

AMEOS Klinikum St. Salvator Halberstadt
Lehrkrankenhaus der Medizinischen Fakultät der Otto-von-Guericke-
Universität Magdeburg

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Chefarzt Dr. med. Cornelius Presch
Klinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde
Chefarzt: Prof. Dr. Dr. med. Klaus Begall

**Hörscreening von Neugeborenen, Ergebnisse der Früherfassung
kindlicher Hörstörungen in den Jahren 2001-2007 am Krankenhaus
Halberstadt**

Dissertation

zur Erlangung des Doktorgrades
Dr. med.
(doctor medicinae)

an der Medizinischen Fakultät
der Otto von Guericke Universität Magdeburg

vorgelegt von Birgit Eder
aus Halberstadt
2009

Inhaltsverzeichnis

1. Abkürzungsverzeichnis
2. Einführung
 - 2.1. Hörstörungen im Kindesalter
 - 2.2. Methoden zur Früherfassung angeborener Hörstörungen
 - 2.3. Problemstellung
3. Patientengut und Methoden
 - 3.1. Patientengut
 - 3.1.1. Pilotstudie 2001 an zwei Krankenhäusern
 - 3.1.2. Halberstadt 2001 - 2007
 - 3.2. Methoden
 - 3.2.1. Barany-Trommel
 - 3.2.2. GSI 70 DMS Screener von Grason-Statler
 - 3.2.3. Echoscreen von Fischer-Zoth
 - 3.2.4. BERA-Messmodul Evostar
4. Ergebnisse
 - 4.1. Organisationsplan eines Neugeborenenhörscreenings
 - 4.2. Vergleich von objektiven und subjektiven Untersuchungsmethoden im Rahmen einer Pilotstudie
 - 4.3. Ergebnisse des Neugeborenenhörscreenings Halberstadt 2001-2007
 - 4.4. Vergleich von Untersuchungsergebnissen aus zwei Landkreisen 2001
 - 4.5. Nachverfolgung von screeningpositiven Patienten
5. Diskussion
6. Zusammenfassung
7. Literaturverzeichnis
8. Danksagung
9. Erklärung
10. Tabellarischer Bildungsweg
11. Anhang

1. Abkürzungsverzeichnis

AABR	Automated auditory brainstem response
ABR	auditory brainstem response
AEP	akustisch evozierte Potentiale
BERA	Brainstem Evoked Response Audiometry
CI	Cochlea Implantat
CMV	Cytomegalie-Virus
dB	Dezibel
DGA	Deutsche Gesellschaft für Audiologie
DFNB	deafness-Locus nicht-syndromaler Schwerhörigkeiten, Typ B
DPOAE	Dispersionsprodukte otoakustischer Emissionen
DZHB	Deutsches Zentralregister für kindliche Hörstörungen Berlin
ERA	Electric Response Audiometry
FAEP	Frühe akustisch evozierte Potentiale
GBA	Gemeinsamer Bundesausschuss
HNO	Hals-Nasen-Ohren
IKKNHS	Interdisziplinäre Konsensus-Konferenz für das NHS
IQWiG	Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen
OAE	otoakustische Emissionen
PC	Personalcomputer
SES	Schallempfindungsschwerhörigkeit
SH	Schwerhörigkeit
SLS	Schallleitungsschwerhörigkeit
SSW	Schwangerschaftswoche
TEOAE	transitorisch evozierte otoakustische Emissionen
UNHS	universelles Neugeborenenhörscreening

2. Einführung

2.1. Hörstörungen im Kindesalter

In den letzten 35 Jahren hat in der Diagnostik von Hörstörungen im Kindesalter eine fantastische Entwicklung stattgefunden. Hörstörungen wurden früher nicht oder viel zu spät erkannt. Die betroffenen tauben Kinder mussten ihre Lebenssituation ertragen. Der Aufbau eines qualitätsgesicherten Hörscreenings hat das Gebiet der Pädaudiologie grundlegend verändert. Die altersgerechte Sprachentwicklung und regelrechte emotionale und soziale Entwicklung eines Menschen sind an das Hörvermögen gebunden. Hören und Sprechen laufen als Prozesse des täglichen Lebens so mühelos ab, dass wir erst, wenn diese Selbstverständlichkeiten gestört sind, aufmerksam werden. Hörstörungen als alleinige Ursache von schweren, allgemeinen Entwicklungsverzögerungen sind nicht mehr zu akzeptieren. Und doch werden noch immer Kinder in unserem Lande mit gravierenden, beidseitigen Hörproblemen erst in einem Alter von zwei Jahren identifiziert, meist in Verbindung mit einer verzögerten Sprachentwicklung. Kinder mit angeborener Schwerhörigkeit haben ohne rechtzeitige Diagnostik nur eingeschränkte Entwicklungsmöglichkeiten²⁷. Ohne hinreichende sprachliche, soziale und emotionale Kompetenz sind die Chancen auf dem Bildungsmarkt und bei der Berufsfindung eingeschränkt. Rechtzeitige Identifizierung und Therapieeinleitung heben die Chancen von Kindern mit angeborenen Hörstörungen auf ein fast normales Niveau. Problematisch wird es bei einem Viertel der Kinder mit angeborenen Schallempfindungsstörungen, die häufig noch weitere Krankheiten oder Fehlbildungen aufweisen. Auf Grund von Mehrfachbehinderungen wird die für eine Kommunikation notwendige Sprachkompetenz nie erreicht. Der Einsatz von Hörgeräten und Cochlea-Implantaten kann aber besonders bei dieser Gruppe die Lebensqualität und die soziale Kompetenz verbessern. Die bisherigen Vorsorgeuntersuchungen durch den Pädiater brachten nicht den erhofften Durchbruch bei der Identifizierung der Betroffenen. Erst wenn den Eltern die Sprachlosigkeit ihrer Kinder auffiel, wurde eine entsprechende Diagnostik eingeleitet⁸⁰. Das Zeitfenster für den Einsatz von Therapiemöglichkeiten ist eng. Die medizinische Effektivität der eingeleiteten Maßnahmen sinkt mit steigendem Alter der zu behandelnden Kinder. Physiologische Gründe sprechen für das Neugeborenenhör-

screening. Das Außen-, das Mittel- und das Innenohr sind bei der Geburt ausgereift und funktionsfähig. Das zentrale Hörorgan mit den Nervenbahnen, dem Hörkortex und den sekundären und tertiären Hörzentren unterliegt einem Reifungsvorgang. Das Auswachsen von Neuronen, die Markscheidenentwicklung und die Bildung von Synapsen sind Teil dieses Prozesses. Bis zur 29. Schwangerschaftswoche (SSW) sind die neuronalen Verbindungen im unteren Hirnstamm geknüpft. Anschließend werden die Nervenbahnen mit dem auditiven Kortex verbunden. Die Markscheidenreifung im Hirnstamm läuft im ersten Lebensjahr ab, gefolgt von der Markscheidenbildung zur Hörrinde bis zum vierten bzw. fünften Lebensjahr. Parallel dazu entwickeln sich synaptische Verbindungen, die sich bis zum achten Lebensjahr stabilisieren müssen. Diese Entwicklungsschritte und Reifungsvorgänge sind nur dann möglich, wenn die morphologischen Strukturen der Hörbahn durch auditive Reize kontinuierlich stimuliert werden. Trifft in dieser Phase der Entwicklung eine Störung auf das sich entwickelnde auditive System, kommt es zu einer Schädigung der vorhandenen Strukturen und einer Verzögerung der bereits einsetzenden Reifungsvorgänge.

Ausdruck dieser Störungen sind die geringe Anzahl und die verminderte Größe der Synapsen und die Verlängerung der Überleitungszeiten zwischen Innenohr und Hirnstamm. Das erste Lebensjahr eines Kindes muss im Hinblick auf die Hör- und Sprachentwicklung als sehr vulnerabel eingeschätzt werden. Die gesamte weitere soziale und emotionale Entwicklung steht in dieser Phase zu Disposition. Durch das Neugeborenenhörscreening lassen sich frühzeitig periphere Hörstörungen diagnostizieren. Nach topografischen Gesichtspunkten kann man die Schalleitungsschwerhörigkeit, die Schallempfindungsstörung und die zentrale Schwerhörigkeit unterscheiden. Betrifft die Störung die Übertragungsfunktion des Außen- oder Mittelohres sprechen wir von einer Schalleitungsstörung. Besteht eine Fehlfunktion des Innenohres oder des Hörnerves, diagnostiziert man eine Schallempfindungsstörung. Schalleitungsbedingte Hörstörungen wie eine Tubenfunktionsstörung oder Mittelohrinfektion gibt es selten in der frühen Lebensperiode. Die Ausnahme bilden Neugeborene mit Lippen-Kiefer-Gaumenspalte, die durch eine mittelgradige Schalleitungsstörung auffallen. Innerhalb des ersten Lebensstages können schalleitungsbedingte Hörstörungen ohne Krankheitswert auftreten. Diese sind durch Okklusion des äußeren Gehörganges mit Vernix caseosa, Blutresten oder Cerumen bzw. auf Grund ungenügender Belüftung des Mittelohres über

die Tuba auditiva bedingt. Diese Störungen sind nur kurzzeitig nachweisbar und bedürfen keiner weiteren Therapie. Im Gegensatz dazu sind frühkindliche Schallempfindungsstörungen permanent und zeigen teilweise eine Progredienz. Bei Neugeborenen werden erworbene und hereditäre Schallempfindungsstörungen unterschieden. Ungefähr 25 % der Störungen sind erworben, 50 % haben eine genetische Ursache und 25 % sind in ihrer Ursache nicht abzuklären³⁸. Nach Angaben des Deutschen Zentralregisters für kindliche Hörstörungen Berlin (DZHB) liegen die behandlungsbedürftigen beiderseitigen Hörstörungen in Deutschland bei ca. 1,2 pro 1.000 Neugeborenen²⁷. Für erworbene Hörstörungen sind verschiedene Risikofaktoren verantwortlich. Liegen diese vor, steigt die Prävalenz von 0,12 auf 1-3 %⁵⁵. Es handelt sich um Infektionen in der Schwangerschaft (Röteln, Herpes simplex, Toxoplasmose, Cytomegalie u. a.), neonatale Sepsis und bakterielle Meningitiden, Fehlbildungen des Kopfes, des Gesichtes und der Ohren, extreme Unreife bei Frühgeborenen, deprimierter Allgemeinzustand nach der Geburt (APGAR-Werte von 0-4 nach 1 min oder 0-6 nach 5 min), beatmungspflichtige respiratorische Anpassungsstörungen, kritische Hyperbilirubinämie und die Anwendung ototoxischer Medikamente (z.B. Aminoglykoside). Je nach Entstehungszeitpunkt werden die erworbenen Hörstörungen in prä-, peri und postnatale Störungen unterteilt¹¹. Etwa 50 % der Hörstörungen bei Neugeborenen sind genetisch bedingt^{57, 76}. Hier werden syndromale und nicht syndromale Formen unterschieden. Häufig sind genetisch bedingte Hörstörungen monogene Erkrankungen⁴⁵. Syndromale Hörstörungen (30 %) sind durch Kombinationen mit weiteren Anomalien gekennzeichnet. Hierzu gehört das Pendred-Syndrom, welches mit einer kongenitalen Struma verbunden ist¹². Es macht ca. 5 - 8 % der erblichen Hörstörungen aus und wird autosomal rezessiv vererbt. Weitere Syndrome sind das Waardenburg-Syndrom, die Osteogenesis imperfecta, das Usher-Syndrom, das Alport-Syndrom, das Goldenhar-Syndrom, das Pierre-Robin-Syndrom und das Francescetti-Syndrom. Im Rahmen eines Syndromes ist die Hörstörung leichter zu vermuten. Non-syndromale Hörstörungen beschränken sich lediglich auf den Hörverlust. Sie machen 70 % der genetischen Hördefekte aus. Sie können entsprechend des Vererbungsmodus in autosomal rezessive (70 - 80 %), autosomal dominante (20 %) und die seltenen X-chromosomalen und mitochondrialen Schwerhörigkeiten unterteilt werden⁹.

Die autosomal rezessiven Erkrankungen treten sporadisch auf und bedingen eine mittel- bis hochgradige Schwerhörigkeit. Sie werden als DFNB (deafness-Locus nicht-syndromaler Schwerhörigkeiten, Typ B) gekennzeichnet. 67 Genregionen sind derzeit lokalisiert und 20 verantwortliche Gene wurden identifiziert⁹. Eine besondere Bedeutung wird dem Gendefekt im Connexin 26 beigemessen, der bei ca. 50 % der Patienten mit autosomal rezessiver nicht syndromaler Schwerhörigkeit nachweisbar ist^{8, 9, 64}. Durch die ursächliche Aufklärung einer großen Zahl von monogenen Hörstörungen werden differentialdiagnostische Optionen besser erfasst und die humangenetische Beratung betroffener Familien verbessert⁴⁵. Einige Formen der nicht syndromalen Schwerhörigkeit lassen sich als angeborene Entwicklungsfehler des Innenohres beschreiben. Sie bestehen von Geburt an, das Hörvermögen zeigt keine Besserung¹¹. Die Dysplasie nach Mondini bezeichnet eine dysplastische knöchernen Cochlea mit unvollständigen Windungen. Die membranöse Cochlea ist rudimentär angelegt. Weitere Anomalien sind die cochleär-sakkuläre Dysplasie (Scheibe), die totale Aplasie (Michel) und die Aplasie des membranösen Labyrinthes (Siebenmann-Bing). Hörstörungen können entsprechend der Ausprägung des Hörverlustes in vier Schweregrade eingeteilt werden⁷. Dies betrifft die geringgradige, mittelgradige, hochgradige und an Taubheit grenzende Schwerhörigkeit.

Bei bilateralen Hörstörungen richten sich die Angaben nach dem besser hörenden Ohr. Die Werte beziehen sich auf eine Mittelung bei den tonschwellenaudiometrisch ermittelten Frequenzen 0,5, 1, 2 und 4 kHz. Wichtig ist es, Hörstörungen frühzeitig zu erkennen. Nur dann können Folgen wie Sprachentwicklungsstörungen, Artikulationsstörungen, Rechtschreibstörungen und geistige Retardierung vermieden werden. In Deutschland wurden 1999 permanente hochgradige Hörstörungen nach 21 Monaten, mittelgradige Hörstörungen nach 29 Monaten und geringgradige Hörstörungen nach 72 Monaten erkannt²⁶. Die Stärkegrade von Hörstörungen werden in der Tabelle 1 beschrieben.

Der Gedanke, einen Siebttest auf angeborene Hörstörungen zu entwickeln, ging in den 80er Jahren von Amerika aus⁸⁷. Die Untersuchung von Risikokindern war ökonomisch und personell gesehen der Folgeschritt in der Diagnostik. Eine kausale Therapie frühkindlicher Hörstörungen ist erst in den letzten 10 bis 20 Jahren durch High-power-Hörgeräte und Cochlea-Implantate verfügbar geworden.

Tab.1: Hörstörung im Bereich eines Hörverlustes (Biesalski 1991)

Grad der Hörstörung	Mittlerer Hörverlust im Hauptsprachbereich
Leicht	20 bis 39 dB
Mittel	40 bis 69 dB
Hochgradig	70 bis 94 dB
Hörrestig, Taubheit	größer, gleich 95 dB

Aber gerade diese neuen Hilfsmittel haben gezeigt, dass Sprachkompetenz ohne frühkindliche Erfahrung nicht möglich ist ¹⁵. Mit der Einführung des Neugeborenen-screensings auf metabolische und endokrinologische Erkrankungen 1982 in Sachsen-Anhalt wurde ein erster Schritt in Richtung Früherkennung getan. Zehn Jahre später wurde die Untersuchungspalette mit Hilfe der Tandem-Massenspektrometrie um weitere Nachweise von Stoffwechseldefekten von Aminosäuren und Fettsäuren erweitert. Die Diagnostik einer angeborenen Hörstörung war bisher in Deutschland nicht geklärt. Regional gab es geförderte Pilotprojekte und Einzelinitiativen von Krankenhäusern. Vertreter einer interdisziplinären Konsensus-Konferenz für das Neugeborenenhör-screening (IKKNHS) erarbeiteten gemeinsame Empfehlungen zum universellen Hörscreening. Elf berufsständige und wissenschaftliche Gesellschaften aus Gynäkologie und Geburtshilfe, Hals-Nasen-Ohrenheilkunde, Pädiatrie sowie Phoniatrie und Pädaudiologie hatten sich auf die konkrete Umsetzung des Neugeborenenhör-screenings in Deutschland geeinigt ⁶³. Seit 2006 wird in Sachsen-Anhalt eine landesweite Erfassung von angeborenen Hörstörungen angestrebt ⁶⁰. Eine Klinik nach der anderen wurde und wird in das System aufgenommen. Neben der Bereitstellung von Untersuchungsmöglichkeiten und Schulungen von Mitarbeitern wurde auch eine zentrale Datenerfassung im Zentrum für Neugeborenen-screensing der Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg geschaffen. Seit dem Jahr 2009 hat jedes Kind

Anspruch auf das Neugeborenenhörscreening. Dies findet seine Akzeptanz durch Verankerung in der Kinder-Richtlinie des Gemeinsamen Bundesausschusses²⁴.

Am AMEOS Klinikum Halberstadt begann man erste Erfahrungen mit Hörstörungen bei Früh- und Risikoneugeborenen und Kindern nach Meningitis und Enzephalitis ab 1996 zu sammeln. Die Patienten wurden bei entsprechendem Schweregrad der überstandenen Erkrankung untersucht. Im Rahmen qualitätssichernder Maßnahmen der neonatologischen Abteilung in Zusammenarbeit mit der HNO-Klinik begann man ab 2000 Hörteste für alle Risikoneugeborenen des Einzugsbereiches zu organisieren. Voraussetzung hierzu waren neu geschaffene Untersuchungsmöglichkeiten. Nach kurzer Zeit wurde deutlich, dass ein Screening von Risikokindern allein nicht ausreichend ist. Dies wird in der Literatur bestätigt³². Das Ziel, ein Hörscreening für alle Neugeborenen des Klinikums aufzubauen wurde in dieser Phase formuliert. Fachvertreter der Hals-Nasen-Ohren-Klinik, der Geburtsklinik und der Kinder- und Jugendklinik entwickelten ein gemeinsames Programm. 2001 wurde das Hörscreening für alle Neugeborenen unseres Krankenhauses und kurz danach das gleiche Programm in dem benachbarten Krankenhaus Dorothea Christiane Erleben in Quedlinburg gestartet. Die Einführung eines generellen Hörscreenings mit dem Ziel, die vollständige Erfassung aller Kinder zu organisieren, stellte sich als eine Herausforderung dar.

2.2. Methoden zur Früherfassung angeborener Hörstörungen

Ein Hauptaufgabenfeld der HNO-Heilkunde ist, unter Verwendung umfangreicher pädaudiologischer Diagnostik das Hörvermögen zu überprüfen und im Falle einer manifesten Hörstörung Art und Ort der Schädigung möglichst genau zu ermitteln. Frühkindliche Hörstörungen sind vorwiegend im Innenohr lokalisiert. Für die Erstuntersuchungen auf angeborene Hörstörungen fühlen sich in erster Linie die Fachvertreter der Geburtshilfe und der Kinder- und Jugendklinik zuständig, die unter Anleitung des HNO-Kollegiums diesen Part der Vorsorge leisten. Bestimmte apparative und örtliche Bedingungen müssen erfüllt werden⁸⁰. Das Ziel soll sein, mit optimalen Methoden frühzeitig Kinder mit Hörstörungen zu identifizieren und sie rechtzeitig einer entsprechenden Therapie zuzuführen⁶³. Im Folgenden stellen wir die Methoden zur Früherkennung dar.

Subjektive Hörprüfverfahren

Diese Verfahren werden zur Bestimmung der Hörschwelle genutzt. Der Patient wird aufgefordert, sich aktiv an der Schwellenbestimmung zu beteiligen, indem er den letzten, gerade noch hörbaren Ton benennt. Aktiv kann ein Säugling dieser Prüfung nicht Folge leisten. Deshalb verwendet man die Reflex- oder Reaktionsaudiometrie. Der akustisch gesetzte Reiz liegt bei 80 - 90 dB. Man beobachtet die akustisch ausgelösten Reflexe und Verhaltensreaktionen. Auf diese Weise lässt sich eine Aussage über das Hörvermögen direkt ermitteln. Ab dem sechsten Monat kann die Ablenkaudiometrie und ab dem 2. Lebensjahr die Spielaudiometrie verwendet werden.

Reflexaudiometrie und Verhaltensbeobachtung

Häufig wird der Moro-Reflex ausgelöst. Mit ruckartigem Abspreizen von Händen und Beinen nach auditiver Stimulation reagiert der Säugling. Der aureo-palpebrale Reflex ist zum orientierenden Ausschluss von hochgradigen Hörstörungen geeignet. Innerhalb der ersten sechs Lebenswochen reagiert das Kind auf einen akustischen Reiz von 80 dB mit Augenblinzeln, Augenbewegung oder Öffnen der Augen. Bis zum vierten Lebensmonat kommen noch rudimentäre Kopfbewegungen hinzu. Auch der Atmungs-

reflex lässt sich durch akustische Reize auslösen. Die Frequenz der Atmung, der Beginn des Atemzyklus und das Unterbrechen einer Apnoe sind durch akustische Reize zu verändern bzw. auszulösen. Bei mehrmaliger Reizung erschöpft sich aber das Reaktionsverhalten und das Kind schläft weiter oder schreit. Die subjektiven Testmethoden erlauben uns, das Hörvermögen insgesamt einzuschätzen. Von der Signalaufnahme bis zur zentralen Verarbeitung werden alle Abschnitte der Hörbahn getestet. Die subjektive Audiometrie war bis 1990 das einzige Verfahren zur Diagnostik von konnatalen Hörstörungen in unserer Klinik. Sie war Bestandteil der Entlassungsuntersuchung. Unter Verwendung von Ewing-Rassel, Glocke und Babyklapper sollte die Früherkennung von auditiven Störungen erfolgen. Im Anschluss fiel auch diese Form der Diagnostik weg. Mit Einführung qualitätssichernder Maßnahmen im Bereich der Neonatologie wurden standardisierte Methoden gefordert. Zur Anwendung kam die Barany-Trommel. Ein definierter akustischer Reiz löste die oben genannten Reaktionen aus.

Objektive Hörprüfverfahren

Auf der Grundlage objektiver audiologischer Technologien wurden bereits in den 90er Jahren Screeninggeräte zur Überprüfung des peripheren Hörsystems entwickelt. Als physiologische Antwort auf Töne oder Geräusche wurden otoakustische Emissionen und Hirnstammpotentiale abgeleitet. Bei den objektiven Testmethoden ist die Mitarbeit des Kindes nicht erforderlich. Die Untersuchungen lassen sich besonders gut am schlafenden Kind durchführen. In seltenen Fällen ist der Einsatz von sedierenden Maßnahmen oder einer Kurznarkose notwendig.

Otoakustische Emissionen (OAE)

Schallsignale, die durch Reizung der äußeren Haarzellen nicht-linear verstärkt werden, nennt man OAE⁴⁰. Sie entstehen spontan, können aber auch induziert werden. Durch Längenveränderung der aktivierten Haarzellen kommt es zur Ausbildung einer spezifischen Wanderwelle für Schalldruckpegel. Neben der Bewegung wird ein Teil der Energie in Töne oder besser gesagt in OAE umgesetzt, die durch hochsensible Mikrophone registriert werden können. Von großer diagnostischer Bedeutung sind die

transitorisch evozierten otoakustischen Emissionen (TEOAE) und die Distorsionsprodukte otoakustischer Emissionen (DPOAE). Nur bei regelrechter Funktionalität der äußeren Haarzellen ist die Ableitung der OAE möglich. Das bedeutet, dass diese bis zu Hörverlusten von 30 dB OAE abgeleitet werden können. Bei nachgewiesenen Emissionen lässt sich eine mittelgradige bis hochgradige Schwerhörigkeit sicher ausschließen. Bei der Ableitung der OAE ist die Bedienung der Geräte für die Benutzung an Neugeborenen so optimiert, dass auch ohne audiologisches Fachpersonal in kurzer Zeit ohne Irritierung der kleinen Patienten ein verlässliches Ergebnis erzielt werden kann.

TEOAE

Durch einen zeitlich begrenzten breitbandigen Schallreiz („Klick“) werden die äußeren Haarzellen der Cochlea nacheinander aktiviert. Die ausgelöste Wanderwelle läuft vom basalen Teil bis zur Schneckenspitze. Auf dem Wege dorthin erzeugen die Haarzellen die unterschiedlichsten Frequenzen, welche in kurzer zeitlicher Folge als OAE vom Mikrofon aufgefangen werden können. Die TEOAE sind die zusammengefasste Antwort aller durch Schallreize aktivierten Haarzellen. Im Gegensatz zur Frequenzvielfalt wird nur der Bereich 0,5 - 4 Hz registriert. Kurz nach dem Klickreiz werden zuerst die höheren, dann die mittleren und tiefen Frequenzen abgeleitet.

DPOAE

Durch nahe beieinander gelegene Sinustöne werden die äußeren Haarzellen stimuliert. Zwei eng beieinander liegende Wellenbäuche werden auf der Basilarmembran erzeugt. Die Haarzellen, die durch Überlappung von beiden Sinustönen angeregt werden und nicht-linear verstärkt werden, bilden einen neuen Ton mit der Frequenz $2f_1 - f_2$ ($f_2 > f_1$). Als nicht-lineare Verzerrungsprodukte gelangen diese OAE über die Innenohrflüssigkeit oder auf der Basilarmembran über das Mittelohr zum äußeren Gehörgang zurück. Auf Grund der Unterschiedlichkeit der Primärfrequenzen und der Distorsionsprodukte ist eine zeitgleiche Aufzeichnung möglich.

Elektrische Reaktionsaudiometrie (ERA)

Diesem Sammelbegriff werden verschiedene Prüfmethode des Gehörs zugeordnet, bei denen über Elektroden von der Kopfhaut computergestützt Potentialveränderungen der Hirnaktivität abgeleitet werden, die durch akustische Reize ausgelöst worden sind. Es werden die Zeitabschnitte der Hirnaktivität ausgewertet, die dem akustischen Reiz unmittelbar folgen. Das bekannteste Verfahren ist die Brainstem Evoked Response Audiometry (BERA).

BERA

BERA ist eine medizinische Messmethode zur Erfassung von frühen, akustisch evozierten Potentialen. Elektrische Ereignisse bis 10 ms nach akustischer Reizung werden erfasst. Schallreize werden durch das Mittelohr übertragen und lösen im Innenohr Nervenimpulse aus, die über den Nervus vestibulocochlearis zum Stammhirn gelangen. Im Nucleus cochlearis werden die Signale umgeschaltet und lösen eine elektrische Potentialänderung aus. Weitere Schaltstationen initialisieren zeitversetzt ebenfalls typische messbare Potentialveränderungen. Bei der Untersuchung werden häufig Klickreize (2 – 4 kHz) verwendet, die mit ansteigender Lautstärke bis maximal 120 dB über Kopfhörer ausgesandt werden. Anhand der Reaktionen des Gehirns lassen sich Art und Grad der Hörstörung ermitteln. Aussagen über Resthörvermögen unterhalb von 1000 Hz werden nicht getroffen. Diese Untersuchung ist in jedem Alter wichtig für die Bestimmung der Hörschwelle. Die Funktionsfähigkeit des peripheren Hörorgans und die Reizweiterleitung vom Hörnerv zum Hirnstamm kann durch die BERA getestet werden.

Impedanzaudiometrie

Bei der Tympanometrie misst eine den Gehörgang abdichtende Sonde die Trommelfellbeweglichkeit bzw. den Trommelfellwiderstand bei Druckänderungen im äußeren Gehörgang. Compliance oder Motilität des Gehörknöchelchensystems werden ebenfalls mitbeurteilt. Die Methode bietet hohe Zuverlässigkeit bei der Erfassung krankhafter Prozesse im Mittelohr und den im Kindesalter häufig vorkommenden Tubenfunktionsstörungen. Einsatz findet diese Methode erst bei den Kontrolluntersuchungen von Screeningpositiven und zur Einschätzung von Säuglingen mit Lippen-Kiefer-Gaumenspalte.

2.3. Problemstellung

In der vorliegenden Arbeit stellten wir uns folgende Aufgaben:

1. Etablierung eines flächendeckenden Neugeborenenhörscreenings für den ehemaligen Landkreis Halberstadt mit folgenden Zielen:
 - eine vollständige Erfassung aller Neugeborenen der Region
 - die zeit- und fachgerechte Untersuchung mit Dokumentation
 - die Aufklärung von Eltern und Angehörigen
 - die zeitnahe Identifizierung von falsch positiven Befundträgern
 - die Überleitung von hörauffälligen Kindern in das pädaudiologische Zentrum zur Therapieeinleitung.
2. Vergleich von objektiven und subjektiven Untersuchungsmethoden im Rahmen einer Pilotstudie, Analyse der DPOAE-Amplitudenmessung
3. Darstellung der Untersuchungsergebnisse des Neugeborenenhörscreenings im Landkreis Halberstadt für die Jahre 2001 – 2007
4. Vergleich von Untersuchungsergebnissen aus zwei Landkreisen für 2001
5. Vergleich der untersuchten pathologischen Befunde mit dem Risikokatalog für permanente Hörstörungen im Säuglingsalter.
6. Nachverfolgung von screeningpositiven Patienten bezüglich Therapie und Entwicklung der Kinder.

3. Patientengut und Methoden

3.1. Patientengut

Screening bedeutet frühzeitiges Erfassen aller Neugeborenen auf angeborene Hörstörungen. Innerhalb der ersten Lebensstage wurden die Kinder untersucht, die im Krankenhaus geboren wurden. Die zu Hause Geborenen wurden durch die Hebammen vorgestellt. Bei zeitgleicher Testung auf metabolische Stoffwechselerkrankungen und Hörstörungen wurde ein großer Teil der Kinder innerhalb der ersten Lebenswoche erfasst.

3.1.1. Pilotstudie 2001 bis 2002

Als Studienpopulation wurden alle Neugeborenen der ehemaligen Landkreise Halberstadt und Quedlinburg 2001 ausgewählt. Dabei waren die Patientengruppen aus beiden Krankenhäusern sehr unterschiedlich. Die Kinder aus Quedlinburg waren Neugeborene mit einer Reife von mindestens 37+1 Schwangerschaftswochen. Frühgeborene und Kinder mit deutlich erhöhten Bilirubinwerten wurden nicht berücksichtigt. Weitere Voraussetzungen waren, dass die Geburt und der postnatale Verlauf komplikationslos waren. Dem gegenüber gestellt wurde die Population von Neugeborenen, Risikoneugeborenen und Frühgeborenen des Krankenhauses Halberstadt. Die Rate der Risikoschwangerschaften von 30 % hatte einen Anteil von 15 % an Risikoneugeborenen zur Folge.

3.1.2. Halberstadt 2001 bis 2007

Aufbauend auf den Erstuntersuchungen des Jahrganges 2001 setzten wir die Testung am Krankenhaus Halberstadt fort. Durch die Behandlung von Risikoschwangerschaften und die Existenz einer Abteilung für Neonatologie und Pädiatrischen Intensivmedizin war der Anteil von Frühgeborenen und Risikoneugeborenen weiterhin hoch. Die Bestrebungen waren, möglichst alle Neugeborenen im Screening zu erfassen.

Die Vorsorgeuntersuchungen der Neugeborenen des Klinikums Quedlinburg wurden durch das dortige Personal weitergeführt.

3.2. Methoden

Die Untersuchungsmöglichkeiten auf angeborene Hörstörungen wurden auf den Seiten 10 bis 13 beschrieben. Zum besseren Verständnis werden der Untersuchungsablauf, die verwendeten Geräte und ihre Funktionsweise erklärt.

Anamnese

Bei Erstkontakt mit den Neugeborenen findet man keine spezifischen Hinweise oder auffällige Verhaltensweisen. Mimik und Gestik sind unspezifisch. Je nach Sättigungszustand, Temperament und allgemeinem Wohlbefinden liegen die Kinder zufrieden im Bett oder werden in den Armen der Mütter gestillt oder getröstet. Entsprechend dem Risikokatalog zur Früherkennung von angeborenen und erworbenen Hörstörungen³⁸ beginnen wir mit der Befragung der Mutter, wenn möglich beider Elternteile. Hörstörungen in der Familie sind dabei genau zu eruieren.

Klinische Untersuchung

Im Rahmen der allgemein-pädiatrischen Untersuchung direkt nach der Geburt wird der körperliche Befund überprüft. Neben akuten Erkrankungen sind Fehlbildungen und genetische Syndrome zu erkennen. In all diesen Fällen wird die Kontrolle des Hörvermögens innerhalb der nächsten Tage veranlasst. Äußerliche Hinweise auf Hörstörungen können Ohranhängsel sein. Nierenfehlbildungen sind ebenfalls häufig mit einer Hörproblematik verbunden.

Untersuchungsgeräte

3.2.1. Baranytrommel

Die Verwendung der Baranytrommel [Abb. 1] entspricht der subjektiven Testmethodik. Das ruhende Neugeborene wird im Säuglingsbett in ein Einzelzimmer gebracht. Der Kopf des Kindes liegt entweder seitlich oder befindet sich in Mittelstellung. Beide äußeren Gehörgänge werden vorsichtig gesäubert. Die Mutter steht am Bett. Neben das rechte Ohr hält der Untersucher die Barany-Trommel und löst das Geräusch aus. Untersucher und Mutter beobachten das Verhalten des Kindes. Das Gleiche wird auf

der Gegenseite wiederholt. Der Schallpegel beträgt je nach Abstand 80 bis 105 dB, das Frequenzspektrum ist standardisiert. Als hörend wird das Kind eingeschätzt, wenn ein Blinzeln, ein Lidschlag, der Mororeflex oder ein Weinen ausgelöst werden. Der Test wird wiederholt. Der Verdacht auf eine Hörstörung wird dann gestellt, wenn weder Reaktionen noch Reflexe ausgelöst werden. Bei einem sehr unruhigen Kind ist dieser Test nicht aussagefähig. Das gleiche gilt für ein Kind im Tiefschlaf. Das Ergebnis wird mit positiv (Reflex oder Reaktion ausgelöst) oder negativ (Reflex oder Reaktion nicht ausgelöst) bewertet.



Abb.1: Barany-Trommel

3.2.2. GSI 70 DMS Screener von Grason-Stadler (DPOAE)

GSI 70 Automated OAE Multi-Patient Hearing Screener

2001 wurden die ersten Erfahrungen mit dem Screener von Grason-Stadler [Abb. 2] am Krankenhaus Halberstadt gesammelt. Das automatisierte Gerät registriert DPOAE. Durch einen abnehmbaren Teil mit Display und Sonde ist der Einsatz direkt am Patientenbett möglich. Nach Einschalten des Gerätes wird der Batterietest initialisiert. Die Eingabe von Patientendaten ist nicht möglich. Verschlüsselt über die Untersuchungsnummer können Rückschlüsse auf den Patienten gezogen werden. Die Sonde wird im Gehörgang platziert. Nach erfolgreicher Sondenkalibrierung folgt die Messung bei 1, 2

und 4 kHz. Als Ergebnis wird „PASS“ oder „FAIL“ sichtbar, welches den Angehörigen mitgeteilt werden kann. Die eigentliche Auswertung erfolgte in unserem Hause zeitversetzt in der Funktionsabteilung der HNO-Klinik. Dort wurden die abgeleiteten otoakustischen Signale verarbeitet und dokumentiert. Probleme des Gerätes sind die Speicherkapazität, der erschöpfbare Akku und der reparaturanfällige Ladevorgang.



Abb. 2: GSI 70 DMS Screener von Grason-Stadler

3.2.3. Echoscreen

Handgerät der Firma Fischer-Zoth GmbH

Ab 2005 wurde ein automatisiertes Screeninggerät verwendet, welches TEOAE analysiert [Abb. 3]. Dem Messergebnis liegt die signalstatistische Bewertung der Messergebnisse zugrunde. Es wird die Wahrscheinlichkeit einer Innenohrantwort berechnet. An mindestens vier Stellen des Messintervalls muss die Wahrscheinlichkeit $> 99,9\%$ betragen, dann erscheint auf dem Display „PASS“ als Antwort. Werden diese Vorgaben unterschritten, erscheint „REFER“. Während der Messung wird kontinuierlich die Signalstärke überwacht und die Zahl der Artefakte kontrolliert. Man beginnt mit der Messung, indem der „OK“ Button gedrückt wird. Nach dem Batterietest werden die Patientendaten und der Ort der Untersuchung eingegeben. Die Screeningmethode wird ausgewählt und

bestätigt. Die Sonde wird im äußeren Gehörgang platziert. In der Kalibrierungsphase wird der Schalldruckverlauf über 50 Stimuli ermittelt. Verändert sich der Schalldruck während der Messung in Form und Amplitude nicht, ist das Gerät messbereit. Eine ständige Kontrolle der Stimuli garantiert eine minimale Fehlerabweichung bis 3 dB. Die Stimulusqualität (S) wird in Prozent angegeben. Unter 80 % wird eine Wiederholungsmessung empfohlen. Das Gerät erkennt des Weiteren Artefakte (A), welche ebenfalls in Prozenten angegeben werden. Artefakte werden dem Untersucher durch Aufleuchten der roten Untersuchungslampe angezeigt. Störgeräusche, Bewegungsartefakte und Reizartefakte werden ermittelt. Diese Messungen werden nicht zur Auswertung herangezogen. Jede Messkurve muss reproduzierbar sein. Das Screeninggerät „Echoscreen“ berechnet die Wahrscheinlichkeit für diese Aussage mit Hilfe eines mathematischen Algorithmus. „PASS“ bedeutet eine 99 %ige Reproduzierbarkeit des Messergebnisses.



Abb. 3: Echoscreen von Fischer - Zoth

3.2.4. BERA –Messmodul Evostar

Diese Untersuchung wird in der Funktionsabteilung der HNO-Klinik unter Supervision eines Spezialisten (Physiker bzw. qualifizierter Medizintechniker) durchgeführt. Das verwendete Gerät ist das BERA-Messmodul evostar [Abb. 4].

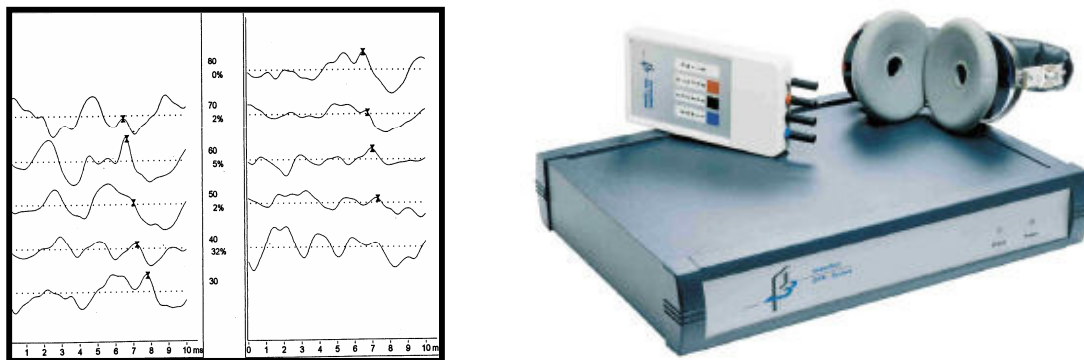


Abb. 4: BERA-Messmodul evostar von Merz mit grafischer Darstellung der frühen akustisch evozierten Potentiale

Der Patient liegt entspannt und mit geschlossenen Augen auf einer Liege im schallgeschützten Raum. Da Muskelartefakte sich störend auf die Auswertung auswirken, sollte die Untersuchung postprandial oder in Sedierung bzw. Narkose erfolgen. Für die Ableitung werden beidseits auf dem Mastoid und zentral auf der Stirn Klebeelektroden angebracht. Die registrierten Potentialänderungen werden über einen Vorverstärker dem PC zur Filterung und zur grafischen Darstellung aller Signale gebracht. Die frühen akustisch evozierten Potentiale (FAEP) entstehen zwischen dem Innenohr und dem Hirnstamm. Visuell beurteilt der Spezialist das Vorhandensein der Welle V, welche dem Hirnstamm zugeordnet ist. Durch Variation des Schallpegels vom hohen zum niedrigen Bereich wird die Hörschwelle ermittelt. Sind akustisch evozierte Potentiale bis zu einer Reizstärke von 20 dB Hörleistung ableitbar, können wir von einem intakten peripheren Hörvermögen ausgehen. Im Befund wird Stellung genommen zur Hörschwelle, allgemeinen Latenz und Interpeak-Latenz. Der Zeitaufwand für die Messung beträgt 30 Minuten, mit vorheriger Sedierung eine Stunde.

4. Ergebnisse

4.1. Organisationsplan des NHS

Innerhalb von 2 Jahren (2000 - 2001) wurde im Krankenhaus Halberstadt die Diagnostik von Hörstörungen erweitert. Während zunächst nur akut erkrankte Patienten erfasst wurden, kam später die Testung von Risikoneugeborenen hinzu. Schließlich wurde ein generelles Hörscreening für Neugeborene eingeführt. Voraussetzung dafür war die Schaffung eines Untersuchungskonzeptes. Gemeinsam diskutierten Physiker, Medizintechniker, medizinisch-technische Assistenten, Ärzte, Schwestern und Hebammen der Kliniken für Geburtshilfe, Pädiatrie und HNO über die technisch-apparative Ausstattung und die personellen Möglichkeiten. Das Resultat war ein Zeitplan zur Erfassung von Kindern mit angeborenen Hörstörungen. Dieser beinhaltet fünf Stufen. Die ersten drei Stufen stellen das Screening-Programm dar, in den folgenden Stufen kommt die HNO-ärztliche Betreuung für screeningpositive Patienten zum Ausdruck:

1. Stufe Untersuchung der Neugeborenen innerhalb der ersten 5 Tage (TEOAE).
Bei Bedarf Kontrolle vor der Entlassung (TEOAE).
 2. Stufe Kontrolluntersuchung 4. Lebenswoche (TEOAE).
 3. Stufe Kontrolluntersuchung 3. Lebensmonat (BERA und TEOAE).
Vorstellung beim HNO-Arzt bzw. Pädaudiologen.
-
4. Stufe Sofortige Überleitung in die pädaudiologische Sprechstunde. Planung einer Hörgeräteversorgung, Cochlea-Implantat-Versorgung oder Frühförderung.
Ableitung von zwei weiteren Hirnstammaudiometrien im 1. Jahr.
Entscheidung über weitere Diagnostik, Therapie und Planung des zukünftigen zeitlichen Ablaufes.
 5. Stufe Kontrollvorstellungen in der pädaudiologischen Sprechstunde. Wiederholung der Funktionsdiagnostik (zwei weitere BERA / Jahr).
Planung der Hörgeräteversorgung, Cochlea-Implantat-Versorgung und Frühförderung.
Überprüfung des Grades der Rehabilitation und Besprechung der weiteren therapeutischen Maßnahmen.

Die Stufen 1 und 2 wurden durch das Personal der Kinderklinik umgesetzt, hierzu kam der folgende Ablaufplan zur Anwendung:

Untersuchung:	beidseitiges Ableiten der OAE
Vorbereitung:	Messung postprandial im Schlaf auf der Neugeborenenstation
Kontrolle:	Kalibrierung des Sensors, optimaler Sitz des Sensors
Personal:	Assistenzarzt der Kinderklinik, Schwester der Kinderklinik
Technik:	Echoscreen von Fischer-Zott
Dokumentation:	Vierfach, im Gerät , im gelben Untersuchungsheft, im Geburtenbuch, im Echo-Screen-Begleitbuch (Name, Geburtsdatum, Untersuchungsdatum, Ergebnis)

Primär erfolgte die Vorstellung der neuen Untersuchungsmethoden durch einen Physiker. Zwei Schwestern und vier Ärzte der Kinderklinik erhielten eine Geräteeinweisung und eine Vorstellung der physiologischen Grundlagen. Danach wiederholten Vertreter der Herstellerfirmen die Geräteeinweisungen mehrfach. Täglich wurden die DPOAE bzw. die TEOAE bei den Neugeborenen abgeleitet. Von 8.00 bis 9.00 Uhr bzw. von 13.00 bis 14.00 Uhr ließen sich die Säuglinge am besten untersuchen. Postprandial lagen sie schlafend im Bett und registrierten die Hörteste kaum. In regelmäßigen Abständen wurden die Messwerte vom zentralen Computer der Funktionsabteilung der HNO-Klinik übernommen und die Qualität kontrolliert. Auf Vollständigkeit der Screeninguntersuchungen achtete der Oberarzt der Kinderklinik anhand der im Geburtenbuch dokumentierten Daten. Die notwendigen Kontrolluntersuchungen wurden über die Nachsorgesprechstunde der Kinderklinik organisiert. Ab der vierten Stufe des NHS erfolgte die Wiederbestellung der Säuglinge über die pädaudiologische Sprechstunde. Die vorliegende Arbeit stellte sich die Aufgabe, die geplanten Untersuchungen zu begleiten und die Ergebnisqualität zu überprüfen.

4.2. Vergleich von objektiven und subjektiven Untersuchungsmethoden im Rahmen einer Pilotstudie

Bei der Diskussion über das neu zu implementierende Neugeborenenhörscreening wurde deutlich, dass die Auswahl der Untersuchungsmethoden entscheidend für den Erfolg der Vorsorgeuntersuchung ist. Dies betrifft sowohl die Anwenderfreundlichkeit als auch die Sensitivität und Spezifität der Siebteste. Getestet werden sollten in einer Pilotstudie sowohl die Reaktionsaudiometrie als auch die Ableitung von OAE. Für eine relevante Aussage waren mindestens 1000 Kinder für vergleichende Untersuchungen nötig. Bei einer Geburtenzahl von rund 600 pro Jahr in Halberstadt sollten deshalb im Jahr 2001 die Neugeborenen des Klinikums Quedlinburg miterfasst werden. Hiermit wurden 600 Kinder im Jahresdurchschnitt zusätzlich erwartet. Der Vergleich mit der Neugeborenenpopulation der Entbindungsklinik in Quedlinburg war darüber hinaus von Interesse, weil das Klinikum keine geplanten Risikoschwangerschaften betreute und die Anzahl der Risikoneugeborenen unter 3 % lag. Bis zu diesem Zeitpunkt wurde in Quedlinburg kein Hörscreening für Neugeborene durchgeführt, so dass der kostenlose Service für das Jahr 2001 gern akzeptiert wurde.

Die Untersuchungen wurden mit der Baranytrommel und dem GSI 70 DMS von Grason-Stadler durchgeführt. Während in Halberstadt täglich gescreent wurde, erfolgten die Untersuchungen in Quedlinburg zwei- bis dreimal pro Woche. Die Nachkontrollen erfolgten noch in der Frauenklinik oder die Patienten wurden in die HNO-Klinik Halberstadt zur Ableitung der Hirnstammaudiometrie bestellt. Letztlich wurde das Untersuchungsintervall auf 13 Monate ausgedehnt. Innerhalb dieses Zeitraumes wurden in Halberstadt bei einer Geburtenzahl von 678 Kindern 591 Neugeborene mit den gleichen Methoden getestet. Im Vergleichszeitraum sind im Klinikum Quedlinburg 713 Kinder geboren worden. Davon wurden 610 Neugeborene gescreent. Dieses Testverfahren hatte innerhalb kurzer Zeit großes Interesse bei den Eltern und dem medizinischen Personal geweckt. Das Stufenprogramm wurde an beiden Krankenhäusern vorgestellt und akzeptiert. Bei allen Kindern wurden beide Ohren getestet, primär mit der subjektiven Methode und sekundär mit der objektiven. Sobald eine der Messungen keine Reaktionen oder OAE hervorbrachte, bestand die Indikation

zur Nachkontrolle. Nach der zweiten Untersuchungsstufe hatten wir in Halberstadt eine Recallrate von 3,2 %, in Quedlinburg von 2,0 %. Die Untersuchungsdaten sind in der Tabelle 2 zusammengefasst. Die höhere Anzahl von Kontrollen in der dritten Stufe in Halberstadt muss mit dem höheren Anteil von Früh- und Risikogeburten begründet werden. Entsprechend den Literaturangaben wurden 1 – 2 Kinder mit gravierenden Hörstörungen auf 1000 Neugeborene ²⁸ erwartet.

Tab. 2: Drei-Stufen-Schema im direkten Vergleich mit Erfassungsraten

Geburten	Anzahl der Kinder Halberstadt 678	Anzahl der Kinder Quedlinburg 713
Erste Stufe OAE / Baranytrommel	591 (87,2 %)	610 (85,6 %)
Zweite Stufe OAE / Baranytrommel	108 (18,3 %)	101 (16,6 %)
Dritte Stufe BERA	19 (3,2 %)	12 (2,0 %)

Erste Stufe des Screenings auf angeborene Hörstörungen in Halberstadt

In der Geburtsabteilung des Krankenhauses Halberstadt wurde 2001 das Hörscreening eingeführt. Hier stellte sich ein höherer Prozentsatz an kontrollbedürftigen Befunden als in Quedlinburg dar. Von 591 getesteten Kindern waren 483 Neugeborene (81,7 %) unauffällig. 108 Kinder zeigten einseitig oder beidseitig kontrollpflichtige Befunde mit einer oder beiden Untersuchungsmethoden. Bei der doppelseitigen Hörstörung wurden 20 Patienten als kontrollpflichtig identifiziert. Dabei war eine Übereinstimmung der Befunde bei 8 Patienten vorhanden, durch die Reflexaudiometrie wurden bei weiteren 8 Patienten nicht die entsprechenden Reaktionen abgeleitet. Die objektive Methode forderte 4 weitere Patienten zur Kontrolle nach. Bei der einseitigen Hörstörung wurden durch beide Methoden 48 Patienten als kontrollpflichtig identifiziert. Die Reflexaudiometrie hob weitere 28 Neugeborene mit einem auffälligen Test hervor, die objektive Methode im Gegensatz dazu nur 12 Neugeborene. Die Übereinstimmung der Methoden war bei einseitigen Befunden 54 % und bei beidseitigen Hörstörung 40 %. Eine Zusammenfassung der Ergebnisse findet sich in der Tabelle 3.

Tab. 3: Subjektive und objektive Methode in der Untersuchungsgruppe Halberstadt
(Prozentzahlen in Bezug auf die Anzahl der gescreenten Patienten)

Screeningstufe 1 Anzahl Patienten	Reflexaudiometrie negativ Anzahl Patienten	OAE FAIL Anzahl Patienten	Übereinstimmung Anzahl Patienten
1 Ohr auffällig 88	76 12,8 %	60 10,1 %	48 8,1 %
2 Ohren auffällig 20	16 2,7 %	12 2,0 %	8 1,3 %
Summe	92 15,6 %	72 12,2 %	

Erste Stufe des Screenings auf angeborene Hörstörungen in Quedlinburg

Von 610 getesteten Neugeborenen hatten 509 Kinder (83,4 %) mit beiden Methoden einen altersgerechten Befund attestiert bekommen. 101 Neugeborene waren entweder mit einem Ohr oder mit beiden Ohren durch eine oder beide Messungen auffällig geworden. Die höchste Übereinstimmung beider Testmethoden lag bei der doppelseitigen Hörstörung vor. Von 31 Kindern mit auffälligem Befund stimmten beide Methoden bei 26 Patienten überein. Bei der Reflexaudiometrie wurden zusätzlich fünf Patienten als pathologisch eingeschätzt, das OAE-Screening fand keine weiteren Kinder heraus. Die größte Differenz beider Siebteste lag bei der einseitigen Hörstörung. Bei 70 Patienten, die auf einer Seite kontrollpflichtig waren, stimmten beide Methoden nur in 48 Fällen überein. Durch die Reflexaudiometrie wurde bei 18 weiteren Säuglingen einseitig kein entsprechender Reflex ausgelöst. Mit der Ableitung von otoakustischen Signalen zeigte sich bei weiteren 4 Neugeborenen ein auffälliger Befund. Insgesamt ergibt sich eine Übereinstimmung der Untersuchungsergebnisse bei einseitigen Hörstörungen von 68 %, bei beidseitigen von 84 %. Die Zusammenfassung der Ergebnisse der ersten Screeningstufe wird in der Tabelle 4 dargestellt.

Tab. 4: Subjektive und objektive Methode der Untersuchungsgruppe Quedlinburg
(Prozentzahlen in Bezug auf die Anzahl der gescreenten Patienten)

Screeningstufe 1 Anzahl Patienten	Reflexaudiometrie Negativ Anzahl Patienten	OAE FAIL Anzahl Patienten	Übereinstimmung Anzahl Patienten
1 Ohr auffällig 70	66 10,8 %	52 8,5 %	48 7,8 %
2 Ohren auffällig 31	31 5,1 %	26 4,3 %	26 4,3 %
	97 15,9 %	78 12,8 %	

Zweite Stufe des Screenings auf angeborene Hörstörungen in Halberstadt

Zeit- und methodengleich führten wir die zweite Stufe des Hörscreenings im Krankenhaus Halberstadt durch. Es wurden 108 Kinder untersucht. 89 Säuglingen wurde ein altersgerechtes Hörvermögen bestätigt. Bei 19 Kindern war die dritte Untersuchungsstufe notwendig. Bei der einseitigen Hörstörung stimmen beide Methoden in 50 % überein, bei der doppelseitigen Hörstörung gibt es eine Übereinstimmung von 60 %. Die Ergebnisse sind in der Tabelle 5 zusammengefasst. Eine beidseitige Hörstörung wurde durch die Reflexaudiometrie bei zwei Kindern verkannt. Bei den Nachkontrollen durch die Hirnstammaudiometrie hatten sich die pathologischen Befunde bestätigt.

Tab. 5: Subjektive und objektive Methoden in der Untersuchungsgruppe Halberstadt
(Prozentzahlen in Bezug auf die Anzahl der gescreenten Patienten)

Screeningstufe 2 Anzahl Patienten	Reflexaudiometrie negativ Anzahl Patienten	OAE FAIL Anzahl Patienten	Übereinstimmung Anzahl Patienten
1 Ohr auffällig 14	13 2,2 %	8 1,3 %	7 1,2 %
2 Ohren auffällig 5	3 0,5 %	5 0,8 %	3 0,5 %
Summe	16 2,7 %	13 2.2 %	

Zweite Stufe des Screenings auf angeborene Hörstörung in Quedlinburg

Im Abstand von ein bis vier Wochen wurden nach dem gleichen Ablaufplan die Zweituntersuchungen durchgeführt. Im Quedlinburger Krankenhaus überprüften wir 101 Kinder. Aufgrund der kurzfristigen Untersuchungsabstände hatten alle Eltern Interesse, die Zweituntersuchung vornehmen zu lassen. Bei 12 Kindern war die dritte Untersuchungsstufe notwendig, die im Abstand von 6 Wochen bis 2 Monaten in der HNO-Klinik Halberstadt durchgeführt wurde. Beide Methoden stimmten bei der Identifizierung einer einseitigen Hörstörung in 71 %, bei doppelseitiger Hörstörung in 80 % überein. Die Ergebnisse finden sich in Tabelle 6.

Tab. 6: Subjektive und objektive Methoden in der Untersuchungsgruppe Quedlinburg
(Prozentzahlen in Bezug auf die Anzahl der gescreenten Patienten)

Screeningstufe 2 Anzahl Patienten	Reflexaudiometrie negativ Anzahl Patienten	OAE FAIL Anzahl Patienten	Übereinstimmung Anzahl Patienten
1 Ohr auffällig 7	7 1,1 %	5 0,8 %	5 0,8 %
2 Ohren auffällig 5	4 0,6 %	5 0,8 %	4 0,6 %
Summe	11 1,8 %	10 0,2 %	

Vergleich der subjektiven und objektiven Screeningmethoden nach Sensitivität, Spezifität und prädiktivem Wert

Die Empfindlichkeit einer Meßmethode wird Sensitivität genannt. Sie wird definiert als Quotient der Anzahl von Kranken mit positivem Testergebnis geteilt durch die Anzahl aller Kranken. In beiden Krankenhäusern wurden 1.201 Neugeborene über einen Zeitraum von 13 Monaten untersucht. Mit Ableitung der DPOAE wurden neun Kinder mit doppelseitigen Hörstörungen identifiziert. Dies entspricht der Gesamtzahl der Betroffenen. Die Sensitivität lag bei 100 %. Die Spezifität gibt die Wahrscheinlichkeit an, tatsächlich Gesunde als gesund zu erkennen. Sie ist der Quotient aus Anzahl der Gesunden mit negativem Testergebnis geteilt durch die Anzahl aller Gesunden. Unter Benutzung der objektiven Testmethode wurde 1.051 Kindern ein altersgerechter Befund attestiert, das entspricht einer Spezifität des Testes von 88,2 % [Tab. 7].

Tab. 7: Vierfeldertafel der objektiven Methode, Screeningstufe 1 und 2

Testergebnis	hörauffällig	nicht hörauffällig
Positives Ergebnis	9	141
Negatives Ergebnis	0	1.051

Unter Verwendung der Reflexaudiometrie wurden vom gleichen Patientengut sechs Neugeborene als hörgeschädigt identifiziert. Dies entspricht einer Sensitivitätsrate von 66,6 %. Bei 1.009 Kindern ergab sich ein Normalbefund. Dies entspricht einer Spezifität von 84,6 % [Tab. 8].

Tab. 8: Vierfeldertafel der subjektiven Methode, Screeningstufe 1 und 2

Testergebnis	hörauffällig	nicht hörauffällig
Positives Ergebnis	6	183
Negatives Ergebnis	3	1.009

Um die Aussagefähigkeit der Testmethoden zu erhöhen, wurden die Kinder mit auffälligem positiven Testergebnis ein zweites Mal kontrolliert. Die Sensitivität bestätigte sich erneut bei der Ableitung der OAE. Von neun Kindern mit Hörstörungen wurden alle neun Kinder bestätigt, Sensitivität 100 %. Die Spezifität der Ableitung der OAE konnte durch die zweite Messung auf 98 % gesteigert werden. 1.178 Säuglinge hatten damit einen altersgerechten Befund. Aber auch die subjektive Methode zeigte einen Zuwachs der Spezifität auf 97,7 %. Bei 1.174 Kindern waren innerhalb von 4 bis 6 Wochen die entsprechenden Reaktionen nachzuweisen. Auffällig war, dass bei zwei Messungen die Seite der diagnostizierten Hörstörung gewechselt hatte. Der positive prädiktive Wert stellt den Anteil der Hörgestörten an den Testpositiven dar. Die Wahrscheinlichkeit, durch Messung der DPOAE die Störung zu identifizieren, lag nach der ersten Teststufe bei 6 %, nach der Testwiederholung bei 39 %. Die Berechnung des positiven prädiktiven Wertes der Reflexaudiometrie lag nach der ersten Stufe bei 4,7 %, nach der zweiten Stufe bei 33 %. Der niedrige prädiktive Wert des Hörscreenings stellt ein Hauptproblem dieser Untersuchungsreihen dar. Eine hohe Recallrate bedeutet viel Erklärungsbedarf bei den Eltern. Die Wiederbestellraten von 16,5 % in Quedlinburg und von 18,3 % in Halberstadt nach der ersten Stufe waren zu hoch. Erst nach der zweiten Untersuchungsstufe erreichten wir Recallraten unter 5 %. Eine optimierte Erstuntersuchung kann den personellen und zeitlichen Aufwand vermindern, wie die Erfahrungen der nachfolgenden Jahre zeigen. Vorteil des Erstscreenings ist, dass es im Rahmen der allgemeinen kinderärztlichen Vorsorgeuntersuchungen angeschlossen werden kann und in den üblichen Zeitrahmen passt.

Ergebnisse der Amplitudenmessung bei der Ableitung der DPOAE

Mit der Ableitung von DPOAE bei 1.201 Neugeborenen wurden Testprotokolle erstellt. Beide Ohren wurden mit Signalen drei vorgegebener Frequenzen (2000 Hz, 3000 Hz, 4000 Hz) stimuliert. Nach der ersten Untersuchungsstufe lagen uns 1.051 Untersuchungsprotokolle vor. Die fehlerhaft abgeleiteten Untersuchungen als auch die Testungen ohne relevanten Nachweis einer Amplitude wurden bei der Messung nicht berücksichtigt. Durch die zweite Untersuchungsstufe kamen 127 Testungen hinzu.

Aussagefähige Testprotokolle lagen am rechten Ohr in 1.177 Fällen vor, links in 1.178 Fällen [Tab. 9].

Tab. 9: Darstellung der Amplituden im DPOAE-Messgang (in dB)

Rechtes Ohr		Linkes Ohr	
2000 Hz		2000 Hz	
Standardabweichung	8,03	Standardabweichung	9,67
Mittelwert	15,30	Mittelwert	15,80
3000 Hz		3000 Hz	
Standardabweichung	9,59	Standardabweichung	10,06
Mittelwert	17,30	Mittelwert	17,50
4000 Hz		4000 Hz	
Standardabweichung	9,82	Standardabweichung	9,55
Mittelwert	16,50	Mittelwert	16,00
Untersuchungen	1.177	Untersuchungen	1.178

4.3. Ergebnisse des Neugeborenenhörscreenings Halberstadt 2001 – 2007

Nach der erfolgreichen Einführung des Neugeborenenhörscreenings im Landkreis Halberstadt im Jahre 2001 sollte in den Folgejahren die Erfassungsrate gesteigert werden. Bei kontinuierlicher Anwendung der Meßmethoden sollte durch Training und Schulungen des Personals die Qualität der Untersuchungen gesteigert werden. Diese spiegelt sich in der Recallrate wieder. Zudem stellten wir uns das Ziel, die Aufklärung und Information für die Eltern zu verbessern. Im Folgenden wird über den Untersuchungszeitraum von 7 Jahren am Krankenhaus Halberstadt berichtet. In der Tabelle 10 werden die Neugeborenen der betreffenden Jahre aufgezeigt.

Tab. 10: Anzahl der Neugeborenen im Krankenhaus Halberstadt

Jahre	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007
Neugeborene	631	656	615	580	587	520	581

Die Möglichkeiten für die Fortführung des Screenings waren in Halberstadt gegeben. Diese bestanden in den apparativen Voraussetzungen, dem geschulten Personal und der fachlichen Leitung durch die Klinik für HNO-Heilkunde. Weiterhin sind die Zusammenarbeit im Frau-Mutter-Kind-Zentrum und die enge Verknüpfung mit den ambulanten Kollegen zu nennen. In sieben Jahren wurden in der Geburtsabteilung des Krankenhauses Halberstadt 3.885 Kinder durch Ableitung von OAE mit dem GSI 70 DMS von Grason-Stadler bzw. mit dem Echoscreen von Fischer-Zoth untersucht. Bezogen auf 4.160 Neugeborene war die Erfassungsrate 93,4 %. Zehn Kinder wurden als Infant mortus nicht in die Berechnung einbezogen. Der Anteil von Früh- und Risikoneugeborenen lag zwischen 13 und 20 %. Die Untersuchungen fanden im Bereich der Abteilung Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin statt. Aufgrund ambulanter Entbindungen, vorzeitiger Entlassungen, Ablehnungen oder Verlegungen von Kindern in Spezialzentren kamen 275 Kinder nicht zu unserem Screening. Dies entsprach einem Anteil von 6,6 %. Der Anteil nicht getesteter Kinder nahm von Jahr zu Jahr ab. 2007 wurden alle Kinder erreicht.

Innerhalb von 7 Jahren lehnten Eltern in drei Fällen die Untersuchung ab. Die allgemeine Akzeptanz der Screeninguntersuchungen für Neugeborene hat in der Bevölkerung deutlich zugenommen. Abbildung 5 stellt die Neugeborenenrate im Vergleich zu den gescreenten Patienten dar und zeigt den Anteil von Risiko-neugeborenen und Kindern, die den Untersuchungen fernbleiben mussten.

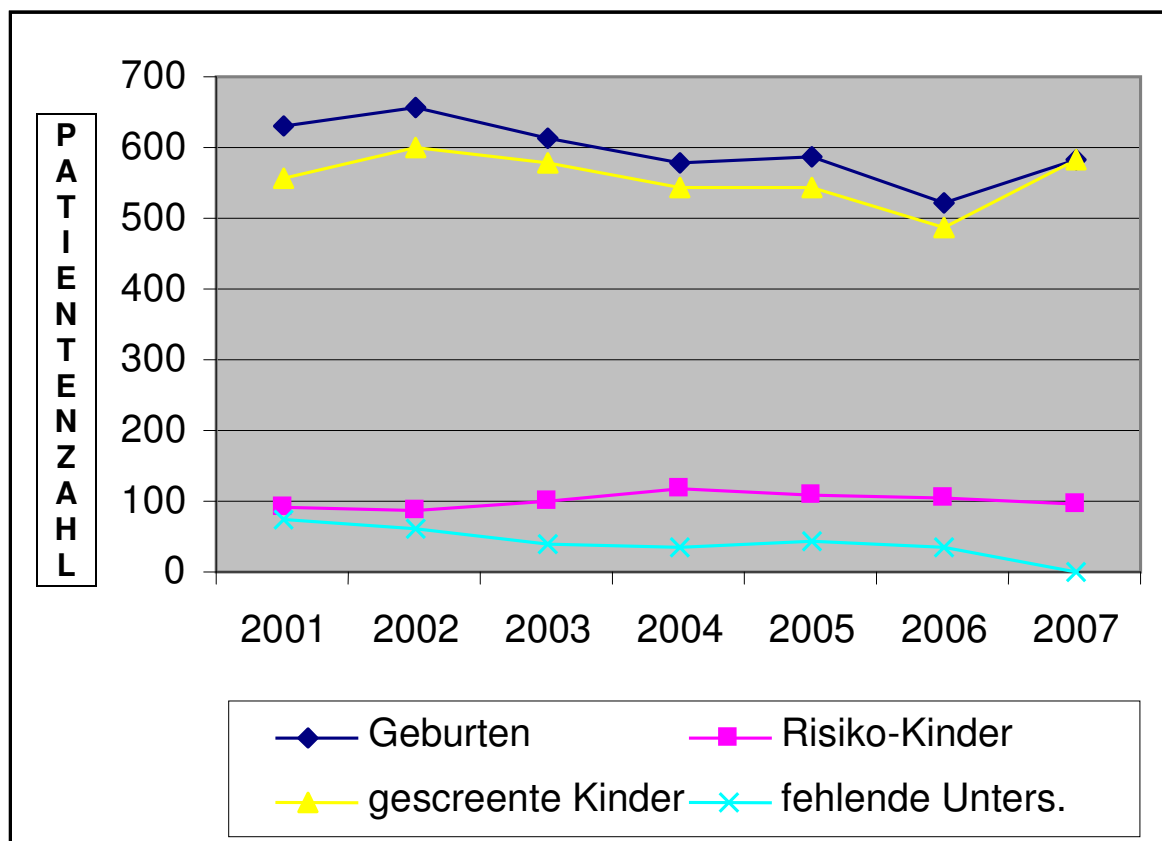


Abb. 5: Neugeborenenhörscreeing Halberstadt

Hervorzuheben ist der Anstieg der Erfassungsrate im Laufe von sieben Jahren. Allerdings ist in den Jahren 2005 und 2006 ein leichter Rückgang zu verzeichnen. Die immer kürzer werdende Krankenhausverweildauer von Müttern und ihren Kindern auf der Wochenstation stellte das Untersuchungsteam vor organisatorische und technische Probleme. Allgemeine Verschleißerscheinungen des GSI 70 DMS führten zum Wechsel des Gerätes und der Methodik. Ab 2006 wurde auf der Wochenstation des Klinikums Halberstadt der Echoscreen von Fischer-Zoth angewandt. Das Gerät hatte die Optionen

der Ableitung von DPOAE und TEOAE. Da die Spezifität der Messung von TEOAE in der Literatur besser bewertet wurde als die der DPOAE, leiteten wir diese in der Folgezeit ab ¹. Der Einsatz des Echoscreeens im Bereich der Neonatologie war positiv zu bewerten. Das Gerät funktionierte am Inkubator und die schnellere Erfassung der Daten war für die Untersuchung von Risikokindern optimal. Das erstrebte Ziel der Erfassung von über 95 % der Neugeborenen wurde erstmals 2007 erreicht [Tab. 11].

Tab. 11: Erfassungsraten des Neugeborenenhörscreenings in Halberstadt

Jahre	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007
Erfassungsrates %	87,9	91,6	93,9	94,1	92,6	94,0	100

Anteil der Frühgeborenen und Risikokinder

Die Klientel der Geburtsklinik setzte sich in erster Linie aus Frauen des Landkreises Halberstadt zusammen. Aus 4 weiteren ehemaligen Kreisen wurden Frühgeborene und Risikoneugeborene intensivmedizinisch betreut. Die Abbildung 6 stellt den prozentualen Anteil an diesem Patientengut dar. Dieser Wert schwankte zwischen 13 und 20 %.

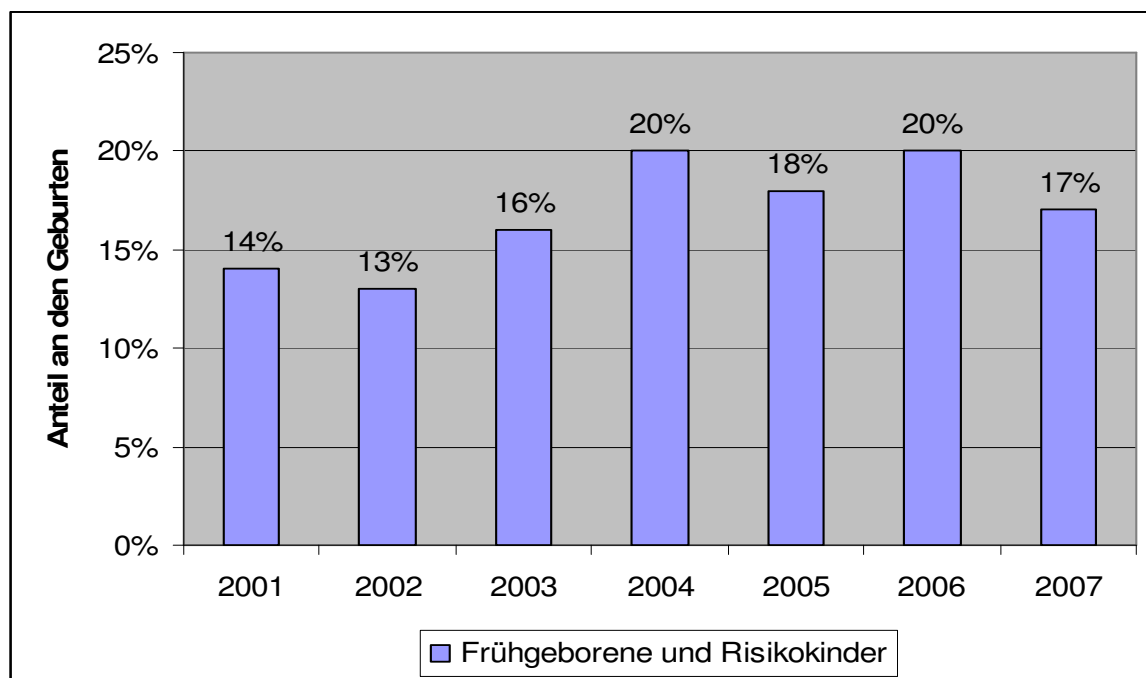


Abb. 6: Rate von Risikokindern der Neonatalperiode an der Gesamtpopulation

Drei-Stufen-Schema 2001 - 2007

Der Vorteil des Neugeborenenhörscreenings im Krankenhaus Halberstadt besteht in der Existenz aller Screeningstufen und Therapiemöglichkeiten. Bei Bestätigung der Hörstörung in der dritten Screeningstufe ist eine sofortige Überleitung bzw. Anbindung an die pädaudiologische Sprechstunde der Klinik für HNO-Heilkunde gegeben. Der angewandte Siebtest ist effektiv, da die Untersuchungsmethoden eine hohe Spezifität und Sensitivität haben. Der Untersuchungsablauf ist für Patienten und Personal anwenderfreundlich. Die Therapie setzt nach der Bestätigung der Diagnose ein. Eine Problematik der ersten Screeningstufe ist die Schwierigkeit, passagere Schallleitungsstörungen von permanenten Hörstörungen innerhalb der ersten 48 Lebensstunden zu differenzieren. Damit ist eine Recallrate in Kauf zu nehmen. Mit dem Echoscreen gelang eine Senkung der falsch positiven Untersuchungsraten. Die Optimierung des Untersuchungsablaufes durch Untersuchung der Kinder in einem separaten Raum trug hierzu ebenfalls bei. Mit einer Senkung der Anzahl von Nachkontrollen wird die Verunsicherung der Eltern minimiert und der Gesamtaufwand des Screenings gesenkt. Während Wiederholungsuntersuchungen in der ersten Screeningstufe in den Jahren der Studie von 17 auf 4 % gesenkt werden konnten, beläuft sich die Recallrate in der zweiten Stufe relativ konstant bei Werten unter 2 % [Abb. 7].

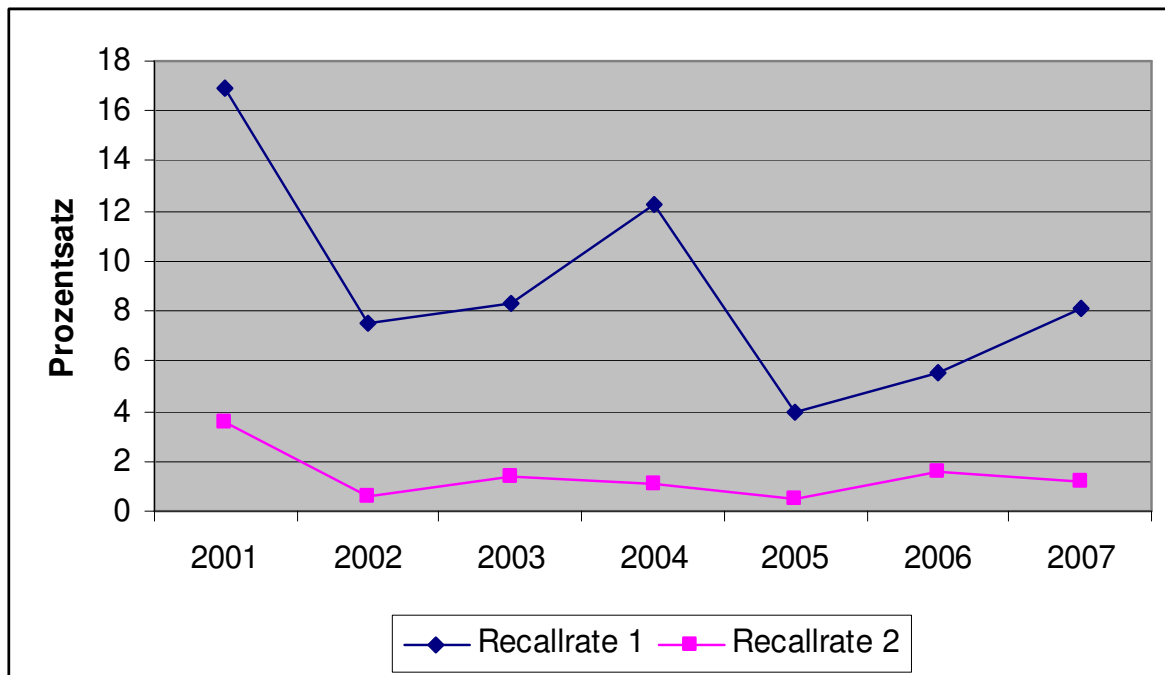


Abb. 7: Gegenüberstellung von Nachkontrollen aus der Untersuchungsstufe 1 und 2

Bei positiven Befunden in der zweiten Stufe wurde nach 4 bis 8 Wochen die Diagnostik mit einer Hirnstammaudiometrie angeschlossen. Diese dritte Untersuchungsstufe wurde in der HNO-Klinik durchgeführt. Nach Konfirmation konnte damit für alle Kinder vor dem 6. Lebensmonat ein Therapieplan erstellt werden. In der Tabelle 12 werden die Daten des Drei-Stufen-Screenings über sieben Jahre aufgezeigt.

Tab.12: Screeningdaten des Neugeborenenhörscreenings 2001 - 2007

	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007
Geburten	631	656	615	580	587	520	581
1. Stufe OAE	555	599	578	544	542	486	581
2. Stufe OAE	94	45	48	67	22	27	47
3. Stufe BERA	20	4	8	6	3	8	7

Die Geburtenrate der letzten Jahre kann als wechselhaft eingeschätzt werden. Unabhängig davon wurde der Anteil der untersuchten Kinder kontinuierlich angehoben. Unser Screeningprogramm hat sich bewährt und wird auch weiterhin durchgeführt. Die Voraussetzungen für die Eingliederung in die überregionalen Screeningprojekte sind geschaffen worden.

Optimaler Untersuchungszeitpunkt in der ersten Screeningstufe

Eine wichtige Option unseres Zeitplanes für das Neugeborenenhörscreening ist die Untersuchung der Säuglinge innerhalb des ersten stationären Aufenthaltes nach der Geburt. Terminschwierigkeiten, ambulante Entbindungen, Verlegungen und akute Erkrankungen führten punktuell zur Verschiebung des Zeitplanes. Wir haben sowohl in der Pilotstudie als auch im Jahr 2007 im Rahmen des Screenings in Halberstadt Untersuchungen zum besten Zeitpunkt der Ableitung von OAE durchgeführt. 2001 erfolgte das Screening mit dem GSI 70 von Grason und Stadler. 2007 war die Untersuchungsmethode mit dem Echoscreen verbessert worden. Der optimale Untersuchungszeitpunkt ist der dritte Lebenstag. Hier ist die Recallrate deutlich geringer. Bei einem früheren Untersuchungszeitpunkt sind falsch positive Ergebnisse bedingt durch passagere Schallleitungsstörungen zu akzeptieren. Diese sind in Abhängigkeit

vom verwendeten Gerät zu sehen. Sie lagen in unseren Studien beim Echoscreen in einem niedrigeren Bereich als bei der Ableitung der DPOAE durch das GSI. Im Folgenden stellen wir die Daten im Zusammenhang dar [Tab. 13]. In der Pilotstudie 2001 wurden gezielt die Untersuchungstage registriert. Am dritten und vierten Tag ließen sich die Kinder am besten untersuchen. Spätere Teste sind durch Krankheit von Mutter oder Kind zu begründen. Die letzte Erstuntersuchung wurde am 37. Lebenstag durchgeführt. Die Untersuchung der Kinder am ersten Lebenstag hat in 22 Fällen (47 %) einen nicht kontrollbedürftigen eindeutigen Befund ergeben. An den Folgetagen gelangen die Testungen problemlos. Die Kinder waren ausgeruht, satt und schläfrig. Innerhalb der ersten 8 Lebenstage untersuchten wir 1.081 Kinder. Das entsprach einem Prozentsatz von 90 %.

Tabelle 13: Erstuntersuchungen Pilotstudie nach Lebenstagen

Lebenstag	1	2	3	4	5	6	7	8
Anzahl Neonaten	47	202	324	311	116	35	34	12

Mit dem Echoscreen wurden im Jahre 2007 TEOAE abgeleitet. Ziel war es, die Neugeborenen innerhalb der ersten drei Tage zu testen. Das Jahr verlief für das Hörscreening optimal. 581 Kinder wurden erfasst. Am ersten Lebenstag wurden 6,2 % der Kinder untersucht. Am zweiten Tag lag der prozentuale Anteil bei 28,6 %. Die höchste Erfassungsrate hatten wir am dritten Lebenstag mit 33,6 %. Ab viertem Lebenstag testeten wir in erster Linie Kinder nach operativer Geburt. Der Anteil lag bei 25,5 %. Am 5. Lebenstag waren noch 3,4 % zu testen. Der Rest von 2,7 % verteilt sich über die folgenden 3 Monate. Die Abbildung 10 zeigt die Kinder in der Screeningstufe 1 in Abhängigkeit vom Untersuchungstag.

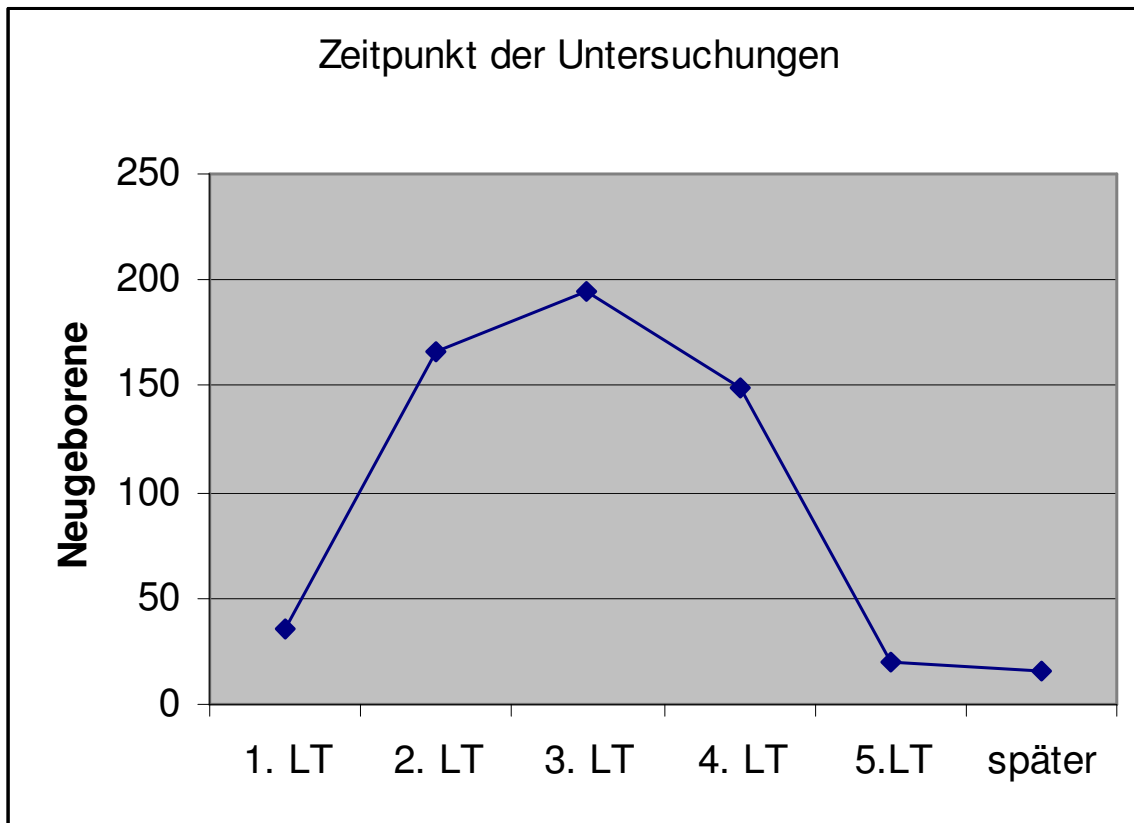


Abb. 8: Erstuntersuchung der Neugeborenen 2007

Die Erfolgsrate des Testes steht in direktem Zusammenhang mit dem Untersuchungstag. Von 581 erfassten Säuglingen erhielten 47 Neugeborene als Ergebnis REFER. 8,1 % der Gesamtpopulation 2007 musste nachgetestet werden. In der Tabelle 14 wird die Verteilung des Ersts Screenings mit der positiven Untersuchungsrate verglichen.

Tab.14: Verteilung der nicht bestandenen Teste auf die Untersuchungstage

	1. Lebenstag	2. Lebenstag	3. Lebenstag	bis zum 3. LM
REFER	12 von 36 NGB 33 %	21 von 167 NGB 12 %	12 von 195 NGB 6 %	2 von 183 NGB 1 %

Das Screening am dritten Lebenstag verband eine hohe Effizienz des Testes mit frühzeitiger Erfassung der Neugeborenen vor der Entlassung in den elterlichen Haushalt.

Ablehnung des Neugeborenenhörscreenings durch die Eltern

Während des ersten Testjahres lehnten fünf Elternpaare das Neugeborenenhörscreening ab. In den Folgejahren wurde das Screening komplett akzeptiert. In Quedlinburg lehnten 3 Mütter die Testung ab mit den Begründungen:

1. „Das Kind möchte die Untersuchung nicht“
2. „Das Kind ist gestresst und nicht zu beruhigen“
3. „Wir Eltern möchten das Kind nicht mit Elektroschoke konfrontieren“.

In Halberstadt erhielten wir 2 Ablehnungen mit der Begründung:

1. „Das Kind darf nicht berührt werden“.
2. „Als Mutter bin ich unzufrieden und überfordert. Die Stillprobleme sind nicht beherrschbar“.

Da vorher in beiden Krankenhäusern keine Hörteste durchgeführt wurden, lag ein erhöhter Erklärungsbedarf vor. In den Folgejahren wurde das Neugeborenenhörscreening als eine Sonderleistung des Hauses von den Eltern geachtet. Die Nachfrage nach der Testmethode kam regelmäßig, da bereits in den Vorbesprechungen durch die Hebammen das Interesse dafür geweckt wurde. Bei der Einführung des Screenings waren die Mütter zu 95 % bei der Untersuchung anwesend. In den folgenden Jahren nahm die Teilnahme ab und lag zwischen 40 und 60 %. Bei der Nachkontrolle von Risikokindern waren die Eltern zu 30 % anwesend. Nach einem Jahr der regelmäßigen Screeninguntersuchungen in Quedlinburg war die Methode akzeptiert worden. Die Schwestern hatten sich einarbeiten lassen. Das Problem war die fehlende apparative Ausstattung, so dass ab März 2002 keine weiteren Untersuchungen erfolgten. Ein Gerät zur Testung von OAE wurde 2004 gekauft. Das Screening läuft jetzt auch in Quedlinburg weiter.

Durch das NeugeborenenhÖrscreening entdeckte Hörstörangen

Durch die Untersuchung von 3.885 Kindern in Halberstadt über einen Zeitraum von sieben Jahren und 610 Kindern in Quedlinburg in einem Jahr wurden 26 konnatale beidseitige und vier einseitige Hörstörangen identifiziert. Durch die Screeningstufen 1 und 2 wurden die Kinder herausgefiltert und der pädaudiologischen Sprechstunde zugewiesen. Dort erfolgte die Differenzierung des Schweregrades der Hörstörangen aufgrund der erhobenen Befunde. Die Ergebnisse sind in der Tabelle 15 aufgezeigt. Die leichte Hörstörang bis 39 dB, meist bedingt durch eine passagere Schallleitungsstörang, wurde in der zweiten Stufe des Screenings nicht mehr bestätigt. Den Eltern wurde empfohlen, die Sprachentwicklung ihres Kindes genau zu verfolgen und bei Problemen ihren Kinderarzt mit der möglichen Störang zu konfrontieren.

Tab.15: Diagnostizierte Kinder mit angeborenen Hörstörangen

	2001 HBS	2001 QLB	2002	2003	2004	2005	2006	2007
Taubheit	0	1	0	1	0	0	0	1
hochgr. SH	2	1	1	2	0	1	0	2
mittelgr. SH	2	3	0	2	1	2	1	3
einseit. SH	2	1	0	0	0	0	0	1

Im Klinikum Halberstadt fanden sich 21 Betroffene mit doppelseitiger Hörstörang auf 3.885 Neugeborene. Drei weitere Kinder wiesen eine einseitige Störang auf. Für Quedlinburg betrug der Untersuchungszeitraum 13 Monate. Dennoch wurden 5 Neugeborene mit doppelseitiger Hörstörang bei 610 untersuchten Kindern gefunden. Ein Kind hatte eine einseitige Hörstörang.

Die therapeutische Konsequenz angeborener Hörstörung

Für die Kinder mit einseitiger Hörstörung folgt normalerweise keine Therapie. Wir hatten vier Kinder mit gravierender einseitiger Hörstörung gefunden. Unter diesen war ein Kind mit einem Tumor im Epipharynx, welches einer Operation zugeführt wurde. Die übrigen Kinder wurden in Bezug auf ihre Sprachentwicklung und ihr Hörvermögen beobachtet. In der Folge werden die Ergebnisse bei 26 Kindern mit doppelseitiger Hörstörung dargestellt. Nach dem Risikokatalog fand sich bei 15 Kindern mit Risikopotential eine Hörstörung. In erster Linie handelte es sich um Frühgeburten mit Perinatalinfektionen oder Risikokinder, die eine Sepsis durchlaufen hatten. Bei fünf Kindern wurden kranio-faciale Dysmorphien gefunden, bei zwei Kindern stellten wir eine Trisomie 21 fest. Elf Kinder hatten keine belastende Anamnese oder postnatale Probleme. In kurzen Abständen wurden die Diagnosen überprüft und weitere Therapieoptionen festgelegt. Bei zwei Kindern mit hochgradiger Schwerhörigkeit bestand zunächst die Option zur Cochlea-Implantation (CI) bzw. Hörgeräteversorgung. Es zeigte sich aber im Verlauf, dass die Frühförderung ausreichte. Ein CI erhielten drei Kinder aus dem Screeningprogramm. Diese waren sämtlich taub. Die Hörgeräteversorgung wurde bei drei Kindern mit hochgradiger und zwei Kindern mit mittelgradiger Schwerhörigkeit vorgenommen. Eine operative Behandlung erhielten drei Kinder mit einer Lippen-Kiefer-Gaumenspalte. Die mittelgradige Schwerhörigkeit wurde hier durch den operativen Verschluss beseitigt. Zwei Kinder erhielten eine Paracentese. Hier war die mittelgradige Schwerhörigkeit durch eine Schalleitungsstörung des Mittelohres bedingt. Zwei Kinder mit hochgradiger Schwerhörigkeit waren mit einer Paukendrainage behandelt worden. Eine Frühförderung erhielten 10 Kinder. Darunter waren ein Kind mit Taubheit, zwei mit hochgradiger und sieben mit mittelgradiger Schwerhörigkeit. Acht der Patienten waren Früh- bzw. Risikoneugeborene, zwei Kinder hatten eine Trisomie 21. Ein Kind mit hochgradiger Schwerhörigkeit wurde zunächst mit einer Paracentese, dann mit einem Hörgerät und einer Frühförderung behandelt.

In der Tabelle 16 werden die Behandlungen der Kinder mit Hörstörung in den Jahren unseres Screenings dargestellt.

Tab.16: Therapie von positiv gescreenten Neugeborenen

Jahr	Anzahl Gesamt	CI	Hörge- räte	Operative Behandlung	Früh- förderung	Kombi- nation
2001	8	1	1	1	4	1
2002	1			1		
2003	5	1	1	3		
2004	1			1		
2005	3				3	
2006	3	1	1		1	
2007	5		2	1	3	

4.4. Vergleich der Untersuchungsergebnisse zweier Landkreise 2001

Bis 2001 war in keinem Krankenhaus des jetzigen Harzkreises ein Neugeborenenhörscreening etabliert. Durch die Pilotstudie 2001 wurde das Personal von zwei Geburtskliniken für den Gedanken der Früherkennung von Hörstörungen interessiert. Gern nahmen die Eltern das Angebot des Hörscreenings an. Beide Geburtsabteilungen unterschieden sich im Anteil an Risikoschwangerschaften. In der Tabelle 17 wird im Überblick der Anteil von Risikoneugeborenen in beiden Frauenkliniken dargestellt.

Tab.17: Anteil der Risikoneugeborenen / Frühgeborenen an der Gesamtgeburtenzahl

Geburten	Halberstadt 678	Quedlinburg 713
Neugeborene mit Risikopotential	89 (13,12%)	16 (2,24%)

Innerhalb des Untersuchungszeitraumes von einem Jahr wurden neun Kinder mit doppelseitiger Hörstörung herausgefunden, vier in Halberstadt und fünf in Quedlinburg. Alle Patienten aus Halberstadt gehörten der Risikopopulation an. Die Abbildung 9 zeigt für die betroffenen Kinder den Grad der Hörstörung und die Risikomerkmale.

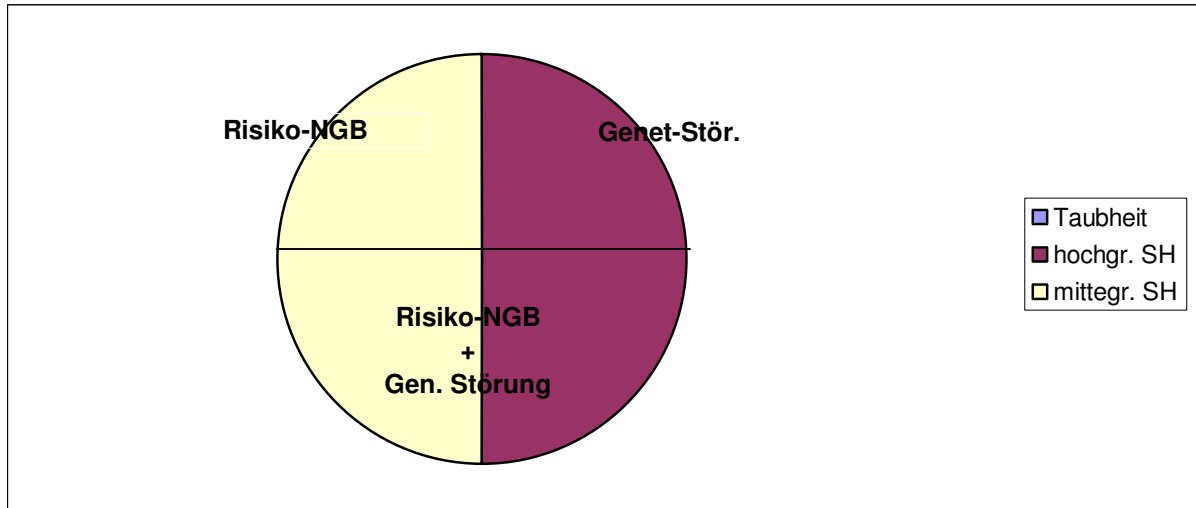


Abb. 9: Kinder mit doppelseitiger Hörstörung aus Halberstadt

In der Abbildung 10 werden die fünf Kinder aus dem Klinikum Quedlinburg vorgestellt. Pränatal wurde bei keinem der Kinder der Verdacht auf Zugehörigkeit zu einer Risikogruppe gestellt. Nach der Geburt wurde bei einem der Kinder eine Lippen-Kiefer-Gaumenspalte festgestellt.

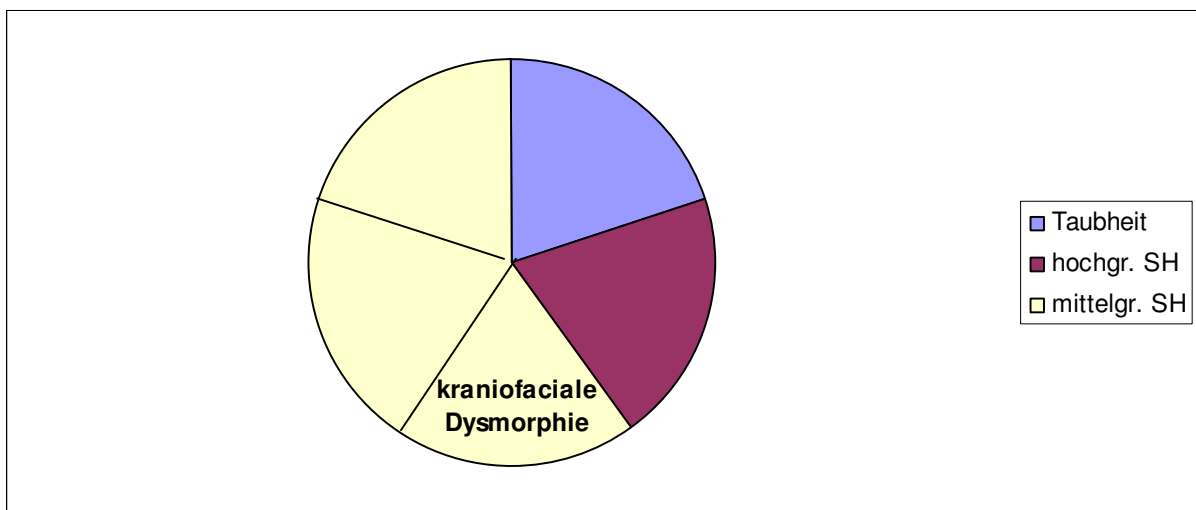


Abb.10: Kinder mit doppelseitiger Hörstörung aus Quedlinburg

Vor der Pilotstudie hatten wir vermutet, dass zwischen beiden Untersuchungsgruppen ein deutlicher Unterschied in der Prävalenz von angeborenen Hörstörungen vorliegen muss. Es wurde eine deutlich geringere Rate in Quedlinburg erwartet. Dies hat sich nicht bestätigt. Bei einer vergleichbaren Anzahl von untersuchten Neugeborenen lagen in Quedlinburg sowohl der Anteil als auch die Schwere von Hörstörungen über denen von Halberstadt.

4.5. Nachverfolgung von screeningpositiven Patienten

Das Ziel eines Screenings ist es, frühzeitig angeborene Störungen zu identifizieren, die Eltern ausreichend zu informieren und das Kind einer optimalen Therapie zuzuführen. Die Vorsorgeuntersuchungen werden von den Eltern gewünscht. Dies ist allerdings mit der Furcht vor dem positiven Befund beim eigenen Kind verbunden. Die Familien, die von 2001 bis 2007 die Diagnose Hörstörungen bei ihrem Kind erfahren mussten, sind seit dieser Zeit in regelmäßiger ärztlicher Betreuung. Einerseits werden sie in der pädaudiologischen Sprechstunde vierteljährlich bis jährlich kontrolliert, andererseits wird die allgemeine Entwicklung durch den Kinderarzt engmaschig geprüft. Frühzeitig wird durch den HNO-Arzt ein Therapieplan ausgearbeitet und mit den Eltern besprochen. Von 2001 bis 2007 wurden 26 Kinder mit gravierenden Hörstörungen entdeckt. Alle Kinder wurden mindestens 2 Jahre engmaschig überwacht. Drei Kinder sind mit den Eltern aus unserem Einzugsbereich verzogen und werden in einem anderen pädaudiologischen Zentrum nachkontrolliert. Von den drei Kindern, die ein CI bekamen sind zwei mental und statomotorisch schwer retardiert. Dies ist durch die cerebrale Schädigung bedingt. Nach der Implantation ist aber eine Reaktion auf Töne nachzuweisen. Die Förderung dieser Kinder wird damit auch im audiologischen Bereich ermöglicht. Das dritte Kind mit einseitigem CI ist erfolgreich rehabilitiert worden und erfährt weiter eine Frühförderung durch Eltern und geschultes Personal. Die allgemeine Entwicklung des Kindes ist nur minimal verzögert. Das Erlernen der Sprache steht jetzt im Vordergrund. Fünf Kinder wurden mit Hörgeräten versorgt. Bei allen war eine Verbesserung der Sprachentwicklung zu verzeichnen. Zwei Kinder benötigen keine Hörgeräte mehr. Bei den restlichen drei Kindern ist eine Verzögerung von drei bis fünf Monaten in der allgemeinen Entwicklung als auch in der Sprachentwicklung zu sehen. Durch Fortsetzen

der Frühförderung ist mit einer weiteren Verbesserung zu rechnen. Die operative Behandlung von Kindern mit angeborenen Hörstörungen ist keine Erstbehandlung. Nur bei einem Kind mit einem Tumor im Epipharynx wurde in der Neugeborenenphase diese Therapieform gewählt. Die Korrektur einer Lippen-Kiefer-Gaumenspalte und die Paukendrainage werden ab dem 6. Lebensmonat durchgeführt. Bei allen sieben operierten Patienten war eine Normalisierung des Hörvermögens nachzuweisen. Die weitere Entwicklung erfolgte altersgerecht. Elf Kinder erhielten die Frühförderung als Therapie-vorschlag. Bei sechs Kindern hatte sich das Hörvermögen im weiteren Verlauf normalisiert. Die Sprachentwicklung war altersgerecht. Drei Kinder zeigten eine sechs monatige Verzögerung in der Sprache und der allgemeinen Entwicklung. Die Wiederholung der Hördiagnostik führte zur Fortsetzung der Frühförderung. Zwei Kinder mit Trisomie 21 zeigten wiederholt Schallleitungsstörungen, die konservativ behandelt wurden. Es folgte die Frühförderung. Ein Kind zeigte in der Diagnostik der Hörstörung wechselnde Befunde. Eine Paukendrainage, eine Hörgeräteversorgung und eine Frühförderung brachten nur geringe Besserungen. Es handelt sich um ein Kind mit einer Balkenhypoplasie. Vermutet wird eine Schallempfindungsstörung. Die Frühförderung wird fortgesetzt.

5. Diskussion

Am Ende der Schwangerschaft hat das Kind einen funktionierenden Hörsinn entwickelt. Dies ist Voraussetzung für die weitere physiologische postnatale Entwicklung. Die Stimulierung durch akustische Reize und die Wahrnehmung über einen normal entwickelten Hörsinn führen zur weiteren Reifung und Ausbildung des zentralen auditorischen Systems in den ersten Lebensjahren. Eine Hörstörung zum Zeitpunkt der Geburt bedeutet deshalb eine entscheidende Entwicklungsverzögerung⁸⁰. Die nachfolgende Entwicklung in den ersten Lebensmonaten ist durch eine Stabilisierung der neuronalen Verbindungen im auditiven Cortex gekennzeichnet. Dieser Prozess wird durch entsprechende Schallreize stimuliert⁴⁴. Bleiben diese durch eine Hörstörung aus, kommt es zu einer weiteren Fehlentwicklung. Eine ausbleibende physiologische Entwicklung des Hörvermögens führt kaskadenartig zu weiteren Störungen z. B. in der Sprachentwicklung und in der Entwicklung der geistigen Fähigkeiten. Da Studien über die Sprachentwicklung von therapierten und nicht therapierten gehörlosen Kindern ethisch nicht vertretbar sind, geben Tiermodelle über die Entwicklung des Hörsinnes Auskunft. Klinke et al. nahmen gehörlose Katzen als Modell für angeborene menschliche Gehörlosigkeit und auditorische Deprivation. Durch Implantation von Elektroden in die Cochlea vor dem 6. Lebensmonat und anschließender auditorischer Stimulation kam es zu morphologischen Veränderungen der zentralen Strukturen, die sich neurophysiologisch als auch MRT - gestützt darstellen ließen. Die Existenz der sensitiven Periode des auditorischen Systems wurde durch diese Daten unterstützt⁴³. Keilmann et al. untersuchten bei normal aufgewachsenen und vom 7. bis 21. Lebenstag schalldeprivierten Ratten die Expression des c-Fos-Transskriptionsfaktors. Der sensitive Marker für die Aktivierung einzelner Neuronen war bei den deprivierten Ratten deutlich erniedrigt. Betroffen waren davon besonders die Cochleariskerne und der Colliculus inferior. Nach Aufhebung der Deprivation waren die Veränderungen reversibel. Diese Ergebnisse unterstreichen in besonderem Maße die Notwendigkeit der frühzeitigen Hörgeräteversorgung bzw. der rechtzeitigen CI³⁹.

Die vorliegende Arbeit hatte das Ziel, in einem Krankenhaus der Schwerpunktversorgung ein regionales Neugeborenenhörscreening zu etablieren. Begründen lässt

sich die Notwendigkeit des Siebtestes durch die hohe Prävalenz an connatalen Hörstörungen^{76,87}. Nachteile eines nicht durchgeführten oder mangelhaften Früherfassungsprogramms sind uns hinreichend bekannt. Eine signifikant bessere Sprachentwicklung ist mit einer früheren Identifikation der Hörstörung und einer frühen Intervention verbunden. Yoshinga-Itano et al. setzten die Zeitschranke im 6. Lebensmonat⁹⁶. In den letzten 15 Jahren wurden immer bessere Methoden entwickelt, das Hörvermögen bei Säuglingen zu testen. Der kombinierte Einsatz von Primärscreening, Tracking und der frühzeitigen Konfirmation der Ergebnisse in der pädaudiologischen Sprechstunde sind wichtig bei einem zuverlässigen Screeningverfahren. Die Forderung nach Therapierbarkeit der Störung steht dabei im Mittelpunkt des aktuellen Programms. Erfahrungen über das Neugeborenenhörscreening gibt es in Deutschland regional. Ab 2002 berichteten Schönweiler et al. über die Bildung eines generellen Hörscreenings mit zentral organisiertem Nachfolgesystem in Schleswig-Holstein. Sie bedauerten, dass es noch keine Evidenz zur Ergebnisqualität gab, da der erfahrungsgemäß postulierte bessere Spracherwerb durch Frühbehandlung noch nicht wissenschaftlich nachgewiesen werden konnte. Dies wird erst durch Langzeitstudien über Jahre oder Jahrzehnte möglich sein⁷². Der internationale Vergleich mit anderen Arbeitsgruppen ist für die Weiterentwicklung des Neugeborenenhörscreenings in Deutschland wichtig. Die Bestrebungen, ein universelles Hörscreening zu entwickeln, gibt es seit den 80er Jahren⁵³.

Die **USA** nehmen dabei eine Vorreiterrolle ein. In Colorado untersuchten Mehl und Thompson 1992-1997 eine Anzahl von 41.796 Neugeborenen. Hier wurden ABR und / oder OAE als Untersuchungsmethoden verwendet. Bei 75 Kindern erfolgte zwischen dem 3. und 6. Lebensmonat die frühe Intervention^{49, 50}. Weitere Untersuchungen führten Mason et al. in Honolulu an 10.584 Neugeborenen durch. Sie ermittelten eine Prävalenz von 0,09 % für Kinder mit permanenten bilateralen Hörschäden⁴⁸. Seit 1993 gibt es in den USA Empfehlungen zur Durchführung eines generellen Neugeborenenhörscreenings^{16, 30, 83}. Hervorzuheben ist Rhode Island, weil dieses flächenmäßig kleine Land ab 1993 das erste universelle Neugeborenenhörscreening begonnen hat. Mit zwei objektiven Methoden, der Ableitung der OAE und der Registrierung der Hirnstammpotentiale wurden alle Neugeborenen innerhalb der ersten drei Monate untersucht. Als anspruchsvolles Ziel für die Vereinigten Staaten von Amerika formulierte Betty Vohr für

das Jahr 2000 das Erreichen eines universellen Neugeborenenhörscreenings zur Identifikation von angeborenen Hörstörungen vor dem 1. Lebensjahr ⁸⁷. Im Jahr 2000 arbeitete das Joint Committee on Infant Hearing einen aktuellen Standpunkt über Prinzipien und Richtlinien der Früherkennung und Interventionsprogramme aus ³⁸. Ein wichtiger Gesichtspunkt war das flächendeckende Neugeborenenhörscreening in den verschiedenen Bundesstaaten. Unmittelbar postnatal ist dies jetzt bei über 95 % der Kinder umgesetzt worden.

In **Japan** ist das Neugeborenenhörscreening bereits perfektioniert, aber noch nicht in allen Bereichen etabliert. Fukushima et al. berichten in einer Pilotstudie aus Japan über 47.346 Kinder aus Okayama in den Jahren 2001 bis 2005. Dabei wurde eine Rate von 95 % aller neugeborenen Kinder der regionalen Krankenhäuser erreicht. 40 Kinder (0,08 %) mit Hörminderungen wurden einem frühen Therapieprogramm zugeführt. Die Autoren berichten über die geplante Ausdehnung des Hörscreenings in ihrem Land ²³.

In **Österreich** wurde bereits 1995 durch die HNO-Gesellschaft des Landes das universelle neonatale Hörscreening unter dem Namen „Millstätter Konzept“ empfohlen ⁹². Es wurde eine Untersuchungsrate von 67 % bei gesunden Neugeborenen und 86 % bei Risikokindern erreicht ⁹³. Eine Häufigkeit der beidseitigen permanenten Schwerhörigkeit wurde bei 2,4 auf 1000 errechnet. Die Diagnose, die ersten Eingriffe und die Beratung der Familien erfolgten im ersten Lebensmonat. Das Konzept beinhaltet einen Zwei-Stufen-Test, der auf der Ableitung von OAE und der Aufzeichnung der automatisierten BERA beruht. Großen Wert wurde auf die Dokumentation gelegt. Minimalanforderung dafür war die Kennzeichnung im Mutter-Kind-Pass. Beim Vergleich der Kinder von Frauenkliniken und neonatologischen Abteilungen lag die Erstkontrollrate bei 1,0 bis 3,7 % für Neugeborene und bei 2,7 bis 15,0 % für Risikokinder.

Trotz unterschiedlicher Entwicklung in den einzelnen Ländern wurde ein gemeinsames Vorgehen in **Europa** geplant. 1998 wurde in Mailand auf der European Consensus Development Conference on National Hearing Screening ein europäischer Konsens zum Neugeborenenhörscreening verabschiedet. Nachdrücklich sind hier die Forderungen nach rascher Einführung eines flächendeckenden Neugeborenenhörscreenings unter Qualitätskontrollen gefordert worden ⁹⁵. In der Schweiz empfahl die 1998

gegründete Arbeitsgruppe aus Audiologen die Umsetzung des Mailänder-Consensus. Eine erste zentrale Erfassung gelang in Zürich, hier waren 5.656 Kinder registriert worden. Fünf Kinder mit bilateralen Hörschäden wurden innerhalb der ersten 6 Monate einer Therapie zugeführt⁹⁷. In Großbritannien leitete das Medical Research Council's Institute of Hearing Research ein Pilotprojekt zum universellen Hörscreening mittels OAE und ABR vor der Entlassung aus dem Krankenhaus²⁵. Im Jahr 2000 wurde durch die britische Regierung angekündigt, das Hörscreening entsprechend des Programms des National Screening Committees staatlich einzuführen⁴².

So unterschiedlich die Entwicklungen in Europa sind, so differenziert muss die Situation in **Deutschland** beschrieben werden. Erstmals wurde 2003 ein generelles Hörscreening für Neugeborene als „Standard of Care“ auf der interdisziplinären Konsensus-Konferenz für das Neugeborenenhörscreening in Deutschland formuliert⁶³. Entsprechend internationaler Richtlinien begann man 1999 in Hessen ein zentral organisiertes, qualitativ hochwertiges Neugeborenenhörscreening zu implementieren. Der Vorteil in diesem Bundesland ist eine Klinikentbindungsrate von 99 % und das Vorhandensein einer zentralen Datenerfassung. In der Modellstudie testete man zwei neue automatische BERA-Geräte, das BERAPHON und das Evoflash. Das erstere kombiniert die Vorzüge der schnellen, unkomplizierten Anwendung mit der hohen Sensitivität und Spezifität der Methode. Das zweite Gerät zeigte mit 6 - 7 % Retestrate noch eine Anwenderproblematik. Obwohl das Screeningprogramm nur alle 2 bis 3 Tage durchgeführt werden konnte, war die Erfassungsrate mit über 95 % hoch. Weniger als 3 % betrug der Anteil an Testauffälligen. 95 % der selektierten Babys wurde nachkontrolliert und Pädaudiologen vorgestellt⁵⁴. Im September 2001 wurde ein flächendeckendes Programm zur Erfassung der Hörstörungen im Neugeborenenalter vom Saarland gestartet. In das bekannte Drei-Stufen-Schema wurde eine zentrale Datenerfassung eingebaut. Über Internet war es so möglich, lückenlos die Daten zu erfassen und Nachkontrollen effektiver zu organisieren. Angestrebt wurde eine 100-%ige Erfassung aller Neugeborenen⁵⁹. Im Großraum Hannover wurde zwischen Juli 2000 und Dezember 2002 das Neugeborenenhörscreening flächendeckend eingeführt und durch eine Screeningzentrale begleitet. In dieser Prävalenzstudie wurden Verdachtsstellungen und typische Screening- und Betreuungsverläufe, prospektive Wirksamkeitsvergleiche und

eine gesundheitsökonomische Analyse für verschiedene Screening-Szenarien durchgeführt. Im Nachuntersuchungszeitraum Januar 2003 bis März 2005 traten besonders in der Erfassungsrate größere Schwankungen auf. Eine Klinik musste auf Grund der fehlenden finanziellen Unterstützung das Neugeborenenhörscreening einstellen. Erst nach sechs Monaten konnten die Tests durch ärztliches Personal wieder aufgenommen werden. Die Qualität der Untersuchungen wurde beibehalten. Die Rate von beidseitig auffälligen Kindern lag bei 2,2 %⁷⁹.

In Sachsen-Anhalt wird in nahezu allen Geburtseinrichtungen ein Hörtest als freiwillige Vorsorgeuntersuchung angeboten. Auf der 8. DGA-Jahrestagung 2005 stellten Rasinski et al. in einer Studie vor, dass von 30 Entbindungskliniken des Landes bereits 25 ein Neugeborenenhörscreening mittels Ableitung von OAE anbieten. In zwei Einrichtungen waren die Testgeräte bewilligt und nur in drei Fällen war bisher keine Finanzierung möglich gewesen⁶⁸. Das Krankenhaus Halberstadt gehört zu den Kliniken, die seit 2001 ein allgemeines Neugeborenenhörscreening unterhalten. Genau wie in Hessen ist der Vorteil der Region, dass 99 % der Kinder in der Frauenklinik geboren werden. Ein Prozent der Mütter eines Jahrganges entbindet ambulant in der Klinik oder in einem Geburtshaus. Den Eltern wird innerhalb der ersten Lebenswoche die Möglichkeit gegeben, den Hörtest gemeinsam mit dem Stoffwechselscreening im Klinikum durchführen zu lassen. Durchschnittlich ein Prozent der Neugeborenen eines Jahrganges wird aus kardiologischen, kinderchirurgischen oder neonatologischen Gründen in eine andere Einrichtung verlegt. Die Durchführung des Neugeborenenhörscreenings wird entweder mit der Folgeeinrichtung abgesprochen oder die Tests werden in einer Spezialprechstunde des Hauses später durchgeführt. Der Anteil an Früh- und Risikokindern, der bis zu 20 % des Patientengutes ausmacht, wird in der neonatologischen Abteilung vom gleichen Screeningpersonal getestet und bei Bedarf an die pädaudiologische Sprechstunde weitergeleitet. Dort ist die dritte Stufe des Neugeborenenhörscreenings organisiert. Die Ableitung der Hirnstammpotentiale innerhalb der ersten drei Monate bietet die Möglichkeit, die Screeningergebnisse zu revidieren oder zu bestätigen. Noch vor dem 6. Lebensmonat ist die Diagnose in der pädaudiologischen Sprechstunde bestätigt, und die ersten therapeutischen Maßnahmen werden eingeleitet. 2006 wurde in Magdeburg ein Pilotversuch zur zentralen Erfassung der Hörtestergeb-

nisse für die dortigen Krankenhäuser begonnen. Hier wurden 98,8 % der Kinder erfasst. Das Tracking wurde 2007 auf weitere Kliniken in Sachsen-Anhalt ausgedehnt (Halle, Halberstadt, Bernburg, Haldensleben und Burg) und wird hoffentlich bald flächendeckend wirksam werden ⁶⁰. So wurden Voraussetzungen für ein landesweites Neugeborenenhörscreening geschaffen. Ein universelles Neugeborenenhörscreening kann aber nur so gut sein wie die Erfassung in den einzelnen Krankenhäusern. Jedes Neugeborene hat ab 1.1.2009 Anspruch auf diese Untersuchung ⁸⁸. In der Pressemitteilung des gemeinsamen Bundesausschusses vom 20.07.2008 wurde mitgeteilt, dass die Früherkennungsuntersuchung auf Hörstörungen bei Neugeborenen als Leistung der gesetzlichen Krankenversicherung eingeführt wird. Damit wird das Kinderfrüherkennungsprogramm auf 11 ärztliche Untersuchungen erweitert ²⁴. Die Verantwortung für Organisation und Umsetzung wird in den Bundesländern unterschiedlich geregelt werden. Sogenannte Screening-Leitstellen sollen die Qualitätsdaten an eine Bundeszentrale weiterleiten ⁷².

Vergleich der objektiven und subjektiven Methode bei Neugeborenenhörstörungen

Obwohl seit 15 Jahren gute Diagnosemöglichkeiten für Hörstörungen vorhanden sind, werden Hördefizite noch immer deutlich zu spät erkannt. 2004 lag das durchschnittliche Lebensalter der Erstdiagnostik bei 21 bis 46 Monaten, aktuell wurde dieses nur minimal auf 18 bis 30 Monate verkürzt ⁷¹. Jede Diagnose jenseits des 6. Lebensmonates muss als zu spät angesehen werden ³². Unter diesen Umständen wird es verständlich, dass die bisherige Organisation der Frühdiagnostik von angeborenen oder früh erworbenen Hörstörungen weitgehend durch Pädaudiologen, HNO-Ärzten, Audiopädagogen oder Sonderpädagogen praktisch keinen Erfolg bringen konnte. Es sind in erster Linie Kinderärzte, welche die Säuglinge nach der Geburt und im Rahmen der Kindervorsorgeuntersuchungen zu sehen bekommen. Werden bei diesen Kontrollvorstellungen auch noch ungenügende Untersuchungsmethoden zur Identifizierung von Krankheiten und Entwicklungsstörungen angewandt, hängt die Diagnosestellung oft von den Vermutungen der Eltern ab. Über einen Zeitraum von 2 Jahren verfolgten Arnold et al. an der Ludwig-Maximilian-Universität München die erste Verdachtsstellung der Schwerhörigkeit bei Kindern. Die erste Vermutung auf eine Hörstörung wurde nach diesen Untersuchungen

bei 51,7 % durch den Kinderarzt, bei 40,2 % durch die Eltern, bei 3,6 % durch den HNO-Arzt, bei 2,9 % durch den Pädagogen und bei 1,4 % durch den Hausarzt geäußert ⁴.

Die beste Möglichkeit, hörgestörte Kinder frühzeitig in die Hände der Therapeuten zu bringen, ist die frühzeitige Untersuchung durch den Pädiater. Hierzu muss dieser mit den geeigneten Untersuchungsmethoden ausgestattet sein, die er bereits auf der Neugeborenenstation anwenden kann. Die hohen Wiederholungsraten bei Anwendung der reflexaudiometrischen Untersuchungsverfahren von 9 bis 15 % und der hohe Aufwand an Folgediagnostik hatten früher nur eine Testung der Risikopopulation zugelassen ³¹. Ab dem Jahr 2000 begann man im Krankenhaus Halberstadt geeignete Methoden zu erproben, um bei Frühgeborenen und Risikokindern das Hörvermögen zu erfassen. Die ab 2001 laufende Pilotstudie an den zwei Krankenhäusern Halberstadt und Quedlinburg diente der Einführung des allgemeinen Neugeborenenhörscreenings und dem Erlernen von neuen objektiven Methoden. Zudem sollte ein Vergleich zwischen objektiven und subjektiven Untersuchungen erfolgen. Beim Screening von 1.201 Kindern stellte sich die objektive Methode der Ableitung von OAE als deutlich überlegen heraus. Mit ihr wurden neun hör auffällige Kinder mit beidseitigem Befund identifiziert, bei denen das Ergebnis in den weiteren Untersuchungsstufen bestätigt wurde. Die Reflexaudiometrie konnte nur sechs Kinder herausfiltern, die sich als hörgestört erwiesen. Bei zwei weiteren Kindern mit einseitigen Hörstörungen war die Seitendiagnostik durch die Reflexaudiometrie fehlerhaft. Bootz et al. sahen in der Verwendung von untauglichen Methoden in der Frühdiagnostik ein Hauptrisiko zur Verkennung von Hörstörungen. Die Anwendung von so genanntem „einfachen Händeklatschen“ wurde an den Pranger gestellt. Falsch positive und falsch negative Befunde liegen je nach dem Verfahren der Reflexaudiometrie zwischen 20 und 70 %. Die Arbeitsgruppe forderte Verbesserungsmöglichkeiten in einer Standardisierung der reflexaudiometrischen Methoden. Dann wäre eine Anwendung in den ersten vier Lebensmonaten denkbar ¹¹. Nach unseren Untersuchungsergebnissen ist die alleinige Anwendung der Reflexaudiometrie für das Neugeborenenhörscreening unzureichend, da Kinder mit gravierenden Hörstörungen unerkant bleiben können. Bereits 1964 nutzten Downs und Sterritt die aureopalpeprale Antwort, um das Hörvermögen von Kindern zu testen. Nachteile dieser subjektiven Testmethode waren, dass nur bilaterale hochgradige Hörstörungen identifiziert wurden

und die Rate der falsch negativen Befunde zu hoch lag⁸⁷. Heinemann beschrieb die Reflex- und Verhaltensaudiometrie als sensitive Methode mit großer Abhängigkeit von den Erfahrungen des Untersuchers. Durch die hohe Zahl von Wiederholungsuntersuchungen ist der Aufwand an Folgediagnostik zu hoch³¹. Baumann et al. untersuchten Kinder mit Hörstörungen unter Verwendung von visuellen und automatischen Verfahren. Die Reflex- und Verhaltensaudiometrie schätzten sie als völlig ungeeignet ein. Selbst wenn zwei erfahrene Untersucher die subjektive Testung vornahmen, wurden nur 61,5 % der schwerhörigen Kinder erkannt. 42,7 % der normal hörenden Neugeborenen wurden fälschlicherweise als schwerhörig eingestuft. Ursache für die Fehldiagnosen sahen sie in der Abhängigkeit der Testergebnisse von der Vigilanz der Kinder und der raschen Ermüdbarkeit der Reflexe bei Testwiederholung. Die Reflexverhaltensaudiometrie hatte mit 57,3 % eine sehr schlechte Spezifität. Besonders schwer war es, die subjektive Methode bei Risikokindern und Frühgeborenen anzuwenden. Diese waren kaum zu erwecken und reagierten nicht⁵. Diese Ergebnisse stimmen mit unseren Testresultaten überein. Durch die Reflexaudiometrie wurden 1 bis 3 % mehr Kinder in unserer Studie als auffällig identifiziert. Daraus resultierte eine hohe Rate an Nachuntersuchungen. Die Recallrate betrug 15,9 % in der Screeningstufe 1. In der Literatur wurden bis zu 70 % falsch negative Ergebnisse beschrieben¹¹. Die unkomplizierte anwenderfreundliche Ableitung von OAE hat sich im Neugeborenenhörscreening durchgesetzt⁶¹. Die subjektive Methode wird bei besonderen Fragestellungen hinzugenommen. Bereits 1978 erkannte David Kemp in England die Bedeutung des von ihm entdeckten Phänomens der transient evozierten otoakustischen Emissionen für die Diagnostik von Hörstörungen⁴⁰. Die weitere Verfolgung der damals festgestellten Phänomene bescherte uns Hochleistungsgeräte, die unverzichtbar geworden sind. Die Ableitung der TEOAE besitzt eine Spezifität von 90 -100 %. Die Sensitivität liegt bei 80-85 %⁶². Heinemann hob die Hirnstammaudiometrie (BERA) mit einer Spezifität von 90 -100 % und Sensitivität von 95 % hervor, beschrieb aber auch Einschränkungen in der Praktikabilität des Untersuchungsganges³¹. In einem Untersuchungszyklus von 2 Jahren errechneten Arnold et al. aus ihren Ergebnissen eine Sensitivität der TEOAE von 98,2 % im Vergleich zur Verhaltensaudiometrie von 94,1 %, der Stapediusreflexmessung von 79,2 % und der Aureopalpebralreflexmessung von 70,9 %⁴. In der

Pilotstudie Halberstadt / Quedlinburg wurde bei der Reflexaudiometrie eine Sensitivität für beidseitige Hörstörungen von 66,5 % erhoben, dem gegenüber betrug die Sensitivität der Ableitung von DPOAE 100 %. Die Spezifität der Reflexaudiometrie lag bei 84,3 % gegenüber der DPOAE von 87,5 %.

Als die optimale Testabfolge stellte Bootz die Zweischrittmethode unter der Benutzung von TEOAE und BERA vor ¹¹. Baumann et al. vergleichen in ihrer Arbeit visuelle und automatisierte Verfahren zur Früherkennung von Hörstörungen. Das beste Ergebnis erbrachte das automatische Screeninggerät „Echoscreen“ ⁵. Reuter et al. kamen mit dem „Echosensor“ zu vergleichbaren Ergebnissen ⁶⁹. Wir verwenden den „Echoscreen“ seit 2006 bei unserer täglichen Arbeit. Die Ableitung der OAE wird von Hempel et al. als Routineverfahren in der Funktionsdiagnostik jeder HNO-Klinik bezeichnet. Sie erweist sich als zuverlässiger objektiver Test zur Ermittlung der Funktionstüchtigkeit der äußeren Haarzellen. Bei der Bedienung des Gerätes kann es jedoch leicht zu Fehlern kommen. Der schlechte SONDENSITZ, die fehlerhafte SONDENAUSWAHL, der verschmutzte akustische Filter, die verstopfte Sonde und die fehlerhafte Wartung der Apparate führen zu Kontrolluntersuchungen bzw. zu Fehldiagnosen. Die Messung von OAE kann aber retrocochleäre und zentrale Hörstörungen nicht ausschließen. Die OAE werden von den äußeren Haarzellen generiert und sind damit ableitbar. Das ist kein apparativer Fehler, muss aber bei der Diagnosestellung berücksichtigt werden ³³. So umstritten der Einsatz der subjektiven Methoden in den ersten Lebenswochen ist, umso größer ist ihr Nutzen im weiteren Verlauf. Breitfuß bezeichnet die subjektiven Tests als wichtige Grundlagen für die Beurteilung der jeweiligen Hörstörung. Neben den Messergebnissen fließt immer die Verhaltensbeobachtung des Kindes in die Gesamtbeurteilung mit ein. Nachteile dieser Verfahren sind die Anforderungen an die Kooperation und konzentrierte Mitarbeit des Kindes ⁸⁰.

Analyse der DPOAE-Amplitudenmessung

Ein Ton wird durch seine Amplitude, seine Frequenz und die Form der Schwingung charakterisiert. Die Amplitude bestimmt die Lautstärke des Geräusches. Die Frequenz bestimmt die Tonhöhe. Das menschliche Ohr ist in der Lage, Frequenzen von 20 Hz bis

20 kHz zu hören. Es kann aber nicht zwei genügend nah beieinander liegende Frequenzen unabhängig von einander verarbeiten. Durch gleichzeitige Reizung mit zwei Tönen entstehen Distorsionsprodukte, die abseits der Reizfrequenzen liegen. Diese Distorsion oder Verzerrung hat ihre Ursache darin, dass die Kennlinien der eingegebenen Signale, welche den Zusammenhang zwischen den Amplituden von Eingangs- und Ausgangssignal wiedergeben, von einer Geraden abweichen (Nicht-linearität). Verzerrungen aufgrund nicht linearer Effekte werden nicht nur vom Patienten als dritter oder weiterer Ton wahrgenommen, sondern sie sind auch messtechnisch zu registrieren. Hierauf beruht die Messung der DPOAE. Bei der Vielzahl von entstehenden Frequenzen beschränkt man sich auf die kubischen Distorsionsprodukte $2f_1 - f_2$ und $2f_2 - f_1$. Da bei der erstgenannten Frequenz die Amplitude am größten ist, wird sie zum Nachweis verwendet. Die Amplitude der Distorsionsprodukte hängt von den Frequenzen f_1 und f_2 , von den Pegeln L_1 und L_2 sowie von dem Frequenzverhältnis ab. Optimal wird bei hohen Reizpegeln ein Frequenzverhältnis von $f_2/f_1 = 1,2$ und eine Pegeldifferenz von 6 dB angesehen. Für Messungen bei niedrigeren Reizpegeln muss der Abstand zwischen L_1 und L_2 vergrößert und die Differenz der Reizfrequenzen verringert werden, um möglichst große Amplitudenantworten zu bekommen. Man spricht hier vom Paradigma der „Pegelschere“. Die in der Tabelle 9 dargestellten Amplituden sind Befunde von hör-gesunden Kindern, die bei Frequenzen von 2000 Hz, 3000 Hz und 4000 Hz abgeleitet wurden. Die jeweils erhobenen Mittelwerte der abgeleiteten Amplituden beider Ohren waren rechts als auch links vergleichbar. Den höchsten Wert von 17,4 dB rechts und 17,5 dB links erreichten wir bei 3000 Hz. Besonders hohe Amplituden werten wir als sehr gute Antwort auf den Stimulus. Eine Bewertung der Amplitude als Maß für das Hörvermögen selbst ist nicht gegeben. Das Testergebnis REFER wurde in 23 Fällen aufgezeichnet. Diese Befunde waren entweder durch eine fehlende oder zu kleine Amplitude oder eine gespiegelte Lage von Initialreiz und Antwort begründet. In einer Studie von Aidan et al. wurden 1.727 Neonaten untersucht. Die PASS-Rate des ersten Testes lag bei 83,3 %. Erklärungen für die erhöhte Zahl von Kontrolluntersuchungen wurden durch fehlende Säuberung des äußeren Gehörganges gegeben. Die Methodik der Ableitung von OAE sah die Arbeitsgruppe für das Neugeborenenhör-screening als

optimal an. Drei wichtige Kriterien müssen allerdings erfüllt werden, um aussagefähige Ergebnisse zu erhalten:

1. Die abgeleiteten Amplituden müssen mindestens einen Unterschied von 8 dB aufweisen.
2. Eine Reproduzierbarkeit der Ergebnisse muss gegeben sein.
3. Die DPOAE sollen über ein Frequenzspektrum von 0,5-5 kHz abgeleitet werden ¹.

Diese Bedingungen setzten wir in unseren Untersuchungen um, allerdings wurde das Frequenzspektrum auf 2 - 4 kHz verkürzt.

Diskussion zu den Ergebnissen des Neugeborenenhörscreenings 2001 bis 2007

Epidemiologische Daten eines Neugeborenenhörscreenings sind die Grundlage, zeitliche und regionale Trends zu erfassen, Risikofaktoren zu ermitteln und Präventionsmaßnahmen zu veranlassen. Das Hauptziel dieser Studie war, das 2001 gestartete Neugeborenenhörscreening organisatorisch und fachlich zu begleiten. Gleichzeitig haben wir die Weitergabe der erhobenen Daten in ein überregionales Netz erleichtert. Der Methodenvergleich wurde bereits diskutiert. Auf jedem Kongress steht aber die Effektivität und Anwenderfreundlichkeit der genutzten Methoden im Mittelpunkt. Besonders machte sich die Studiengruppe Neumann et al. Gedanken zur Effektivität und Effizienz eines universellen Hörscreenings in Deutschland. In Hessen wurden die Ergebnisse des Screeningprogramms von 17.439 Neugeborenen mit denen von Kindern mit Hörstörungen verglichen, die nicht an den Vorsorgeuntersuchungen teilgenommen hatten. Im Screening waren 98 Kinder herausgefunden worden, bei 49 Patienten bis zum Alter von 3,1 Monaten wurde die Hörstörung bestätigt. Diese wurden mit 355 Kindern aus der Nicht-Screening-Gruppe verglichen. Bei diesen wurde die Hörstörung erst mit 17,7 Monaten festgestellt. Die Therapie wurde in der ersten Gruppe im mittleren Alter von 3,5 Monaten eingeleitet, während in der zweiten Gruppe erst mit 21 Monaten die Behandlung beginnen konnte. Das zielgerichtete Screening hatte damit eine geringere Empfindlichkeit von 65,3 % gegenüber dem allgemeinen Hörscreening. Der Einsatz eines allgemeinen Hörscreenings im Säuglingsalter wurde deshalb als effektivster Weg beschrieben ⁵³. Dieser Meinung können wir uns anschließen, da in der Pilotstudie 2001 ähnliche Erfahrungen zu sammeln waren. Die Neugeborenenpopula-

tionen zweier Krankenhäuser unterschieden sich eindeutig in dem Anteil an Risikokindern. Die alleinige Vermutung, an dem Krankenhaus mit erhöhter Anzahl von Risikoschwangeren und Risikokindern auch eine höhere Anzahl von konnatalen Hörstörungen zu finden, stellte sich als falsch heraus. An beiden Krankenhäusern wurde eine vergleichbare Zahl von Hörstörungen entdeckt. In unserer Pilotstudie lag die Identifikation der beidseitigen Hörstörung von neun Kindern vor dem 6. Lebensmonat vor. Die entsprechend indizierte Therapie setzte unmittelbar danach ein. Dieses Behandlungssystem wurde auch in den darauf folgenden Jahren beibehalten. Von 2001 bis 2007 untersuchten wir insgesamt 4.495 Neugeborene von denen 26 Kinder eine gravierende doppelseitige Hörstörung aufwiesen und vier Kinder eine einseitige Problematik hatten. Damit betrug die Prävalenz von konnatalen Hörstörungen in unseren Untersuchungen 5,78 ‰.

Die Prävalenz von kindlichen Hörstörungen ist vom Stand der medizinischen Versorgung im jeweiligen Land abhängig. In Dritte-Welt-Ländern ist von einer deutlich höheren Prävalenz auszugehen. In Deutschland liegen die Zahlen bei 1,2 Kindern auf 1000 Neugeborene. Die frühe Identifizierung ist die beste Voraussetzung für das Einsetzen einer suffizienten Behandlung²⁸. Welzl-Müller et al. bestätigen diese Daten der internationalen Studien von 1 - 2 auf 1000 Neugeborene. Wenn Risikokinder der Intensivstation einberechnet werden, steigt der Anteil um das Zehnfache^{92, 94}. Andere Ergebnisse der Prävalenz von angeborenen Hörstörungen gaben Mason mit 1,4 ‰⁴⁸, Finitzo mit 3,4 ‰²⁰ und Vohr mit 3,2 ‰⁸⁷ an.

Ein wichtiger Marker zur Beurteilung des Neugeborenenhörscreenings ist die Erfassungsrate der Neugeborenen. In einer Erklärung der American Academy of Pediatrics 1999 wird eine Rate von 95 ‰ gefordert. Der Hörverlust soll nicht größer als 35 dB bei dem besser hörenden Ohr sein. Die Rate der Falsch-Positiven darf nicht größer oder gleich 3 ‰ sein, die Rate der Falsch-Negativen muss 0 ‰ betragen. Als zu favorisierende Untersuchungsmethoden wurden die Ableitung der OAE und die ABR vorgeschlagen. Beide Methoden sind nicht invasiv, schnell und leicht durchführbar². Die Bedeutung der Erfassungsrate für das Neugeborenenhörscreening war uns bekannt. Trotzdem gelang es uns nicht, in den ersten Jahren des Screenings die Quote zu erreichen. In Quedlinburg wurden 2001 durch dreimaliges Screenen pro Woche 85 ‰

der Neugeborenen erfasst. In Halberstadt lag die Rate 2001 bei 87 %. Da es zu diesem Zeitpunkt nur einen Untersucher und ein Screeninggerät gab, war das Ergebnis zufriedenstellend. In den Folgejahren wurde das Neugeborenenhörscreening in Halberstadt optimiert. Dies war auch an der Erfassungsrate zu sehen. Bis auf das Jahr 2005 war ein stetiger Anstieg zu bemerken. 2007 erreichten wir erstmals alle Neugeborenen des Jahrgangs. Eine weitere Forderung an die Qualität ist die Rate der Falsch-Positiven, die nicht 3 % erreichen sollte. Nach der zweiten Screeningstufe lag die Recallrate 2001 zwischen 2 % in Quedlinburg und 3,2 % in Halberstadt. In der Diskussion zur Methode wurde auf die gleichzeitige Anwendung von zwei verschiedenen Untersuchungen hingewiesen, die sich in den Nachkontrollen summierten. Bereits im darauf folgenden Jahr lag die Recallrate bei 0,6 %. Sie schwankte zwischen 0,5 und 1,6 % in den weiteren Jahren. In der Literatur fanden wir Recallraten zwischen 0,5 und 6,4 % (Fukushima 0,5%²³, Mehl 2,3 %⁵⁰, Finitzo 3,4 %²⁰, Mason 4%⁴⁸, Aidan 6 %¹ und Vohr 6,4%^{85, 86}). Die jährliche Inzidenz von kongenitalen Hörstörungen ist von 2 auf 3 Neugeborene pro 1000 in den U.S.A. angestiegen.

Eine mögliche Ursache hierfür ist der Anteil von falsch-positiven Testergebnissen, der bei jeder Untersuchungsmethode in Kauf genommen werden muss⁸⁴. In einer Studie von Tsui et al. wurden in Hongkong 317 Kinder durch einen Zweistufentest unter Anwendung des DPOAE-Screenings als auffällig eingestuft. In den Folgekontrollen wurden Differenzen in den Ergebnissen von DPOAE und ABR gefunden. Das Verhältnis von permanenter Hörstörung, vorübergehendem Hörverlust und der Hörstörung moderaten Grades wurde in unterschiedlichen Zeitintervallen ermittelt. Eine signifikant höhere Rate von normalen ABR-Messungen (60 % gegen 24 %) wurde bei Kindern im Alter von über 50 Tagen festgestellt. Ähnlich gute Resultate fanden sich bei Kindern, die in einem Zeitintervall von über 20 Tagen nach der letzten DPOAE nachuntersucht worden sind (65 % gegen 42 %). Geschlussfolgert wurde, dass die diagnostische ABR einen höheren Prozentsatz von Kindern mit normalen Hörschwellen nachweist. Begründet wird das mit einer höheren Spezifität. Das Zeitintervall von bis zu 50 Tagen kann eine Rückbildung von vorübergehenden Störungen des Außen- und Mittelohres ermöglichen. Das Ziel der frühen Identifikation von Hörstörungen ist gegen die Vermeidung elterlicher Verunsicherungen bei falsch-positiven Befunden und zu später

Untersuchung abzuwägen⁸¹. Die Forderung nach einer 0 % Rate von falsch-negativen Befunden können wir bisher nach den Daten der pädaudiologischen Sprechstunde mit der Kombination von DPOAE und ABR erfüllen. Dies entspricht den Methodenempfehlungen der American Academy of Pediatrics². In Halberstadt wird im Drei-Stufen-Screening primär die Ableitung von OAE bevorzugt, die Hirnstammaudiometrie kommt als zweite Methode zum Tragen. In einer Arbeit von Vohr et al. wurden die Kosten und die Selektionsraten drei universeller Neugeborenenhörscreening-Protokolle verglichen. Untersucht wurden 12.081 Kinder mit der AABR, der Zweischrittmessung (erst TEOAE dann AABR) und der alleinigen TEOAE. Mit der AABR wurde die beste Auslese erzielt (3,2 %), gefolgt von der Zweischrittmessung (4,7 %) und der TEOAE (6,5 %). Zwar bedingt die AABR höhere Anschaffungskosten, durch die geringere Recallrate sind die Gesamtkosten aber mit den beiden anderen Methoden vergleichbar⁸⁶. Durch Ableitung von TEOAE in der ersten und zweiten Stufe wurden in unserer Studie die Recallraten unter 2 % gesenkt. Das bedeutet einen Zeitgewinn und die Absenkung der Gesamtkosten durch Einsparung von Wiederholungsuntersuchungen. Der Aufklärungsbedarf für die Eltern wird ebenfalls vermindert. Die Methode der Ableitung von OAE schätzen wir durch ihre allgemeine Anwenderfreundlichkeit. Der Vergleich der Ableitung von TEOAE mit einer automatisierten BERA steht uns erst noch bevor. Die Umrüstung des Gerätes „Echoscreen“ ist geplant. Bisher wurde in weiten Teilen Deutschlands die automatische BERA nicht akzeptiert. Wenn, dann sollte eine umfassende Hirnstammaudiometrie über 25 Minuten abgeleitet werden. Die positiven Befunde der AABR in den U.S.A. haben dazu geführt, die Anwendung neuer Untersuchungsgeräte zu überdenken⁸². Auf einer Konsensuskonferenz für die Früherkennung von Hörstörungen 1993 gab es leidenschaftliche Diskussionen über die Anwendung der AABR. Steward et al. hatten 1997 11.711 Neugeborene in 5 großen Geburtskliniken des Landes erfasst. 215 Kinder wurden durch die AABR als auffällig registriert. Damit lag die REFER-Rate unter 2 % der getesteten Kinder. Durch pädaudiologische Kontrolluntersuchungen wurden 32 Kinder mit einer Hörstörung erkannt, das bedeutet 2,7 %. Die falsch-positive Rate lag kumulativ bei 0,9 % (0,3 - 2,5 %). Falsch-negative Ergebnisse wurden nicht gesehen. Die Testzeit betrug 7,1 Minuten. Die Testung selbst erfolgte innerhalb der ersten 36 h, 70 % der Testungen innerhalb der ersten 24 Stunden. 29 Patienten kamen nicht zur

Wiederholungsuntersuchung (0,5%). Die AABR wurde als akzeptierte Methode des Neugeborenenhörscreenings bezeichnet⁷⁸. Rückblickend auf den siebenjährigen Untersuchungszeitraum wurden von uns 4.495 Kinder untersucht. Damit liegen wir durchaus in einem aussagekräftigen Bereich. Die in der Literatur vorgestellten Studien zum Neugeborenenhörscreening weisen hohe Differenzen in der Anzahl der untersuchten Kinder auf (z. B. Sheheta-Dieler 1.349⁷³, Fukushima 47.346²³, Stehel 79.047⁷⁷). Die Patienten, die in den einzelnen Stufen des Screeningprogrammes als auffällig getestet wurden, verblieben vollzählig in Nachkontrollen bis zur Diagnosefindung. Regelmäßige Vorsorgeuntersuchungen und eine gute Akzeptanz des Testes durch die Eltern waren die Grundlage für diese Ergebnisse. Damit haben wir eine Loss-to-follow-up-Rate von 0 % erreicht. In der Literatur werden hier Raten von bis zu 25 % beschrieben (Mehl 24 %⁴⁹, Aidan 8 %¹, Neumann 35 %⁵⁴).

Die Bedeutung der Risikofaktoren vor, unter und nach der Geburt wurde besonders in den 90er Jahren als wichtig eingestuft. Das National Institute of Health gab an, dass allein die Behandlung auf einer neonatologischen Station als Risikofaktor gewertet werden kann und dass diese Kinder unbedingt einem Hörscreening unterzogen werden müssen. In den folgenden Jahren erweiterte man die Zahl der Risikofaktoren, bis das allgemeine Hörscreening eingeführt wurde. Bereits 2000 hatte die Hälfte aller US-amerikanischen Staaten ein universelles Hörscreening eingerichtet³⁸. In unserer Pilotstudie 2001 mussten wir feststellen, dass zwei unterschiedliche Neugeborenenpopulationen mit Risikopotentialen von 2 und 13 % sich im Ergebnis nicht unterscheiden. Vohr et al. nahmen zur Risikoproblematik der Neugeborenen Stellung. 10-12 % der Neonaten wiesen in ihrer Studie Risikofaktoren entsprechend des Kataloges auf. Aber nur 2,5 - 5 % der Risikoneugeborenen bzw. Frühgeborenen mit mindestens einem Risikofaktor hatten eine Hörstörung⁸⁷. Bis in die 90er Jahre wurde das Screenen von Risikopopulationen befürwortet. Ein generelles Neugeborenenhörscreening wurde in dieser Phase bereits diskutiert, aber aus kosten- und zeittechnischen Gründen verworfen. Rhode-Island analysierte bis 2000 die Kosten eines Zweistufenprogrammes. Pro Kind wurden 26,05 Dollar benötigt. Die Preise für die Ableitung von OAE und der automatischen Registrierung von Hirnstammpotentialen zeigten keine Unterschiede. Die alleinige Testung der Risikopopulation ließ die Kosten auf 10-16 Dollar pro Kind sinken. Der Tribut, der dafür gezahlt wird, ist eine

Erfassungsrate von 50 %⁸⁶. Die Gesamtkosten wurden in Deutschland auf 16 € pro Untersuchung bei krankenhausbasiertem Screening und auf 32 € bei alleiniger Durchführung in den kinderärztlichen Praxen berechnet. Die aktuelle Datenlage sagt durchschnittliche Kosten von 16.000 bis 33.600 € pro entdeckter Hörstörung bei Implementierung in vorhandene Screeningprogramme voraus⁷¹.

Die Cytomegalie stellt die häufigste Ursache der erworbenen, nichtgenetischen Hörstörungen dar. Eine Studie aus Texas beschreibt eine Quote von 6 % unter den determinierten Hörstörungen von Neugeborenen. Hier war die Überprüfung des Hörvermögens oft die Grundlage für die Diagnostik der Erkrankung durch nachfolgende Untersuchungen. Untersucht wurden insgesamt 79.047 Neugeborene in einem 5-Jahres-Zeitraum⁷⁷. Eine belgische Studie stellte eine Cytomegalie-Infektionsrate von 0,53 % bei 14.021 Neugeborenen fest. 22 % dieser Kinder entwickelten eine sensorineurale Hörstörung²¹. Ein routinemäßiges Screening der Primärinfektion in der Schwangerschaft ist aufgrund der fehlenden Therapiemöglichkeiten umstritten. Mit der Guthrie Card (Nachweis der viralen DNA in den ersten Lebenstagen) und dem Neugeborenenhörscreening können betroffene Kinder so früh wie möglich herausgefunden und mit Ganciclovir therapiert werden⁵². Im eigenen Krankengut wurden 3 Kinder von 4.160 Neugeborenen mit Cytomegalie diagnostiziert (0,72 %), ein Kind wurde mit Ganciclovir behandelt. Eine Hörstörung hatte keines der Kinder entwickelt. Im Gegensatz dazu haben Stehel et al. 2008 in einer 5-Jahres-Studie über 5 % CMV-positive Neugeborene berichtet. Die Rate der CMV-Positiven in der Gruppe der Kinder mit auffälligem Hörtest beträgt sogar 6 %. Die Prävalenzrate der Untersuchung betrug 7 %⁷⁷. Die Schlussfolgerung ist, dass das Neugeborenenhörscreening nur einen Teil der CMV infizierten Neonaten identifiziert. Verlaufskontrollen des Hörverständnisses und der Sprachentwicklung sind jedoch bis zum Jugendalter angeraten.

Die Rolle der Hyperbilirubinämie wird in einer Studie aus Malaysia untersucht. Mit OAE und AABR wurden 250 Kinder mit schwerer Hyperbilirubinämie ($\geq 300 \mu\text{mol/l}$) in der ersten Lebenswoche auf H detektiert. Im Ergebnis sind bei 12,8 % unilaterale oder bilaterale Störungen festgestellt worden. Allerdings werden sowohl Sensitivität und auch Spezifität beider Untersuchungsmethoden kritisiert¹⁰. Im eigenen Krankengut fanden wir

bei alleiniger Hyperbilirubinämie keine Hörstörungen. Bei 2 Kindern (Gallengangsatresie und Galaktosämie) mit hohen Spitzenwerten des Bilirubins im Serum (Peak 561 $\mu\text{mol/l}$) war keine Hörstörung zu verzeichnen. War allerdings die Hyperbilirubinämie septisch bedingt, traten in insgesamt 6 Fällen (0,14 %) Hörstörungen auf. Wir vermuten deshalb, dass hier in erster Linie die Sepsis als Ursache der Schwerhörigkeit verantwortlich ist. Obwohl eine Erhöhung des Bilirubins als Risikofaktor für kindliche Hörstörungen angesehen wird, scheint es in bestimmten Konzentrationen über eine begrenzte Zeit noch keine Hörschäden zu hinterlassen. Diese Vermutung bestätigt auch die Untersuchung von Sitka et al. zur Cochleafunktion ikterischer Neugeborener. Diese zeigte mit den TEOAE keine signifikanten Unterschiede zu gesunden Neugeborenen. Die Bilirubinwerte lagen hier zwischen 203 und 344 $\mu\text{mol/l}$ ⁷⁵.

Die Osteogenesis imperfecta wird nach Hackley in 7 Typen differenziert, wobei der Typ 2 schon perinatal tödlich endet. Die Typen 1, 2, 4, 5 und 7 werden autosomal dominant, die übrigen autosomal rezessiv oder gemischt vererbt. Hörstörungen sind bei Typ 1, 3 und 4 in unterschiedlicher Ausprägung möglich ²⁹. Das Shah-Waardenburg-Syndrom ist eine sehr seltene Erkrankung bei der ein Morbus Hirschsprung, Depigmentationen von Haaren, Haut und Iris sowie sensorineurale Hörstörungen beschrieben werden. Es wird vermutet, dass hier ein angeborener Defekt der neuronalen Stammzellen besteht ⁶⁶.

Zur Abklärung von Hörstörungen in Verbindung mit anderen Entwicklungsverzögerungen ist die Kompetenz eines Kinderarztes mit neuropädiatrischer Zusatzausbildung notwendig. Die Ableitung des EEGs ist eine geeignete Möglichkeit der objektiven Messung der neuronalen Aktivität der Großhirnrinde. Steile Potentiale können als erhöhte Anfallsbereitschaft gesehen werden. So besteht bei einem Blitz-Nick-Salaam-Anfallsleiden im Säuglingsalter mit typischen EEG-Veränderungen im Sinne einer Hypsarrhythmie eine schwere Verarbeitungsstörung für Hör- und Sehreize.

Zwei audiologische Testverfahren haben sich für das Neugeborenenhörscreening etabliert. Es sind die Messung von OAE und die Ableitung akustisch evozierter

Potentiale beispielsweise mittels Hirnstammaudiometrie ⁵¹. Aufgrund einer höheren Spezifität und Sensitivität haben sich die TEOAE im Screening durchgesetzt ⁹¹. Die ABR erlaubt die genaue Bestimmung der Hörschwelle. Sie deckt den größeren Teil der kindlichen Hörstörungen (Außenohr, Mittelohr, Innenohr, Hörnerv, auditorisches Hirnstammgebiet und Vierhügelgebiet) ab. Deshalb sollte bei Frühgeborenen und bei Kindern mit weiteren Risikofaktoren immer eine ABR vorgenommen werden, um auch retrocochleäre Störungen zu erfassen ¹. Die Wiederholung des Neugeborenenhörscreenings ist auch nach unauffälligem ersten Test empfehlenswert. In seltenen Fällen ist es möglich, dass ein kongenitaler Hörschaden bei erst unauffälligem ABR-Screening im Laufe der ersten Lebensmonate und Lebensjahre diagnostiziert wird ¹³.

Zeitpunkt der Untersuchung

Die Diskussion um den frühestmöglichen Zeitpunkt des Neugeborenenhörscreenings ließ Biesalski zu folgendem Grundsatz kommen: „Je früher die apparative Substituierung einer Hörstörung im Kindesalter einsetzt, desto wirksamer ist sie.“ Er empfahl die Therapieeinleitung mit dem 6. Lebensmonat, da die „akustische Erweckung“ ab dem 2. Lebenshalbjahr wirksamer ist als vorher ⁷. Aktuell plädieren die Mitglieder des Joint Committee on Infant Screening für die Implementierung eines universellen Neugeborenenhörscreenings (UNHS) innerhalb der ersten drei Lebensmonate ⁸². Sitka et al. untersuchten das Hörvermögen von gesunden Frühgeborenen der 27.- 36. SSW. Es wurden am 3. - 4. postnatalen Tag TEOAE abgeleitet. Unterhalb der 32. SSW wurden bei 10 von 16 Kindern keine Emissionen gefunden. Fünf der zehn sehr unreifen Frühgeborenen mit dem negativen Befund zeigten auch in der Hirnstammaudiometrie keine Potentiale. Mit zunehmendem postnatalen Alter nahm die Zahl der als auffällig getesteten Kinder rasch ab. Ab der 36. SSW konnte eine cochleäre Antwort nachgewiesen werden ⁷⁵. Wichtig ist die Unterscheidung zwischen angeborenen und frühkindlich erworbenen Schwerhörigkeiten. Um angeborene Hörstörungen zu entdecken, müssen bereits in der ersten Lebenswoche alle Neugeborenen untersucht werden. Im Consensus Statement zur frühen Identifikation von Hörstörungen bei Neugeborenen und Kindern einigte man sich 1993 darauf, alle Risiko- und Frühgeborenen vor der Entlassung aus der stationären Behandlung auf Hörstörungen

zu testen. Alle anderen Kinder sollten innerhalb der ersten 3 Monate getestet werden. Die Einleitung der Therapie würde bis zum 6. Lebensmonat erfolgen. Im Positionspapier des Joint Committee on Infant Hearing 2000 wurden die Grundzüge des EHDI-Programmes (early hearing detection and intervention) dargelegt. Alle Kinder haben demnach ein Recht auf Testung des Hörvermögens. Bei Hausentbindungen und ambulanten Geburten sollte die Testung innerhalb des ersten Monats nachgeholt werden. Alle Neugeborenen, die in der ersten Screeningstufe auffällig werden, sollten innerhalb der ersten drei Monate kontrolliert werden. Die Diagnose muss in der pädaudiologischen Sprechstunde bestätigt werden. Neugeborene, die das Screening mit regelrechtem Ergebnis bestanden haben, aber Risikofaktoren in der Familien- oder Eigenanamnese aufweisen, sollten regelmäßig nachkontrolliert werden ³⁸. Der kurze Aufenthalt von Mutter und Kind in der Geburtsklinik setzt eine gute Organisation voraus, um alle Neugeborenen zu erreichen. Durchschnittlich beträgt der Hospitalaufenthalt drei Tage. Ziel ist es, mindestens 95 % der Neugeborenen bereits in der Klinik zu testen. Für die Untersuchung wird eine bestimmte Zeitdauer benötigt. In einer französischen Studie wurden Aufklärung, Vorbereitung, Messung und Nachbereitung mit einer Zeitspanne von mehr als einer Stunde angegeben. Die Messdauer selbst lag bei 167 Sekunden für beide Ohren. Von 1.727 Neugeborenen wurden 1.421 getestet. 81 wurden in ein Frühgeborenen-Zentrum verlegt. Neun Kinder wurden in der pädaudiologischen Sprechstunde vorgestellt und zwei als gehörlos identifiziert ¹. Bevor das Screeningprogramm auf angeborene Hörstörungen in Halberstadt begonnen wurde, erarbeitete ein Team aus Fachvertretern der beteiligten Kliniken einen Organisationsplan. Mit Hilfe dieser Leitschiene waren die organisatorische Durchsetzung und die fachlichen Konsequenzen geklärt worden. Im Jahr 2001 wurden in der Pilotphase 90 % der erfassten Neugeborenen beider Kliniken innerhalb der ersten 8 Lebenstage untersucht. Erfahrungsgemäß war die Testung der Neugeborenen am dritten Tag unproblematisch. Die Kinder hatten bereits einen Rhythmus gefunden und ließen sich durch die vorherige Nahrungsgabe beruhigen. In der Nacharbeitung des Untersuchungszeitfensters bestätigte sich die Vermutung, dass die meisten Kinder am dritten Lebenstag untersucht worden waren. 2007 wiederholten wir Untersuchungen nach dem optimalen Untersuchungstag. Das Screening am dritten Lebenstag war für das Wohlbefinden des kleinen Patienten, für die Zeitvorstellung der Eltern und für den

Organisationsablauf des Untersuchers optimal. In der Darstellung der Ergebnisse des bisherigen Neugeborenenhörscreenings des Landes Sachsen-Anhalt wurden bis zum fünften Lebenstag 87 % der Untersuchungen durchgeführt. Am dritten Lebenstag wurden die meisten Kinder getestet. Im Mittel erfolgte das Erstscreening nach 4,68 Tagen ⁶⁰. Je später wir die Kinder während des ersten stationären Aufenthaltes untersuchten, umso weniger Fehlversuche mussten registriert werden. Doyle et al. bezogen sich in ihrer Studie auf den Lokalbefund des äußeren und Mittelohres und stellten dem die Resultate der Ableitung der TEOAE und AABR gegenüber. In 28 % der Fälle (112 von 400 Ohren) wurde ein Verschluss durch Ohrenschmalz gesehen. Die PASS-Rate für die AABR lag vor der Säuberung bei 91% und danach bei 96 %. Die PASS-Rate für Ableitung der TEOAE lag primär bei 58,5 % und danach bei 69 %. Die ebenfalls diagnostizierte Trommelfellmotilitätsstörung hatte keinen Einfluss auf das Endergebnis ¹⁷.

Ablehnungsverhalten gegenüber dem Screening

Eine Ablehnung des Screenings ist selten, da die Untersuchungsmethoden schnell und schmerzlos sind. Ursachen für die Ablehnung durch die Eltern finden sich in Lebensgrundeinstellungen oder Stresssituationen der Familie. Unabhängig von der Art der Testmethode gibt es falsch-positive Ergebnisse. Vohr et al. testeten in Rhode Island, ob diese Ergebnisse durch eine Stressreaktion das Ablehnungsverhalten der Tests beeinflussen. Die Anzahl der positiven Testergebnisse lag zwischen 2,1 und 2,9 %. 433 Mütter von Kindern mit nachgewiesenem Hörverlust wurden befragt und mit 42 Müttern von Kindern mit falsch-positivem Screeningergebnis und 70 Familien in der Kontrollgruppe verglichen. Die Mütter von Kindern mit falsch-positivem Ergebnis berichteten über keinen Stress oder negative Einwirkungen. Mütter von Kindern mit Hörverlust berichteten über eine höhere finanzielle und verwaltungstechnische Belastung. Insgesamt ist in der Multivarianzanalyse bestätigt worden, dass eine Hörstörung des Kindes zu einer Zunahme des Stresspegels in der Familie führt ⁸⁴. Watkin et al. untersuchten alle Neugeborenen einer Geburtsstation in England mit Ableitung von TEOAE. Im Rahmen eines Zwei-Stufenprogrammes wurde ein Großteil der bereits am zweiten Lebenstag entlassenen Mütter mit ihren Kindern nachuntersucht. Die Kontrollen erfolgten in der 4. bis 6. Lebenswoche. Generell war die Sorge der Eltern gering

gewesen und ihre Haltung dem Test gegenüber positiv. 97 % der Mütter bestätigte die Sinnhaftigkeit der Untersuchung, 15 % hatte ein Gefühl der Angst und 1 % fürchtete sich davor ⁸⁹. Die Führung der Eltern von Kindern mit Hörstörungen durch Ärzte, Pädaudiologen, Lehrer und Techniker ist als sehr wichtig einzuschätzen. Primär müssen die Eltern über die Durchführung der Tests aufgeklärt werden. Das aufklärende Gespräch minimiert die passagere Verunsicherung der Eltern. Es konnte nachgewiesen werden, dass informierte Eltern dem Hörscreening aufgeschlossener gegenüberstehen. Hier spielt die Überzeugung zur Notwendigkeit des Testes eine entscheidende Rolle ⁹⁰. In Halberstadt erfolgte die Aufklärung der Eltern über das Hörscreening schon in der Schwangerschaft. Nach Beendigung der Pilotphase waren keine Ablehnungen der Vorsorgeuntersuchung mehr zu verzeichnen.

Langzeitkontrolle von hörgeschädigten Kindern

In Deutschland besuchen 3 bis 5 % aller Schulkinder eine Sonderschule. Sprachstörungen wurden hier bei der Erstbegutachtung sehr häufig vermerkt. Manifeste Sprachstörungen werden bei 6 bis 8 % aller Kinder eines Jahrganges festgestellt. Die Zunahme von Schülern in der Sprachheilschule und in der Förderschule für Lernbehinderte steht einer sinkenden Schülerzahl in Deutschland gegenüber ⁴⁶. Frühdiagnostik und Frühintervention von angeborenen und sich im Kindesalter entwickelnde Hörstörungen sind nur in enger Zusammenarbeit von Pädiatrie, Neurologie, Neuroradiologie, Entwicklungspsychologie, Genetik sowie Pädaudiologie und Geburtshilfe erfolgreich zu bewerkstelligen. Der Kinderarzt ist in der Lage, den aktuellen Entwicklungsstand des Kindes festzustellen und den Grad der Förderung allumfassend mitzubestimmen. Neben der gezielten pädaudiologischen Behandlung ist bei jedem Kind mit hochgradiger Hörstörung eine konsequente heilpädagogisch-sonderpädagogische Frühförderung notwendig. Nur auf der Grundlage einer interdisziplinären Zusammenarbeit kann die Prognose von Kindern mit Hörstörungen verbessert werden. Die Sprachentwicklung ist ein wichtiger Marker zur Kontrolle einer effektiven Früherkennung und Behandlung. Ziel einer Arbeit von Yoshinga-Itano war der Vergleich der rezeptiven und expressiven Sprachfähigkeit von früher oder später identifizierten tauben oder schwerhörigen Kindern. Der Feststellungszeitpunkt lag bei 72 Kindern vor und bei 78 Kindern nach dem 6. Lebensmonat. Die therapeutischen Interventionen wurden bei beiden Gruppen innerhalb von zwei

Monaten eingeleitet. Eine signifikant bessere Sprachentwicklung war mit einer frühen Diagnosestellung und Therapieeinleitung verbunden ⁹⁶. Zur Behandlung einer permanenten Hörstörung stehen Hörgeräte und CI zur Verfügung ⁶⁵. In unserer Studie erhielten drei Kinder ein CI, fünf Kinder wurden einer Hörgeräteversorgung unterzogen. Zwei der CI-Träger hatten durch intrauterine Hypoxie und postnatale Sepsis eine permanente cerebrale Schädigung erfahren. Das CI verbesserte bei beiden Kindern die allgemeinen Möglichkeiten der Frühförderung. Das dritte Kind entwickelt sich altersentsprechend nach CI. Für Kinder mit hochgradiger Schwerhörigkeit ist nach zwei Jahren CI-Hörerfahrung die Wahrscheinlichkeit doppelt so hoch eine Regelschule zu besuchen, wie bei vergleichbaren Kindern ohne CI ³⁴. Die Hörgeräteversorgung in unserer Studie hat in allen fünf Fällen eine Verbesserung des Hör- und Sprachvermögens gebracht. Das Hörgerät verstärkt den einfallenden Schallreiz und führt so trotz defekter Haarzellen zu einer akustischen Perzeption. Eine Hörgeräteversorgung ist bei Kindern oft schon bei geringgradigen Hörverlusten über 25 dB indiziert, wenn es zu Störungen der Störschallselektion sowie Fehlern in der Sprachentwicklung und Konzentrationsstörungen kommt. Hochgradige und an Taubheit grenzende Schwerhörigkeiten können oft nicht suffizient mit Hörgeräten und Hörtraining behandelt werden. Hier ist die Versorgung mit einem CI zu erwägen. Hier handelt es sich um eine Innenohrprothese, die in die defekte Hörschnecke eingesetzt wird und die Funktion der Haarzellen übernimmt. Sie realisiert die frequenzspezifische Umwandlung und Übertragung des Schallreizes auf den Hörnerven. Über wichtige Aspekte der ein- und zweiseitigen CI-Versorgung gingen Hessel und Hey in ihrer Übersichtsarbeit ein. Die Vorteile einer beidseitigen CI-Versorgung liegen in einer begrenzten Fähigkeit zum Richtungshören, der Verbesserung der Sprachwahrnehmung, der Vergrößerung der Hörweite und einer geringeren Höranstrengung. Aber auch nach einer erfolgreichen bilateralen CI-Versorgung ist die Hörleistung des CI-Trägers im Vergleich zu Normalhörenden noch eingeschränkt ³⁴. Die frühzeitige Behandlung ab dem 6. Lebensmonat ist wichtig, um eine nachfolgende Hör- und Sprach-erziehung zu ermöglichen. Hier bieten sich auch Frühförderungen über Landeszentren für Hörgeschädigte an ⁸⁰. In unserer Studie wurden 11 Kinder in die Frühförderung integriert. Von grundlegender Bedeutung ist die Einweisung und Mitarbeit der Eltern. Dies betrifft sowohl den Umgang mit Hörgeräten als auch die Realisierung multipro-

fessioneller, individuell adaptierbarer Förderprogramme zur Hör- und Spracherziehung. Das US-Vorsorgedezernat hat in einer Arbeit von 2008 die Vor- und Nachteile eines UNHS bewertet. Eindeutiger Vorteil ist, dass eine frühzeitige Identifizierung und Therapieeinleitung die Sprach- und allgemeine Entwicklung fördern. Mögliche Nachteile liegen in falsch-positiven Testergebnissen und der CI, die das Risiko einer Meningitis einschließt. Entsprechend der Nachkontrollen ist das Gesamtrisiko von Komplikationen durch Screening und Behandlung sehr gering. Die „number needed to screen“ ist 878 Kinder, um eine Hörstörung zu entdecken. 1.333 Untersuchungen müssen erfolgen, um den nächsten Fall zu identifizieren. Empfehlungen des US-Vorsorgedezernates sind Tests früh nach der Geburt, vor der Entlassung aus dem Krankenhaus, innerhalb des ersten Lebensmonats und die Diagnosestellung in den ersten 3 Lebensmonaten. Die Therapie sollte vor dem 6. Lebensmonat eingeleitet werden ⁸². Am 20. Juni 2008 wurde in einer Pressemitteilung des GBA bekannt gegeben, dass es künftig eine Früherkennungsuntersuchung auf Hörstörungen bei Neugeborenen als Leistung der gesetzlichen Krankenversicherung geben wird. Das Ziel ist die Erkennung von beidseitigen Hörstörungen ab einem Hörverlust von 35 dB. Bis zum 3. Lebensmonat ist die Diagnostik abzuschließen und bis zum 6. Lebensmonat muss die Therapie eingeleitet werden ²⁴.

Alle Neugeborenen in Deutschland haben ab 2009 Anspruch auf die Teilnahme am universellen NHS. Auch wenn die Umsetzung des GBA - Beschlusses in den Geburtskliniken personell und gerätetechnisch noch viele Schwierigkeiten bereiten wird, ist das Ziel eines bundesweiten Neugeborenenhörscreenings akzeptiert. Die Umwandlung des lokalen, flächendeckenden Hörscreenings des Landkreises Halberstadt hat 2006 Anschluss an des landesweite Screeningprojekt Sachsen-Anhalts gefunden ⁶⁰. Die logische Folge ist die Weiterentwicklung zu einem bundesweiten Netzwerk ⁸⁸.

6. Zusammenfassung

- In einer siebenjährigen Studie wurden 4.495 Kinder auf gravierende Hörstörungen untersucht. Das Resultat ist die Identifizierung von 26 Kindern mit therapiebedürftigen beidseitigen Hörstörungen. Das entspricht einer Prävalenzrate von 5,8 auf 1.000 Kinder.
- Es erfolgte ein Methodenvergleich, der die Überlegenheit der objektiven Testmethoden in der Neugeborenenperiode zeigte. Dabei ist die Hirnstammaudiometrie mit hoher Sensitivität und Spezifität zur Erkennung von Hörstörungen zu empfehlen. Als Screeningmethode im Bereich der Geburtenabteilung hat sich die Ableitung der TEOAE auf Grund der Anwenderfreundlichkeit und einer hohen Sensitivität bewährt. Daraus wurde ein Stufenprogramm zur Früherkennung von congenitalen Hörstörungen erarbeitet.
- In einer Pilotstudie 2001 wurden die Neugeborenen zweier Kliniken verglichen. Dabei war der Anteil von Risikoneugeborenen in Halberstadt deutlich höher. Es zeigte sich, dass eine Beschränkung des Neugeborenenhörscreenings auf die alleinige Untersuchung der Risikopopulation die Gefahr in sich birgt, 50 % der Hörstörungen zu übersehen. Die Forderung nach einem generellen Neugeborenenhörscreening wurde damit unterstrichen.
- Jedes auffällige Screeningergebnis sollte eine Konsequenz nach sich ziehen. Die Schlussfolgerung ist ein Drei-Stufenprogramm in Zusammenarbeit von Kinderklinik und HNO- Klinik. Die Konfirmation der Ergebnisse und die Therapieeinleitung durch Pädaudiologen sind in einem zeitlichen Rahmen von 6 Monaten zu setzen.
- Bei 26 Kindern mit gravierenden beidseitigen HST wurden therapeutische Maßnahmen ergriffen. Die Behandlungsergebnisse wurden nachverfolgt. Die Therapie beinhaltete die Anwendung des Cochlea-Implantates, die Hörgeräteversorgung, operative Eingriffe, Frühförderung und die Anwendung der einzelnen Maßnahmen in Kombination.
- Die rechtzeitige Aufklärung der werdenden Mütter in der Schwangerschaft wie auch die Information der Eltern über den Ablauf der Untersuchungen im Krankenhaus tragen entscheidend zur Akzeptanz und zum Erfolg des Neugeborenenhörscree-

nings bei. Das Ziel einer Erfassungsrate von mindestens 95 % sollte angestrebt werden.

- Durch das Hörscreening werden Störungen mit einer durchschnittlichen Häufigkeit von 1 auf 1.000 Kinder in Deutschland erfasst. Damit ist die Hörstörung die häufigste zu erwartende Abnormität im jetzigen Früherkennungsprogramm. Durch eine abgesicherte Methodik ist der frühe Screeningzeitpunkt gesichert und eine schnelle Therapieeinleitung möglich. In Anbindung an das Nachsorgenetzwerk zur Früherkennung von Stoffwechsel- und endokrinologischen Erkrankungen können die Betroffenen nachverfolgt werden.
- Die Aufnahme des universellen Neugeborenenhörscreenings in die Richtlinien des Bundesausschusses der Ärzte und Krankenkassen über die Früherkennung von Krankheiten bei Kindern bis zur Vollendung des 6. Lebensjahres ab Januar 2009 ist zu begrüßen. Sie ist als Erfolg und Anerkennung der bisherigen Arbeiten zu diesem Thema zu werten.
- Das Neugeborenenhörscreening am Klinikum Halberstadt wird ab dem 01.01.2009 nach den vom GBA geforderten Richtlinien durchgeführt.

7. Literaturverzeichnis

1. Aidan D, Avan P, Bonfils P: Auditory screening in neonates by means of transient evoked otoacoustic emissions: a report of 2,842 recordings. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1999; 108(6): 525-31
2. American Academy of Pediatrics: Newborn and Infant Hearing Loss: Detection and Intervention. *Pediatrics* 1999; 103:527-30
3. Andrade de GMQ, Resende de LM, Goulart EMA, Siqueira AL, Almeida Vitor de RW, Januario JN. Hearing loss in congenital toxoplasmosis detected by newborn screening. *Rev Bras Otorinolaryngol* 2008; 74(1):21-8
4. Arnold B, Schorn K, Stecker M: Screeningprogramm zur Selektierung von Hörstörungen Neugeborener im Rahmen der Europäischen Gemeinschaft. *Laryngo-Rhino-Otol* 1995; 74: 172-8
5. Baumann U, Schorn K: Früherkennung kindlicher Hörstörungen. *HNO* 2001; 49:118-25
6. Begall K, von Specht H: Elektrophysiologische Hörprüfmethoden im Kindesalter – eine kritische Betrachtung. *Eur Arch Otorhinolaryngology* 1994;l.:129-48
7. Biesalski P, Collo D: Hals-Nasen-Ohrenerkrankungen im Kindesalter. Stuttgart, New-York: Thieme 1991
8. Birkenhäger R, Zimmer AJ, Maier W, Schipper J: Pseudodominanz zweier rezessiver Connexin-Mutationen bei nicht syndromaler Hörstörung? *Laryngo-Rhino-Otol* 2006; 85:191-6
9. Birkenhäger R, Aschendorff A, Schipper J, Laszig R: Nicht-syndromale hereditäre Schwerhörigkeiten. *Laryngo-Rhino-Otol* 2007; 86:299-313
10. Boo NY, Rohani AJ, Asma A: Detection of sensorineural hearing loss using automated auditory brainstem-evoked response and transient-evoked otoacoustic emission in term neonates with severe hyperbilirubinaemia. *Singapore Med J* 2008; 49(3):209-14
11. Bootz F: *HNO-Erkrankungen in der Pädiatrie*. Stuttgart: Wiss. Verl.-Ges. 1995
12. Borck G, Napiontek U, Pfarr N, Müller-Forell W, Keilmann A, Pohlenz J: Angeborenen Schwerhörigkeit und Struma: Pendred-Syndrom. *Dtsch Ärztebl* 2006; 46:B2705-10
13. Chapchap M, Kurc JM, Boechat E: Progressive Hearing loss: The importance of follow up after National hearing Screening [online]: URL: <http://www.ierasg-2003.org.p2a.06> [2003-09-01]
14. Declau F, Boudewyns A, Van den Ende J, Peeters A, Van den Heyning P: Etiologic and Audiologic Evaluations After Universal Neonatal Hearing Screening: Analysis of 170 Referred Neonates. *Pediatrics* 2008; 121:1119-1126
15. Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie: Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie – Periphere Hörstörungen im Kindesalter. <http://www.uni-duesseldorf.de/AWMF/II/049-010k.htm>
16. Dows MP: Universal newborn hearing screening – the Colorado story. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1995;32(3):257-9
17. Doyle K, Rodgers P, Fujikawa S, Newman E: External and middle ear effects on infant hearing screening test results. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 22:477-81

18. Eiserman WD, Hartel DM, Shisler L, Buhrmann J, White KR, Foust T: Using otoacoustic emissions to screen for hearing loss in early childhood care settings. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2008; 72:475-62
19. Finckh-Krämer U, Gross M, Bartsch M, Kewitz G, Versmold H, Hess M: Hörscreening von Neugeborenen mit Risikofaktoren. *HNO* 2000; 48:215-20
20. Finitzo T, Albright K: The newborn with hearing loss: Detection in the nursery. *Pediatrics* 1998; 102 (6):1452-60
21. Foulon I, Naessens A, Foulon W, Casteels A, Gordts F: A 10-Year Prospective Study of Sensorineural Hearing Loss in Children with Congenital Cytomegalovirus Infection. *J Ped* 2008; 153:84-8
22. Frankenburg WK: Universal Newborn Hearing Screening. *Pediatrics* 2000; 106:616-7
23. Fukushima K, Mimaki N, Fukuda S, Nishizaki K: Pilot of Universal Newborn Hearing Screening in Japan: Strictly-Based Screening Program in Okayama. *Otol Rhinol Laryngol* 2008; 117(3):166-71
24. Gemeinsamer Bundesausschuss, Pressemitteilung: Gemeinsamer Bundesausschuss beschließt weitere Früherkennungsuntersuchungen für Kinder. Hörscreening wird GKV-Leistung. [http://www.g-ba.de/informationen/beschluesse/zum-unterausschuss/7/\[Juli 2008\]](http://www.g-ba.de/informationen/beschluesse/zum-unterausschuss/7/[Juli 2008])
25. Grandori F, et al.: AHEAD II – Advancement of Hearing Assessment methods and Devices-Immediate Intervention. European Commission research Directorate General – Life Sciences. Fifth Framework Programme-Quality of life and management of living resources. 2001; Newsletter No.2 (March):1-9
26. Gross M, Buser K, Freitag U, Hess MM, Hesse V, Hildmann A, Hildmann H, Hippel K, Lenarz T, Lindlbauer-Eisenach U, Plinkert P, Pohland F, Ptok M, Reuter G, Rossi R, Schnitzer S, Thyen U, Vetter K: Universelles Hörscreening bei Neugeborenen – Empfehlungen zu Organisation und Durchführung des universellen Neugeborenen-Screenings auf angeborene Hörstörungen in Deutschland 2004; Version 5.5:54-63
27. Gross M, Finckh-Krämer U, Spormann-Lagodzinski M: Angeborene Erkrankungen des Hörvermögens bei Kindern. *HNO* 2000; 48:879-86
28. Gross M, Finckh-Krämer U, Spormann-Lagodzinski ME: Deutsches Zentralregister für kindliche Hörstörungen. Bilanz nach den ersten zwei Jahren. *Dtsch Ärztebl* 1999; 96(1-2):A45-50
29. Hackley L, Merritt L: Osteogenesis Imperfecta in the Neonate. *Advances in Neonatal Care* 2008; 8(1):21-32
30. Hayes D: State program for universal newborn hearing screening. *Pediatr Clin North Am* 1999; 46(1):89-94
31. Heinemann M, Bohnert A: Hörscreening bei Neugeborenen. Vergleichende Untersuchungen und Kostenanalysen mit verschiedenen Geräten. *Laryngo-Rhino-Otol* 2000; 79:453-8
32. Hellbrügge T: Frühdiagnostik von Hörstörungen als kinderärztliche Aufgabe. *Sozialpädiatr* 1997; 3:116-21
33. Hempel JM, Baumann U, Schorn K: Typische Fehler bei der OAE-Diagnostik. *Kinder-und Jugendarzt* 2004, 1:39-43
34. Hessel H, Hey M: Aspekte der ein- und zweizeitigen CI-Versorgung – ein aktueller Überblick für CI-Träger, Eltern, Ärzte, Audiologen, Therapeuten und andere Interessierte. Cochlea GmbH Hannover und HNO-Klinik Halberstadt 2008

35. Hoth S, Neumann K: Das OAE-Handbuch, Otoakustische Emissionen in der Praxis. Stuttgart, New York: Thieme 2006
36. IQWiG: Früherkennungsuntersuchungen von Hörstörungen bei Neugeborenen. Vorbericht S05/01. Köln: Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen 2006.
37. Jan I, Stroedter L, Haq A, Din Z: Association of Shah-Waardenburgh syndrome: a review of 6 cases. *J Ped Surg* 2008; 43:744-47
38. Joint Committee of Infant Hearing: Year 2000 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. *Am J Audiol* 2000; 9:9-29
39. Keilmann A, Herdegen T: Expression of the c-fos transcription factor in the rat auditory pathway following postnatal auditory deprivation. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1995; 252(5):287-91
40. Kemp DT: Stimulated acoustic emissions from within the human auditory system. *J Acoust Soc Am* 1978; 64(5):1386-91
41. Kemper A, Dows S: A Cost-effectiveness Analysis of Newborn Hearing Screening Strategies. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2000; 154:484-8
42. Kennedy C: Neonatal screening for hearing impairment. *Arch Dis Child* 2000; 83:377-83
43. Klinke R, Hartmann R, Heid S, Tillein J, Kral A: Plastic changes in the auditory cortex of congenitally deaf cats following cochlear implantation. *Audiol Neurootol* 2001; 6(4):203-6
44. Klinke R, Kral A, Hartmann R: Sprachbahnung über elektrische Ohren-So früh wie möglich. *Dtsch Arztebl* 2001; 46:3049-53
45. Kubisch C: Genetische Grundlagen nichtsyndromaler Hörstörungen: Dt. Ärzteblatt 2005; 43:2489-96
46. Kurth BM, Bergmann KE, Dippelhofer A, Hölling H, Kamtsiuris P, Thefeld W: Die Gesundheit von Kindern und Jugendlichen in Deutschland. *Bundesgesundheitsbl-Gesundheitsforsch-Gesundheitsschutz* 2002; 45:852-8
47. Lesinski-Schiedat A, Frohne C, Hemmaoui I, Battmer RD, Lenarz T: Funktionelle Taubheit bei peri-synaptischer Audiopathie-Isolierte Störungen der inneren Haarzellen? *Laryngo-Rhino-Otol* 2001; 80:601-4
48. Mason JA, Herrmann KR: Universal infant screening by automated auditory brainstem response measurement. *Pediatrics* 1998; 101:221-8
49. Mehl AL, Thompson V: The Colorado Newborn Hearing Screening Project, 1992-1999: On the Treshold of Effective Population-Based Universal Newborn Hearing Screening. *Pediatrics* 2002; 109:1-8
50. Mehl AL, Thompson V: Newborn Hearing Screening: The great omission. *Pediatrics* 1998; 101:p.e4
51. Mohrenweiser D: Hörscreening bei Neugeborenen im Städtischen Klinikum Magdeburg. Dissertation, Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg 2005
52. Mosca F, Pagni L: Cytomegalovirus Infection: The State of the Art. *Journal of Chemotherapy* 2007; 19(Suppl 2):46-48
53. Neumann K, Gross M, Bottcher P, Euler HA, Spormann-Lagodzinski M, Polzer M: Effectiveness and efficiency of a universal newborn hearing screening in Germany. *Folia Phoniatr Logop* 2006; 58(6):440-55
54. Neumann K, Gall V, Berger R: Neugeborenen-Hörscreening in Hessen, Deutschland-ein Pilotprojekt. *International Pediatrics* 2001; 16:109-116

55. Oudesluys-Murphy AM, van Straaten HL, Bholasingh R, van Zanten GA: Neonatal hearing screening. *Eur J Pediatr* 1996; 155(6): 429-35
56. Paradise JL: Universal Newborn Hearing Screening. *Pediatrics* 2000; 106:617-8
57. Parving A, Hauch AM, Christensen B: Hearing loss in children-epidemiology, age at identification and causes through 30 years. *Ugeskr Laeger* 2003; 165(6): 574-9
58. Pethe J, Mühler R, Specht vH: Amplitude Modulation Following Responses (AMFR) in der audiologische Diagnostik. *HNO* 2002; 50:1045-1052
59. Plinkert PK, Delb W, Gräber S: Erfassung aller hörgeschädigten Neugeborenen. *Dtsch Arztebl* 2002; 99(3):A131-3
60. Pötzsch S, Vorwerk W, Rasinski C, Starke I, Hoyer-SChuschke J: Angeborene Hörstörungen unter besonderer Berücksichtigung der Einführung des Neugeborenenhörscreening-Tracking in Sachsen-Anhalt, *Arztebl Sachsen-Anhalt* 2008; 19(5):18-50
61. Probst R: Das diagnostische Spektrum der OAE. *Laryngo-Rhino-Otol* 2000; 79:631-2
62. Pröschel U, Eyshold U: Untersuchungen zur Spezifität und Sensitivität transienter click-evozierter Emissionen (TEOAE). *Laryng-Rhino-Otol* 1995; 74:481-8
63. Ptok M: Grundlagen für das Neugeborenen-Hörscreening (Standard of Care) – Stellungnahme der Interdisziplinären Konsensuskonferenz Neugeborenen-Hörscreening (IKKNHS). *HNO* 2003; 51:876-879
64. Ptok M, Ptok A: Formen kindlicher Schwerhörigkeit. *Monatsschr Kinderheilkd* 2001; 149:870-6
65. Ptok M: Otoakustische Emissionen, Hirnstammpotentiale, Tonschwellengehör und Sprachverständlichkeit bei auditorischer Neuropathie. *HNO* 2000; 48:28-32
66. Rarey KE, Davis LE: Inner ear anomalies in Waardenburg's syndrome associated with Hirschsprung's disease. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1984; 8(2):181-9
67. Rasinski C, Vorwerk W, Bartel-Friedrich S, Neumann K: Neugeborenen-Hörscreening in Sachsen-Anhalt – Probleme bei der flächendeckenden Realisierung. Vortrag Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie Innsbruck 2007, <http://www.egms.de/en/meetings/dgpp2007/07dgpp60.shtml>
68. Rasinski C, Bartel-Friedrich S, Welzel C, Anft D, Bloching M: Das Neugeborenen-Hörscreening in Sachsen-Anhalt – aktueller Stand. Vortrag 8. DGA Jahrestagung Göttingen 2005
69. Reuter G, Bördgen F, Dressler F, Schäfer S, Hemmanouill I, Schönweiler R, Lenarz T: Neugeborenenhörscreening mit dem automatisierten Messgerät Echosensor für otoakustische Emissionen. *HNO* 1998;46:932-41
70. Richter B, Löhle E: Audiologische Diagnostik bei Kindern. *Monatsschr Kinderheilkd* 2001; 149:877-82
71. Schnell-Inderst P, Kunze S, Hessel F, Grill E, Siebert U, Nickisch A, Voss von H, Wasem J: Hörscreening für Neugeborene – update. *Deutsches Institut für Medizinische Dokumentation und Information* 2007. http://www.dimdi.de/static/de/hta/aktuelles/news_0086.html_319158488.html.
72. Schönweiler R, Müller-Deile J, Lindner R, Thyen U, Katalinic A: Universelles Neugeborenenhörscreening. *Päd* 2008; 5(14):320-32

73. Shehata-Dieler WE, Dieler R, Keim R, Finkenzeller P, Dietl J, Helms J: Universelle Hörscreening-Untersuchungen bei Neugeborenen mit dem BERAphon. *Laryngo-Rhino-Otol* 2000; 79:69-76
74. Shibli R, Rubin L, Akons H, Shaoul R: Morbidity of Overweight (>85th Percentile) in the First 2 Years of Life. *Pediatrics* 2008; 122:266-76
75. Sitka U, Röpke E, Rasinski C: Untersuchungen zum Hörvermögen Frühgeborener. *Hautnah Pädiatr* 1997; 5:363-8
76. Spormann-Lagodzinski ME, Nubel K, König O, Gross M: Äthiologie und Prävalenz permanenter kindlicher Hörstörungen in Deutschland. Vortrag 20. Wissenschaftliche Jahrestagung der DGPP, Rostock 2003
77. Stehel EK, Shoup AG, Owen KE, Jackson GL, Sendelbach DM, Boney LF, Sánchez PJ: Newborn Hearing Sreening and Detection of Congenital Cytomegalovirus Infection. *Pediatrics* 2008; 121:970-5
78. Stewart DL, Mehl A, Hall JW, Thomson V, Carroll M, Hamlett J: Universal Newborn Hearing screening with automated auditory brainstem response: a multisite investigation. *J Perinatol* 2000; 20:128-31
79. Stolle S, Reuter G, Lenarz T: Entwicklung des flächendeckenden Neugeborenen-Hörscreening ohne kontinuierliche Qualitätssicherung. Poster Workshop Neugeborenen-Hörscreening 2007; Med. Hochschule Hannover 19.-20.1.
80. Thiel MM: Logopädie bei kindlichen Hörstörungen: ein mehrdimensionales Konzept für Therapie und Beratung. *Rehabilitation und Prävention Bd. 55*. Berlin, Heidelberg, New York, Barcelona, Hongkong, London, Mailand, Paris, Singapur, Tokio: Springer 2000
81. Tsui PWY, McPherson B, Wong ECM, Ng IHY. Infant hearing screening: effects of timeline. *Clin Otolaryngol* 2008; 33:108-112:108-12
82. US Preventive Services Task Force: Universal Sreening of Hearing Loss in Newborns: US Preventiv Services Task Force Recommendation Statement. *Pediatrics* 2008; 122:143-8
83. Uus K, Bamford J, Young A, McCracken W: Reainess of pediatric audiology services for newborn hearing screening: findings and implications from the programme in England. *Int J Audiol* 2005; 44(12): 712-20
84. Vohr B, Jodoin-Krauzyk J, Tucker R, Johnson M, Topol D, Ahlgren M: Results of Newborn Screening for Hearing Loss. *Arch Pediatr Adlesc Med* 2008; 162(3):205-11
85. Vohr B, Maxon A: Screening infants for hearing impairment. *J Pediatr* 2001: 710-4
86. Vohr B, Ob W, Stewart J, Bentkover J, Gabbard S, Lemons J, Papile L, Pye R: Comparison of costs and referral rates of 3 universal newborn hearing screening protocols. *J Pediatr* 2001; 139(2):238-44
87. Vohr B, Maxon A: Screening infants for hearing impairment. *J Pediatr* 1996; 128:710-4
88. Vorwerk W: Das Neugeborenen-Hörscreening. Richtlinie für Deutschland ab 01.01.2009. Stand für Sachsen-Anhalt. *Ärztebl Sachsen-Anhalt* 2008; 19:24-44
89. Watkin PM, Baldwin M, Dixon R, Beckman A: Maternal anxiety and attitudes to universal neonatal hearing screening. *Br J Audiol* 1998; 32:27-37
90. Weichbold V, Welzl-Müller K, Mussbacher E: The impact of information on maternal attitudes towards universal neonatal hearin screening. *Br J Audiol* 2001; 35:59-66

91. Welzl-Müller K, Böheim K, Stephan K, Schlögel H, Stadlmann A, Nekahm D: Optimierung des Hörscreenings mittels transient evozierter otoakustischer Emissionen (TEOAE) bei Neugeborenen. HNO 2001;45:227-32
92. Welzl-Müller K, Stephan K: Examples of implemented neonatal hearing screening programs in Austria. Scand Audiol Suppl 2001;52:7-9
93. Welzl-Müller K, Stephan K, Hirst-Stadlmann A, Nekahm D, Weichbold V: Hörscreening bei Neugeborenen. Gynäkol Prax 2002; 26:317-24
94. Welzl-Müller K, Stephan K, Hirst-Stadlmann A, Nekahm D, Weichbold V: Hörscreening bei Neugeborenen. Pädiat Prax 2001; 589-96
95. Welzl-Müller K, Stephan K, Nekahm D, Hirst-Stadelmann A, Weichbold V: Hörscreening bei Neugeborenen an Geburtenabteilung und Neugeborenen-Intensivstationen. Pediatrics 2001; 16(1):1-3
96. Yoshinaga-Itano C, Sedey A, Coulter D, Mehl A: Language of Early-and Later-identified Children With Hearing Loss. Pediatrics 1998; 5:1161-71
97. Zehnder A, Probst R, Vischer M, Linder T: First results of a national hearing screening program in Switzerland. Schweiz Med Wochenschr 2000; Suppl 125:71-4

8. Danksagung

Mein herzlicher Dank für die freundliche Überlassung des Themas und die kontinuierliche Unterstützung bei der Fertigstellung der Arbeit gilt dem Ärztlichen Direktor und Chefarzt der Klinik für Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde des AMEOS Klinikums Halberstadt, Herrn Prof. Dr. Dr. Klaus Begall.

Des Weiteren danke ich meinem Chefarzt, dem Leiter der Klinik für Kinder - und Jugendmedizin des AMEOS Klinikums Halberstadt, Herrn Dr. Cornelius Presch, für die Unterstützung bei der Einführung des Neugeborenenhörscreenings in unserer Einrichtung. Allen beteiligten Mitarbeitern bin ich für ihre tatkräftige Begleitung der Umsetzung dieses Ansinnens verbunden.

Eine wichtige Voraussetzung für den Erfolg meiner Arbeit war die verständnisvolle Akzeptanz in der Frauenklinik. Hierfür danke ich dem Chefarzt der Klinik für Gynäkologie und Geburtshilfe, Herrn Dr. Matthias Schmidt.

Einen wichtigen Beitrag für die statistische Verarbeitung und Auswertung der Daten stellte die Hilfe des Institutes für Biometrie und medizinische Informatik der Otto- von- Guericke Universität Magdeburg dar. Hierfür danke ich Herrn PD Dr. rer. nat. S. Kropf und Herrn Dipl.-Math. M. Grüning.

Ein weiterer Dank gilt dem verstorbenen Chefarzt der Frauenklinik Quedlinburg, Herrn Dr. Boldt und der ehemaligen Chefarztin der Kinderklinik Quedlinburg, Frau Dr. Neumann, für die kollegiale Aufnahme in ihrem Krankenhaus.

Einen letzten Dank möchte ich an meine Familie richten, ohne deren Verständnis die Fertigstellung einer Promotionsarbeit als Mutter und Oberärztin im Dienstsysteem nicht möglich gewesen wäre.

9. Erklärung

Hiermit erkläre ich, dass ich die in der Medizinischen Fakultät der Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg zur Promotion eingereichte Dissertation mit dem Titel

„Hörscreening von Neugeborenen, Ergebnisse der Früherfassung kindlicher Hörstörungen in den Jahren 2001 - 2007 am Krankenhaus Halberstadt“

in den Krankenhäusern Quedlinburg und Halberstadt selbstständig und ohne fremde Hilfe durchgeführt habe. Bei der Abfassung der Dissertation ist keine andere als die dort aufgeführte Literatur verwendet worden.

Die Rechte Dritter sind nicht verletzt worden.

Ich habe diese Dissertation bisher an keiner anderen Hochschule zur Promotion eingereicht. Der Medizinischen Fakultät der Otto-von-Guericke-Universität übertrage ich das Recht, weitere Kopien meiner Dissertation herzustellen und zu vertreiben.

Halberstadt, den 18.03.2009

Birgit Christina Eder

10. Tabellarischer Bildungsweg

Name	Eder
Vorname	Birgit Christina
Geburtsname	Schulze
Geburtsdatum	15.02.1959
Geburtsort	Magdeburg
Ehemann	Dr. med. Frank Eder
1. Tochter	Jana Eder, Studentin (28 Jahre)
2. Tochter	Kathrin Eder, Physiotherapeutin (24 Jahre)
Mutter	Schulze, Gertrud; Rentnerin
Vater	Schulze, Udo; Rentner
Sept. 1965 – Aug. 1973	POS Bebertal
Sept. 1973 – Aug. 1977	EOS Haldensleben
Sept. 1977 – Aug. 1978	Pflegerische Hilfskraft im KKH Haldensleben
Sept. 1978 – Aug. 1984	Studium der Humanmedizin an der Medizinischen Akademie Magdeburg
Sept. 1984 – Okt. 1984	Assistenzarztstätigkeit in der Kinderklinik des St. Salvator Krankenhauses Halberstadt
Dez. 1984 – Dez.1985	Erziehungsjahr
Dez. 1985 - Mai 1989	Assistenzärztin in der Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde St. Salvator KH Halberstadt
Mai 1989 – Nov. 2004	Fachärztin / Stationsärztin Infektionsstation/ Abteilung Neonatologie
Juni 1998	Schwerpunkt Neonatologie
Nov. 2004	Oberärztin Abteilung für Neonatologie und pädiatrische Intensivmedizin

11. Anhang

Periphere Hörstörungen im Kindesalter

(Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie)

Definition nach dem Ausprägungsgrad

Hörverluste (HV) eingeteilt nach dem Ausprägungsgrad nach Sibylle Brosch

geringgradige Hörverluste	mittlerer HV zwischen:	25 (20) und 40dB
mittelgradige Hörverluste	mittlerer HV zwischen:	40 und 60 (70) dB
hochgradige Hörverluste	mittlerer HV zwischen:	60 (70) und 90 (95) dB
Hörrestigkeit/Taubheit	mittlerer HV:	90 (95) dB und mehr

Die Unterschiedlichkeit der dB-Angaben bei der Einteilung geht u. a. aus den Studien zur relativen Häufigkeit und Prävalenz der Schweregrade permanenter Hörstörungen bei Kindern hervor. Der Hörverlust wird im Sprachbereich 250 - 400 Hz definiert.

Ursachen frühkindlicher Schallempfindungsschwerhörigkeiten nach Andreas Nickisch

Genetisch bedingt	21,5 bis 54,0 % je nach Studie
Pränatal erworben	2,0 bis 9,3 % je nach Studie
Perinatal erworben	6,7 bis 18,8 % je nach Studie
Postnatal erworben	1,8 bis 14,0 % je nach Studie
Unbekannte Ursachen	30,0 bis 49,1 % je nach Studie.

30 % der genetisch bedingten Hörstörungen sind syndromal, 70 % non-syndromal bedingt. Von den non-syndromalen genetischen Hörstörungen sind 70 – 80 % autosomal rezessiv, 10 – 25 % autosomal dominant und 2 – 3 % X-chromosomal verursacht.

Anamnesebogen zur Hörfähigkeit U3 - U8 (nach Gross und Wollinger)

U3 (1. bis 2. Monat)

1. Erschrecken bei Geräuschen
2. Änderung des Verhaltens bei plötzlichem lauten Geräusch
3. Lidreflex bei plötzlichen ohrnahen, lauten Geräuschen
4. Beruhigung bei Zuspruch von Seiten der Mutter
5. Lauschen auf den Ton des Glöckchens
6. Suchen der Schallquelle vertrauter Geräusche (Sprechen) mit Augenbewegungen.
7. Beginn der Lallperiode

U4 (3. bis 4. Monat)

1. Kopfbewegung in Richtung auf eine Schallquelle
2. Stimmhaftes Lachen
3. Bewusstes Lokalisieren seitlich tiefer liegender Schallquellen mit Kopfbewegungen
4. Lauschen auf einen Stimmgabelton
5. Aufwachen beim Eintreten in das Schlafzimmer oder Herantreten an das Bettchen
6. Aufhören mit Schreien beim Ertönen von Musik
7. Aufnahme von stimmlichen Kontakten mit Erwachsenen

U5 (6. bis 7. Monat)

1. "Babbeln" von 4 und mehr verständlichen Lauten, darunter erste Zweisilber
2. Reaktion auf Zuruf
3. Gebrauch der Stimme, um Beachtung zu finden
4. Bewusstes Lokalisieren seitlich höher liegender Schallquellen
5. Beachtung der Unterhaltung Erwachsener
6. Reaktion auf Musik

U6 (10 bis 12 Monat)

1. Verstehen von Verboten ("nein - nein")
2. Reaktion auf Musik mit Suchen der Schallquelle
3. Reaktion auf leise Ansprache aus 1 m Entfernung
4. Vollständiges Sprechen von 2 und mehr Worten
5. Bammel-Monologie als Ausdruck der Zufriedenheit während des Alleinseins

Risikofaktoren für kindliche Hörstörungen in Anlehnung an National institutes of Health (NIH) Consensus Statement 1993 (Gross 2000)

- Frühgeburt bis Ende der 32. SSW
- Geburtsgewicht unter 1500g
- Prä-, peri- oder postnatale Hypoxie
(APGAR-Wert nach 5 oder 10 Minuten 6 oder Nabelschnur-pH unter 7,1)
- Beatmung für 10 oder mehr Tage.
- Prä-, peri oder postnatale Infektion, die in Verdacht steht Hörstörungen zu verursachen (TORCH)
- Ototoxische Medikation (insbesondere, aber nicht ausschließlich Aminoglykoside)
- Kraniophaciale Dysmorphie und assoziierte Anomalien in Zusammenhang mit Syndromen, die einen Hörverlust umfassen können
- Hyperbilirubinämie mit Blutaustausch
- Persistierende kindliche Hörstörungen in der Familie

Auszug aus Richtlinien des Bundesausschusses der Ärzte und Krankenkassen über die Früherkennung von Krankheiten bei Kindern bis zur Vollendung des 6. Lebensjahres („Kinder-Richtlinien“)

in der Fassung vom 26. April 1976 (veröffentlicht als Beilage Nr. 28 zum Bundesanzeiger Nr. 214 vom 11. November 1976) zuletzt geändert am 19. Juni 2008 veröffentlicht im Bundesanzeiger 2008; Nr. 146: S. 3 484

in Kraft getreten am 1. Januar 2009

Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen

I. Allgemeine Bestimmungen

§ 1 Zielsetzung

Das nach diesen Richtlinien durchzuführende Neugeborenen-Hörscreening dient primär der Erkennung beidseitiger Hörstörungen ab einem Hörverlust von 35 dB. Solche Hörstörungen sollen bis zum Ende des 3. Lebensmonats diagnostiziert und eine entsprechende Therapie bis Ende des 6. Lebensmonats eingeleitet sein.

§ 2 Geltungsbereich

(1) Die Richtlinie gilt auf Grundlage von § 26 des Fünften Buches Sozialgesetzbuch (SGB V) für alle zu Lasten der gesetzlichen Krankenversicherung durchgeführten Früherkennungsuntersuchungen von Hörstörungen bei Neugeborenen, unabhängig davon, welcher Leistungserbringer sie durchführt.

(2) Die in der Richtlinie verwendeten Facharzt-, Schwerpunkt- und Zusatzbezeichnungen richten sich nach der (Muster-)Weiterbildungsordnung der Bundesärztekammer und schließen die Ärzte ein, die aufgrund von Übergangsregelungen der für sie zuständigen Ärztekammern zum Führen der aktuellen Bezeichnung berechtigt sind oder aufgrund der für sie geltenden Weiterbildungsordnung zur Erbringung der entsprechenden Leistung(en) berechtigt sind.

§ 3 Anspruchsberechtigung

Neugeborene haben Anspruch auf die Teilnahme am Neugeborenen-Hörscreening entsprechend dieser Richtlinie.

§ 4 Aufklärung und Einwilligung

Vor Einleitung des Neugeborenen-Hörscreenings sind die Eltern (Personensorgeberechtigten) anhand des Merkblattes des Gemeinsamen Bundesausschusses entsprechend Anlage 7 über Vor- und Nachteile aufzuklären. Die Eltern (Personensorgeberechtigten) entscheiden über die Teilnahme an der Untersuchung. Ihre Ablehnung ist mit der Unterschrift zumindest eines Elternteils (Personensorgeberechtigten) zu dokumentieren.

II. Verfahren

§ 5 Grundsätze des Neugeborenen-Hörscreenings

(1) Das Neugeborenen-Hörscreening umfasst die Messung otoakustischer Emissionen (transitorisch evozierte otoakustische Emissionen, TEOAE) und/oder die Hirnstammaudiometrie (AABR) einschließlich der ggf. gemäß Absatz 3 durchzuführenden Untersuchung. Der Erfolg des Screenings ist insbesondere abhängig von der Zuverlässigkeit der Befundergebnisse und der zeitnahen Durchführung einer umfassenden pädaudiologischen Nachfolgediagnostik bei auffälligen Befunden.

(2) Das Neugeborenen-Hörscreening erfolgt für jedes Ohr mittels TEOAE oder AABR und soll bis zum 3. Lebensstag durchgeführt werden. Für Risikokinder mit konnatalen Hörstörungen ist die AABR obligat. Bei Frühgeborenen soll die Untersuchung spätestens zum Zeitpunkt des errechneten Geburtstermins, bei kranken oder mehrfach behinderten Kindern unter Beachtung der Zusatzstörungen und notwendigen klinischen Maßnahmen spätestens vor Ende des 3. Lebensmonats erfolgen. Bei Geburt im Krankenhaus erfolgt die Untersuchung vor Entlassung. Bei Geburt außerhalb des Krankenhauses oder nicht erfolgter Untersuchung findet die Untersuchung spätestens im Rahmen der U2 statt.

(3) Bei auffälligem Testergebnis der Erstuntersuchung mittels TEOAE oder AABR soll möglichst am selben Tag, spätestens bis zur U2 eine Kontroll-AABR durchgeführt werden. Die Untersuchung erfolgt an beiden Ohren.

(4) Bei einem auffälligen Befund in dieser Kontroll-AABR soll eine umfassende pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik bis zur 12. Lebenswoche erfolgen

§ 6 Durchführungsverantwortung und Qualifikation

(1) Die Verantwortung für die Durchführung des Neugeborenen-Hörscreenings liegt bei Geburt im Krankenhaus bei dem Arzt, der für die geburtsmedizinische Einrichtung verantwortlich ist.

(2) Bei Geburt außerhalb des Krankenhauses liegt die Verantwortung für die Veranlassung der Untersuchung bei der Hebamme oder dem Arzt, die oder der die Geburt verantwortlich geleitet hat. Das Neugeborenen-Hörscreening kann bei Fachärzten für Kinder- und Jugendmedizin, Fachärzten für Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde oder Fachärzten für Sprach-, Stimm- und kindliche Hörstörungen durchgeführt werden, soweit sie berufsrechtlich hierzu berechtigt sind.

(3) In den Fällen, in denen ausnahmsweise im Krankenhaus nach auffälliger Erstuntersuchung keine Kontroll-AABR bis zur U2 durchgeführt wurde, wird die AABR bis spätestens zur U3 von Fachärzten für Kinder- und Jugendmedizin, Fachärzten für Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde oder Fachärzten für Sprach-, Stimm- und kindliche Hörstörungen vorgenommen, soweit sie berufsrechtlich hierzu berechtigt sind.

(4) Die ggf. notwendige pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik wird durch Fachärzte für Sprach-, Stimm- und kindliche Hörstörungen oder pädaudiologisch qualifizierte Fachärzte für Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde durchgeführt

§ 7 Apparative Anforderungen

Die Geräte zur Messung von TEOAE und AABR müssen den für diese Untersuchungen einschlägigen technischen Anforderungen genügen. Eine entsprechende Gewährleistungsgarantie des Herstellers erfüllt diese Bedingung.

§ 8 Qualitätssicherung

(1) Bei Geburt und Durchführung des Neugeborenen-Hörscreenings in einem Krankenhaus soll das Krankenhaus nachfolgend genannte Qualitätsziele erfüllen:

o Der Anteil der auf Hörstörungen untersuchten Kinder zur Gesamtzahl der Neugeborenen soll bei mindestens 95 % liegen.

o Mindestens 95% der in der Erstuntersuchung auffälligen Kinder sollen vor Entlassung aus dem Krankenhaus eine Kontroll-AABR erhalten haben.

o Der Anteil der untersuchten Kinder, für die eine pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik gemäß § 5 Abs. 4 erforderlich ist, soll höchstens bei 4 % liegen.

(2) Wird das Neugeborenen-Hörscreening bei einem niedergelassenen Facharzt für Kinder- und Jugendmedizin, Facharzt für Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde oder einem Facharzt für Sprach-, Stimm- und kindliche Hörstörungen erbracht, so sollen nachfolgend genannte Qualitätsziele erfüllt werden:

o Mindestens 95 % der in der Erstuntersuchung auffälligen Kinder sollen in derselben Betriebsstätte, in der die Untersuchung durchgeführt wurde, eine Kontroll-AABR erhalten.

o Der Anteil der primär beim Vertragsarzt untersuchten Kinder, für die eine pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik gemäß § 5 Abs. 4 erforderlich ist, soll höchstens bei 4% liegen.

(3) Unabhängig von der Verantwortung für die Durchführung der Früherkennungsuntersuchung gemäß § 6 hat der die U3 durchführende Arzt sich zu vergewissern, dass das Neugeborenen-Hörscreening dokumentiert wurde. Ist die Durchführung der Untersuchung nicht dokumentiert, so hat er die Untersuchung zu veranlassen sowie Durchführung und Ergebnis zu dokumentieren. Dasselbe gilt für die U4 und U5 durchführenden Ärzte.

(4) Der Erfolg des Neugeborenen-Hörscreenings ist abhängig von der zeitnahen Durchführung einer umfassenden audiologischen Nachfolgediagnostik bei auffälligen Befunden und der Therapieeinleitung. Um zu gewährleisten, dass das Neugeborenen-Hörscreening allen Neugeborenen zur Verfügung steht und alle im Rahmen der Früherkennungsuntersuchung auffällig getesteten Neugeborenen die Konfirmationsdiagnostik in Anspruch nehmen, sollen Krankenhäuser bzw. Hebammen und niedergelassene Ärzte, die die Früherkennungsuntersuchung durchführen, auch die über die in § 9 geregelten Dokumentationen hinausgehenden länderspezifischen Regelungen berücksichtigen (z. B. Dokumentation durch Screeningkarten des Erweiterten Neugeborenen-Screenings).

§ 9 Dokumentation

(1) Im Gelben Kinderuntersuchungsheft (Anlage 1) werden Durchführung und Ergebnisse (differenziert nach einseitig/beidseitig) dieser Früherkennungsuntersuchung sowie ggf. die Durchführung einer Konfirmationsdiagnostik dokumentiert.

(2) Zusätzlich zur Dokumentation im Gelben Heft haben die Leistungserbringer des Neugeborenen-Hörscreenings ab dem 1. Januar 2009 einmal im Kalenderjahr eine Sammelstatistik über folgende Parameter zu erstellen:

- o Gesamtzahl der Neugeborenen (nur im Krankenhaus zu erfassen)
- o Anzahl der im Rahmen des Neugeborenen-Hörscreenings getesteten Neugeborenen differenziert nach TEOAE / AABR als Erstuntersuchung
- o Anzahl der Neugeborenen mit auffälliger TEOAE (differenziert nach einseitig/beidseitig auffällig)
- o Anzahl der Neugeborenen mit auffälliger AABR (differenziert nach Erst- und Kontrolluntersuchung sowie nach einseitig/beidseitig auffällig)
- o Anzahl der Neugeborenen mit auffälliger TEOAE und auffälliger AABR (differenziert nach einseitig/beidseitig auffällig)

(3) Sammelstatistiken sind auf Anfrage der vom Gemeinsamen Bundesausschuss für die Evaluation bestimmten Stelle zur Verfügung zu stellen. Diese Daten können auch in Zusammenarbeit mit den länderspezifischen Screeningzentren erhoben werden.

(4) Folgende Parameter müssen im Rahmen der U3, U4 und U5 überprüft und im Gelben Heft dokumentiert werden:

- o Neugeborenen-Hörscreening ist bereits erfolgt und im Gelben Heft dokumentiert
- o Neugeborenen-Hörscreening selbst durchgeführt bzw. veranlasst falls Dokumentation im Gelben Heft fehlt
- o Ergebnisse des Neugeborenen-Hörscreenings (Früherkennungsuntersuchung unauffällig, Konfirmationsdiagnostik veranlasst, Konfirmationsdiagnostik bereits durchgeführt, angeborene Hörstörung bei Konfirmationsdiagnostik festgestellt, einseitig/beidseitig).

§ 10 Evaluation

(1) Das Neugeborenen-Hörscreening wird hinsichtlich Qualität und Zielerreichung durch eine Studie evaluiert. Hierzu beschließt der Gemeinsame Bundesausschuss Art, Umfang und Zeitrahmen der Evaluation.

(2) Zielparameter für die Evaluation sind insbesondere

- o Häufigkeit der durchgeführten Untersuchung differenziert nach Ort der Leistungserbringung (für die Kliniken auch die Erfassungsraten),
- o Anzahl der auffälligen Erstuntersuchungen differenziert nach Methode und nach einseitig/beidseitig auffällig,
- o Anzahl der auffälligen Kontroll-AABR differenziert nach Methode der Erstuntersuchung und einseitig/beidseitig auffällig,
- o Anzahl der richtig-positiven Befunde,
- o Zeitpunkt der Diagnosestellung und Therapieeinleitung,
- o Anzahl der falsch-positiven Befunde.

§ 11 Anpassung

Spätestens 5 Jahre nach In-Kraft-Treten der Richtlinienänderung soll der Gemeinsame Bundesausschuss das Neugeborenen-Hörscreening prüfen und erforderliche Änderungen beschließen.

Erfahrungen mit dem Neugeborenenhörscreening in Halberstadt

Bei der Durchführung des Neugeborenenhörscreenings in der Region Halberstadt wurden zahlreiche Erfahrungen gewonnen, die zur Optimierung des Untersuchungsablaufes beitragen können. Wesentliche Schlussfolgerungen sind:

- Das Neugeborenenhörscreening kann nur auf der gleichberechtigten Zusammenarbeit des medizinischen Personals der Frauenklinik, Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde und der HNO-Klinik basieren.
- Die Aufklärungsfunktion nehmen vor der Geburt die Gynäkologen und Hebammen wahr. Im juristischen Sinne liegt die Leitung des Screenings in den Händen der Geburtsklinik.
- Das Neugeborenenhörscreening und die anschließenden Kontrollen werden durch das medizinische Personal der Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde gewährleistet.
- Das Team der HNO-Klinik übernimmt die fachliche Kontrollfunktion und betreut die hörauffälligen Patienten in der pädaudiologischen Sprechstunde weiter.
- Die angegebene Untersuchungsdauer von 5-10 Minuten für das Screening sollte nicht überschritten werden.
- Der Untersuchungsablauf ist standardisiert.
- Die eingesetzten Untersuchungsgeräte (Echoscreen und Evostar) haben sich bewährt und sollten nur durch die Zusatzfunktion AABR des Echoscreen erweitert werden.
- Die Anzahl der zu untersuchenden Neugeborenen sollte mindestens 95 % der Gesamtpopulation betragen.
- Die Anforderungen an die Untersuchungsräume müssen dem Standard für Höruntersuchungen entsprechen.
- Die Informations- und Öffentlichkeitsarbeit ist weiter zu intensivieren.
- Die Dokumentation hat den Richtlinien entsprechend zu erfolgen.
- Die Daten sind kurzfristig an die Zentrale Stelle zur Aufklärung von Stoffwechseldefekten zu senden.
- In regelmäßigen Abständen sollten innerhalb des Teams als auch überregional die bisherigen Ergebnisse ausgewertet werden.

Nur durch ein universelles Neugeborenenhörscreening wird allen Neugeborenen die Chance gegeben, frühzeitig diagnostizierte Hörstörungen effizient behandeln zu lassen.