

Aus der Klinik für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde
der Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg

Das Seromukotympanon im pädaudiologischen Follow-Up
des Neugeborenen-Hörscreening in Sachsen-Anhalt

Dissertation

zur Erlangung des Doktorgrades

Dr. med.

(doctor medicinae)

an der medizinischen Fakultät der
Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg

vorgelegt von
aus
Magdeburg

Friedrich Gunther Scholz
Immenstadt im Allgäu
2011

Dokumentationsblatt

Bibliographische Beschreibung:

Scholz, Friedrich:

Das Seromukotympanon im pädaudiologischen Follow-Up des Neugeborenen-Hörscreening in Sachsen-Anhalt. -2011- 67 Bl.: 9 Abb., 3 Tab., 5 Anl.

Kurzreferat

Bisher wurden Hörstörungen im Kindesalter meist erst entdeckt, wenn bereits Folgen der Schwerhörigkeit, wie Sprachentwicklungsverzögerungen, auffielen. Durch die Einführung des universellen Neugeborenen-Hörscreening können kindliche Hörstörungen bereits in den ersten Lebensmonaten diagnostiziert werden. Das Seromukotympanon als häufigste Ursache einer Schwerhörigkeit im Kindesalter spielt eine wichtige Rolle im pädaudiologischen Follow-Up nach kontrollbedürftigem Neugeborenen-Hörscreening. Durch retrospektive Analyse von 715 Kindern, die in den Jahren 2006 bis 2010 im Arbeitsbereich für Phoniatrie und Pädaudiologie der HNO-Universitätsklinik Magdeburg untersucht wurden, konnte der Anteil von Kindern mit der Diagnose Seromukotympanon im Rahmen des Follow-Up bestimmt werden. Weiterhin wurde die Rate an Spontanremissionen bzw. notwendiger chirurgischer Interventionen untersucht. Bei 16% ergab sich im Follow-Up die Arbeitsdiagnose eines SMT. Bei 54% kam es zu einer Spontanremission. 46% der Kinder wurden chirurgisch therapiert. Ein stark erhöhtes Risiko für ein persistierendes SMT besteht bei Kindern mit kraniofazialen Dysmorphien oder Spaltbildungen des Gaumens. Durch die Einführung des Neugeborenen-Hörscreening gelingt die frühzeitige Diagnose und Therapie des SMT. Dadurch können potentielle Störungen der sprachlichen, sozialen und intellektuellen Entwicklung der Kinder verhindert werden.

Schlüsselwörter

glue ear

sekretorische Otitis media

Schalleitungsschwerhörigkeit

Schwerhörigkeit im Kindesalter

Tracking

Adenotomie

Paukendrainage

Abkürzungsverzeichnis

AABR	automated auditory brainstem response
ABR	auditory brainstem response
AT	Adenotomie
BERA	brainstem evoked response audiometry
CMV	Cytomegalie-Virus
dB	Dezibel (Maßeinheit des Schalldruckpegels)
DGPP	Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie
DZH	Deutsches Zentralregister für kindliche Hörstörungen
ECMO	Extrakorporale Membranoxygenierung
G-BA	Gemeinsamer Bundesausschuss der Ärzte und Krankenkassen
HSV	Herpes-simplex-Virus
Hz	Hertz = 1/s
IQWiG	Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen
JCIH	Joint Committee on Infant Hearing
KFD	kraniofaziale Dysmorphie
KI	Konfidenzintervall
mmWS	Millimeter Wassersäule
NGHS	Neugeborenen-Hörscreening
nHL	normal hearing level
OME	otitis media with effusion
PD	Paukendrainage
PZ	Parazentese
SMT	Seromukotympanon
SOM	sekretorische Otitis media
TEOAE	transitorisch evozierte otoakustische Emissionen

INHALTSVERZEICHNIS

Dokumentationsblatt	I
Schlüsselwörter	II
Abkürzungsverzeichnis	III
1 Einführung	3
1.1 Arten von Hörstörungen	3
1.1.1 Schalleitungsstörungen	3
1.1.2 Schallempfindungsschwerhörigkeiten	4
1.2 Schweregrade von Hörstörungen	4
1.3 Ursachen kindlicher Hörstörungen und Risikofaktoren	4
1.3.1 Schallempfindungsstörungen	4
1.3.2 Schalleitungsstörungen	6
1.4 Hörbahnreifung	8
1.5 Neugeborenen-Hörscreening (NGHS)	8
1.5.1 Notwendigkeit des Neugeborenen-Hörscreening.....	8
1.5.2 Richtlinie für das Neugeborenen-Hörscreening in der Bundesrepublik Deutschland ..	9
1.5.3 Tracking und Follow-Up.....	10
1.6 Problemstellung	11
2 Material und Methoden	13
2.1 Patienten	13
2.2 Methoden	13
2.2.1 Diagnostik.....	13
2.2.2 Operative Therapie.....	18
2.2.3 Statistische Methoden	19
3 Ergebnisse	21
3.1 Follow-Up	21
3.1.1 Pädaudiologisches Follow-Up in Sachsen-Anhalt	21
3.1.2 Zeitpunkt des Follow-Up.....	21
3.1.3 Diagnosen	22
3.2 Diagnose SMT	24
3.2.1 Diagnosezeitpunkt SMT	24
3.2.2 Therapie	24
3.2.3 Risikogruppen für die Entwicklung eines persistierenden SMT	29
4 Diskussion	31
4.1 Follow-Up	31

4.1.1 Rate des Follow-Up in Sachsen-Anhalt	31
4.1.2 Zeitpunkt des Follow-Up.....	32
4.2 Diagnosen im Rahmen des Follow-Up	34
4.3 Therapie des SMT	38
4.3.1 Watchful-waiting vs. frühe Operation	38
4.3.2 Bedeutung der Adenotomie	42
4.3.3 Eigene Ergebnisse	42
4.4 Risikogruppen	44
5 Zusammenfassung.....	47
6 Anlagen.....	48
7 Literaturnachweis	51
8 Erklärung.....	62
9 Danksagung	63
10 Lebenslauf	64

1 Einführung

Ein gutes Hörvermögen ist für den Menschen eine Grundvoraussetzung zur erfolgreichen Kommunikation mit seinen Mitmenschen. Schwerhörigkeit, egal welcher Ursache, kann für den Betroffenen schwerwiegende Konsequenzen bis hin zur sozialen Isolation haben. In besonderer Weise sind Säuglinge und Kleinkinder von einer Beeinträchtigung des Hörvermögens betroffen. Sie benötigen akustische Reize, um diese lautsprachlich nachahmen zu können und die Rückkopplung über das Gehör ist zur Kontrolle der Lautbildung notwendig. Deshalb führen frühkindliche Hörstörungen zu einer Beeinträchtigung des Spracherwerbs im Sinne von Sprachentwicklungsverzögerungen oder Sprachentwicklungsstörungen. In der Folge leidet die soziale, intellektuelle und emotionale Entwicklung des Kindes. Dies kann sich später negativ auf den schulischen und beruflichen Erfolg und damit entscheidend auf den gesamten Lebensweg eines Menschen auswirken. Die frühzeitige Diagnose und Therapie kindlicher Hörstörungen ist folglich von fundamentaler Bedeutung für eine ungestörte Kindesentwicklung.

1.1 Arten von Hörstörungen

Hörstörungen können nach dem Ort der Störung in Schalleitungs- und Schallempfindungsstörungen unterteilt werden. Letztere werden weiter in cochleäre, retrocochleäre und zentrale Schwerhörigkeiten eingeteilt.

1.1.1 Schalleitungsstörungen

Schalleitungsschwerhörigkeiten sind Störungen, bei denen die mechanische Schallübertragung im System aus äußerem Ohr, Gehörgang, Trommelfell, Mittelohr und Gehörknöchelchen gestört ist. Dadurch wird die verstärkende Funktion des Schalleitungsapparates verringert oder völlig aufgehoben. In den meisten Fällen liegt eine Störung der Mittelohrbelüftung vor, welche durch eine Funktionsstörung der Eustach'schen Röhre verursacht wird.

1.1.2 Schallempfindungsschwerhörigkeiten

Schallempfindungsschwerhörigkeiten liegt eine Störung in der Cochlea oder im Verlauf des Hörnerven und der Hörbahn zu Grunde. Letztere werden daher als sensorineurale Schwerhörigkeiten bezeichnet.

1.2 Schweregrade von Hörstörungen

Hörstörungen lassen sich nach Ihrem Schweregrad z.B. folgendermaßen einteilen (Tab.1)[97]:

Bezeichnung	Hörverlust in dB nHL
normales Gehör	0-20
geringgradiger Hörverlust	21-40
mittelgradiger Hörverlust	41-60
hochgradiger Hörverlust	61-90
an Taubheit grenzend	91-110
Taubheit	>110

Tab. 1: Einteilung von Hörstörungen

Diese grobe Einteilung ist lediglich orientierend und sagt nichts über die tatsächliche individuelle Beeinträchtigung des Betroffenen aus. Es gibt verschieden Methoden den Hörverlust prozentual aus Reintonaudiogrammen oder besser Sprachaudiogrammen anzugeben. Bei Kindern, insbesondere bei Neugeborenen und Säuglingen, sind diese subjektiven audiometrischen Daten nicht zu erheben. Mit den üblichen pädaudiologischen diagnostischen Methoden kann die Hörschwelle im Hauptsprachbereich annähernd bestimmt werden. Daher ist die oben genannte Einteilung für die pädaudiologische Diagnosestellung ausreichend und kann bei Vorliegen einer permanenten Hörstörung im weiteren Verlauf genauer differenziert werden.

1.3 Ursachen kindlicher Hörstörungen und Risikofaktoren

1.3.1 Schallempfindungsstörungen

Permanente bilaterale Schallempfindungsstörungen im Kindesalter haben laut dem Deutschen Zentralregister für kindliche Hörstörungen (DZH) in Deutschland eine Präva-

lenz von ca. 1,2/1000. Weltweit wird die Prävalenz mit 1/1000 bis 6/1000 angegeben, abhängig vom jeweiligen Stand der medizinischen Versorgung [37]. In Entwicklungsländern finden sich deutlich mehr Fälle von ototoxischen und entzündlichen Innenohrschwerhörigkeiten [30]. Laut dem DZH vorliegenden Daten haben 36% eine genetische Ursache, 18% sind erworben, bei 46% ist die Ursache ungeklärt. Eine Assoziation mit Syndromen liegt bei 7% vor, eine Fehlbildung des Kopfbereichs findet sich bei 14%. Unter den erworbenen Schallempfindungsstörungen sind die häufigsten Ursachen prä- oder perinatale Komplikationen, Meningitis, CMV-Infektion und Rötelnembryopathie [37]. Ein erhöhtes Risiko für das Auftreten einer Innenohrschwerhörigkeit besteht nach Angaben des amerikanischen Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) unter anderem bei folgenden Faktoren [56]:

- familiäre Vorgeschichte bezüglich kindlicher Hörstörungen
- Behandlung auf einer Neugeborenen-Intensivstation entweder über mehr als fünf Tage oder unabhängig von der Aufenthaltsdauer mit einer der folgenden Therapien: unterstützte Beatmung, Aminoglykoside, Schleifendiuretika, ECMO, Austauschtransfusion bei Hyperbilirubinämie
- intrauterine Infektionen wie Rubella, Toxoplasmose, Lues, CMV, HSV
- Kraniofaziale Anomalien mit Beteiligung von Ohrmuschel und Gehörgang, präaurikuläre Anhängsel bzw. Fisteln und Fehlbildungen des Felsenbeins
- Syndrome, die häufig mit einer Schwerhörigkeit assoziiert sein können, z.B. Waardenburg-, Pendred-, Alport, Lange-Nielsen-Syndrom
- Neurodegenerative Erkrankungen
- Schädeltraumata
- Chemotherapie

Neugeborene, für die einer oder mehrere der aufgeführten Faktoren zutreffen, bedürfen intensiver, zum Teil wiederholter diagnostischer Maßnahmen zum sicheren Ausschluss einer Hörstörung.

1.3.2 Schalleitungsstörungen

1.3.2.1 Seromukotympanon

Das Seromukotympanon (Syn. Paukenerguss, Tubenmittelohrkatarrh, sekretorische Otitis media (SOM), glue ear, otitis media with effusion (OME)) ist definiert als Anwesenheit von Flüssigkeit hinter einem intakten Trommelfell ohne akute Infektion. Es ist die häufigste Ursache für eine Schwerhörigkeit im Kindesalter. Otoskopisch ist ein mattes, verdicktes, teilweise livide verfärbtes und oft retrahiertes Trommelfell sichtbar. Teilweise scheinen Luftbläschen oder ein Sekretspiegel hindurch. Im Tympanogramm zeigt sich typischerweise ein flacher Kurvenverlauf (Typ B nach Jerger) bzw. eine Unterdruckkurve (Typ C nach Jerger)(Abb. 1) [57].

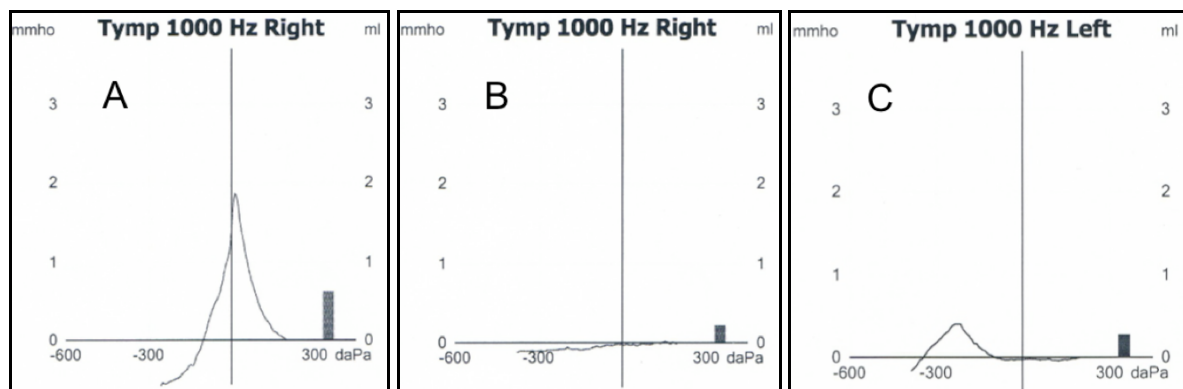


Abb. 1: Tympanogramm-Typen nach Jerger

Audiologisch zeigt sich üblicherweise eine Schalleitungsstörung von 25-50dB. Es gibt zwei Erkrankungsgipfel im Alter von zwei und von fünf Jahren [80]. Mit einer Prävalenz zwischen 10% und 30% und einer kumulativen Inzidenz von 80% mit vier Jahren [17] stellt es eine der am weitesten verbreiteten Erkrankungen des Kleinkindalters überhaupt dar. Über die Hälfte der Paukenergüsse bildet sich spontan innerhalb von 8 Wochen zurück, aber bei 5% bleibt eine bilaterale Schalleitungsstörung über zwölf Monate bestehen [22]. Nach dem zeitlichen Verlauf werden akute, subakute und persistierende Formen unterschieden. Von letzteren spricht man ab einer Dauer von drei Monaten, d.h. wenn innerhalb von drei Monaten bei zwei Untersuchungen ein SMT diagnostiziert wird. Passivrauchen, Allergien, rezidivierende akute Mittelohrentzündungen, das Auftreten von Otagie und vergrößerte Adenoide wirken sich negativ auf die Rate an Spontanremissionen aus [22, 79]. Pathophysiologische Ursachen des SMT sind - wie bei allen Formen der Otitis media - zum einen eine gestörte Funktion der Tuba auditiva, zum an-

deren ein entzündlicher Prozess. Beide Faktoren interagieren miteinander und können sich gegenseitig begünstigen und verstärken. Ursachen für eine Tubenfunktionsstörung können entzündliche Schleimhautschwellungen z.B. durch akute oder chronische Infekte der oberen Atemwege oder eine ungenügende Öffnung der Tube durch den Musculus tensor veli palatini sein. Bei Kleinkindern verläuft die Tube eher horizontal und ist kürzer und elastischer als beim Erwachsenen. Es wird angenommen, dass dies zu einer schlechteren Tubenöffnung führt. Ein deutlich erhöhtes Risiko für die Entwicklung eines persistierenden SMT besteht bei Patienten mit Fehlbildungen des Gesichtsschädels und mit Spaltbildungen des Gaumens. Dies trifft auch für die -- auf Grund der fehlenden äußerlich sichtbaren Zeichen häufig übersehenen -- submucösen und occulten Gaumenspalten zu. Beim überwiegenden Teil dieser Patienten liegt eine velopharyngeale Insuffizienz durch Fehlinserktion der Mm. tensor et levator veli palatini vor, welche wiederum zur chronischen Tubenfunktionsstörung führt. Es werden verschiedene ätiologische Faktoren diskutiert, die zu einer chronischen Entzündung der Schleimhaut im Bereich von Nasenrachen, Tube und Mittelohrschleimhaut beitragen können. Zum einen sind virale und bakterielle Infekte im frühen Kindesalter weit verbreitet. Zum anderen spielen aber auch nicht infektiöse Entzündungsprozesse wie Allergien [5, 50, 70] oder Reflux von Magensäure [2, 61] eine Rolle in der Entstehung eines SMT.

Über die Hälfte der Ergüsse bildet sich innerhalb von 2 Monaten zurück, aber bei etwa 5% kommt es zum persistierenden Paukenerguss für mindestens 12 Monate [22]. Therapeutisch stehen zunächst konservative Maßnahmen wie die Applikation abschwellender Nasentropfen, Nasenspülungen mit Kochsalzlösung und bei größeren Kindern spielerische Valsalvamanöver im Vordergrund. Auch ein Therapieversuch durch die Gabe eines Antibiotikums ist möglich. Bei persistierendem SMT über mehr als drei Monate sollte die operative Einlage von Paukenröhrchen zur Gewährleistung der Mittelohrbelüftung erfolgen. Unserer Erfahrung nach ist für den Erfolg der Therapie mit Paukendrainageröhrchen die postoperative Kontrolle und Pflege entscheidend. Durch eingetrocknetes Mittelohrsekret oder Cerumen wird die Belüpfungsfunktion bei vielen Röhrchen aufgehoben. Abhängig vom Alter und weiteren klinischen Symptomen wie rezidivierenden Infekten der oberen Atemwege, Nasenatmungsbehinderung oder nächtlichem Schnarchen wird dieser Eingriff mit einer Entfernung der meist vergrößerten Adenoide kombiniert.

1.3.2.2 Fehlbildungen

Fehlbildungen des Mittelohres können entweder isoliert oder in Kombination mit Fehlbildungen der Ohrmuschel und des Gehörgangs auftreten (kleine bzw. große Mittelohrfehlbildung). Die Prävalenz liegt bei ca. 1/10000. Bei Kindern mit Fehlbildungen des Gesichtsschädels, z.B. bei Franceschetti- oder Goldenhar-Syndrom, kommen sie öfter vor als bei Patienten ohne derartige Veränderungen [38].

1.4 Hörbahnreifung

Die Funktionalität des Schalleitungsapparates, der Reizbildung in den Sinneszellen der Hörschnecke und der Reizweiterleitung über den N. cochlearis ist für das Erlernen des Hörvermögens unabdingbar. So konnte Rébillard 1994 tierexperimentell nachweisen, dass die spezifische Wirkung des auditiven Cortex nur durch Aktivierung über die auditiven Bahnen erreicht werden kann [99]. Auch eine große Zahl von Deprivationsstudien hat ergeben, dass ohne akustische Stimulation die Synaptogenese und Reifung des auditorischen Cortex nicht möglich ist [68, 93, 99, 107]. Seine physiologische Reifung ist etwa mit dem Abschluss des vierten Lebensjahres vollendet [67, 111]. Unabhängig von der Art der Hörstörung kommt es schon nach wenigen Monaten der Stimulusreduktion zu irreversiblen Schäden [30]. Eine besondere Rolle im Sinne einer sensiblen Phase für die Hör- und Sprachentwicklung hat das erste Lebensjahr [14]. Beim Vorliegen einer permanenten Hörstörung im Kindesalter kann keine ausreichende Bahnung und Reifung der übergeordneten neuronalen Netze vom Hirnstamm bis zum auditorischen Cortex erfolgen. Selbst Kinder mit rezidivierenden Mittelohrentzündungen im ersten Lebensjahr, die im Vergleich zu hochgradig hörgeschädigten Kindern eher gering beeinträchtigt sind, zeigen im Alter von 20 bis 34 Monaten einen Unterschied in der Sprechfähigkeit, im Vergleich zu Kindern ohne derartige Vorgeschichte [14].

1.5 Neugeborenen-Hörscreening (NGHS)

1.5.1 Notwendigkeit des Neugeborenen-Hörscreening

Die Häufigkeit einer permanenten angeborenen Hörstörung liegt nach Angaben des Deutschen Zentralregisters für kindliche Hörstörungen (DZH) aus dem Jahr 2000 bei 1,2/1000 [37]. Geht man von dieser Häufigkeit aus, so ist eine relevante Hörstörung weitaus häufiger als eine Vielzahl anderer Erkrankungen, für die ein Screening bereits

etabliert ist. Ohne NGHS werden selbst hochgradige Hörstörungen bei Kindern häufig erst sehr spät erkannt. So lag das durchschnittliche Diagnosealter in Deutschland und anderen europäischen Staaten vor Beginn des NGHS bei zwei bis zweieinhalb Jahren [4, 31]. Unter Berücksichtigung des aktuellen Wissensstands über die Bedeutung des Hörvermögens für die Sprachentwicklung, die kognitiven Fähigkeiten und damit die sozio-emotionale Entwicklung des Individuums, soll durch die Einführung des Screenings die Diagnose deutlich früher erfolgen. Auch aus gesundheitsökonomischen Gründen ist die frühzeitige Erkennung von Hörstörungen sinnvoll. Die Kosten einer zu spät erkannten Schwerhörigkeit durch Sprachtherapie, sonderpädagogische Beschulung und Einkommensverlust sind nicht zu unterschätzen. Nach einer Kosten-Nutzen-Analyse von Porter et al. übersteigen die Kosten für ein universelles NGHS in keinem Fall den Nutzen. Im günstigsten Fall kann das Kosten-Nutzenverhältnis sogar bei 1:25 liegen [95].

Der Gemeinsame Bundesausschuss der Ärzte und Krankenkassen (G-BA) gab deshalb dem Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen (IQWiG) am 15.03.2005 den Auftrag einer Nutzenbewertung bezüglich der Einführung eines universellen NGHS in Deutschland. Der Abschlussbericht des IQWiG vom 30.04.2007 fiel positiv aus, so dass der G-BA im Jahr 2008 die Einführung des NGHS in Deutschland beschloss.

1.5.2 Richtlinie für das Neugeborenen-Hörscreening in der Bundesrepublik Deutschland

Seit dem 01.01.2009 haben Neugeborene in Deutschland ein Recht auf die Teilnahme an einem universellen NGHS. Im Beschluss des G-BA zur Änderung der Kinderrichtlinien heißt es: „Neugeborene haben zusätzlich Anspruch auf ein erweitertes Neugeborenen-Screening ... und auf eine Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen ...“ [32].

In diesem Beschluss wurden folgende Ziele des Screening formuliert:

- Erkennung beidseitiger Hörstörungen von mehr als 35dB
- Diagnose bis zum Ende des 3. Lebensmonats
- Therapieeinleitung bis zum Ende des 6. Lebensmonats
- Screening aller Kinder mit TEOAE oder AABR bis zum 3. Lebensstag
- Screening von Risikokindern für konnatale Hörstörungen primär mit AABR
- bei gescheitertem Erstscreening soll möglichst am selben Tag, spätestens aber bis zur U2 eine Kontroll-AABR erfolgen

- bei Scheitern dieser Kontroll-AABR soll spätestens bis zur Vollendung der 12. Lebenswoche eine pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik erfolgen
- der Anteil der Kinder, die einer Konfirmationsdiagnostik zugeführt werden, soll 4% nicht übersteigen [32]

Diese Ziele stimmen weitgehend mit internationalen Konsensuspapieren überein [1, 56, 86].

1.5.3 Tracking und Follow-Up

Im Fazit des Abschlussberichts des IQWiG wird empfohlen, bei Einführung eines universellen NGHS gleichzeitig „geeignete Qualitätssicherungsmaßnahmen zu implementieren“ [51]. Hierfür ist die konsequente Nachverfolgung (Tracking) von Kindern mit auffälligem Testergebnis (Follow-Up-Tracking) und nicht gescreenten Kindern (Vollständigkeitstracking) notwendig, um diese einer weiterführenden pädaudiologischen Diagnostik (Konfirmationsdiagnostik) zuzuführen. Die Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (DGPP) hat bereits im Jahr 2007 auf ihrer Jahrestagung in einem Konsensuspapier Empfehlungen für qualitätssichernde screeningbegleitende Maßnahmen erarbeitet und veröffentlicht. Diese wurden nach gesetzlicher Verankerung des NGHS im Jahr 2009 überarbeitet [124]. Neben den oben genannten Zielen, die im Beschluss des G-BA formuliert wurden, wird darin konkret der Ablauf der weiteren Diagnostikstufen bei kontrollbedürftigem Ergebnis des Erstscreening empfohlen. Zunächst soll ein Rescreening am selben Tag in der selben Einrichtung erfolgen. Ein Kontrollscreening, bzw. bei außerhalb der Klinik geborenen oder vorzeitig entlassenen Reifgeborenen ein Erstscreening, kann im Zeitraum von vier bis sechs Lebenswochen bei niedergelassenen Pädaudiologen, pädaudiologisch qualifizierten Hals-Nasen-Ohrenärzten oder Pädiatern stattfinden. Die pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik soll bei *nicht unauffälligem* Erst- oder Kontrollscreening durch eine pädaudiologische oder eine HNO-ärztliche Einrichtung mit pädaudiologischer Kompetenz entsprechend dem Konsensuspapier der DGPP durchgeführt werden. Diese muss innerhalb der ersten drei Lebensmonate abgeschlossen sein [85]. Kann eine Hörstörung durch das Screening nicht ausgeschlossen werden, so sollte nach einer Empfehlung von Hoth nicht von einem *auffälligen*, sondern von einem *nicht unauffälligen* Ergebnis gesprochen werden, da wegen der relativ geringen Spezifität der Screeningverfahren eine Hörstörung mit großer Wahrscheinlichkeit nicht vorliegt [48]. Diese Definition wird daher auch in dieser Arbeit angewendet.

Das Tracking wird in Sachsen-Anhalt vom Fehlbildungsmonitoring Sachsen-Anhalt gewährleistet. Mit einer speziellen Software werden dort alle eingehenden Screeningbefunde gespeichert und regelmäßig Kinder mit fehlendem oder nicht unauffälligem Screening nachverfolgt. In der Praxis werden die Eltern der betroffenen Kinder, durch bis zu drei Briefe im Abstand von jeweils vier Wochen und ggf. durch Telefonate, über die Wichtigkeit der Untersuchung für das Wohl Ihres Kindes aufgeklärt und zum Aufsuchen eines diesbezüglich qualifizierten HNO-Arztes oder eines pädaudiologischen Zentrums aufgefordert. In der Praxis bedeutet dieses Vorgehen einen immensen Aufwand. So wurden beispielsweise im Jahr 2008 in Sachsen-Anhalt insgesamt 2568 Briefe verschickt und 576 Telefonate geführt [73].

1.6 Problemstellung

Beim NGHS sollen vor allem angeborene sensorineurale Schwerhörigkeiten entdeckt werden, um rechtzeitig eine entsprechende apparative Hörrehabilitation, wie die Versorgung mit entsprechenden Hörgeräten oder Cochlea-Implantaten, einleiten zu können. Als Screeningmethoden dienen TEOAE- und AABR-Messungen. Beide Methoden ermöglichen keine Unterscheidung von Schallleitungs- und Schallempfindungsschwerhörigkeiten. Dies gelingt durch die Messung eines Tympanogramms und mit Hilfe der Ohrmikroskopie, bei der vom geübten Untersucher ein Paukenerguss diagnostiziert werden kann. Bei einem großen Teil der Kinder mit nicht unauffälligem Screeningergebnis muss eine Schallleitungsstörung durch einen Unterdruck oder die Anwesenheit von Flüssigkeit im Mittelohrraum als Ursache der Hörstörung angenommen werden.

Diese Arbeit soll zur Klärung folgender Fragen beitragen:

1. Wie groß ist der Anteil der Kinder mit einer Schallleitungsschwerhörigkeit durch ein Seromukotympanon an der Gesamtzahl der Kinder im Follow-Up in Abhängigkeit vom Alter?
2. Wie hoch ist die Rate an persistierendem SMT bzw. der Spontanremissionen?
3. Was sind mögliche Risikofaktoren für die Entwicklung eines persistierenden oder rezidivierenden SMT?

4. Wie groß ist der Anteil der Kinder mit auffälligem Screening, bei denen sich während des Follow-Up eine Normakusis zeigt? Welches sind mögliche Ursachen für das auffällige Erstscreening?
5. Wie hoch ist in Sachsen-Anhalt der Anteil der Kinder, die einer pädaudiologischen Diagnostik zugeführt werden?

2 Material und Methoden

2.1 Patienten

In die Untersuchung eingeschlossen wurden alle Kinder, die in den Jahren 2006 bis 2010 in Sachsen-Anhalt am universellen NGHS teilgenommen haben und im Arbeitsbereich für Phoniatrie und Pädaudiologie der Hals-Nasen-Ohren-Klinik der Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg zur Konfirmationsdiagnostik bzw. zum Rescreening vorgestellt wurden. Eine genaue Unterscheidung in Rescreening und Konfirmationsdiagnostik nach den Kriterien des G-BA war anhand der vorliegenden Daten nicht möglich. Die Gesamtzahl der Patienten beträgt 715, davon 319 weiblichen und 396 männlichen Geschlechts. Sofern keine beidseitige Normakusis nachgewiesen werden konnte, verblieben die Kinder in unserem Dispensaire und wurden zu weiteren Kontrollen einbestellt und ggf. einer operativen Therapie zugeführt. Im Falle einer operativen Therapie wurden die audiologischen Befunde entweder intraoperativ oder postoperativ kontrolliert und ein erneuter Kontrolltermin wiederum im Intervall vereinbart. Um auf Grundlage der eigenen Ergebnisse Aussagen über die Gesamtzahl der in Sachsen-Anhalt gescreenten Kinder zu ermöglichen, wurden die Datensätze der Screeningzentrale im Fehlbildungsmonitoring Sachsen-Anhalt aus den Jahren 2006 bis 2010 hinzugezogen. Im Jahr 2006 wurde als Modellprojekt ein universelles Neugeborenenhörscreening an drei Magdeburger Geburtskliniken etabliert. In den folgenden Jahren kamen sukzessive weitere Kliniken hinzu. Im Jahr 2010 beteiligten sich alle Geburtskliniken in Sachsen-Anhalt.

2.2 Methoden

2.2.1 Diagnostik

Folgende Befunde wurden erhoben:

- Anamnese
- Klinische Befunde
- Tympanogramm
- TEOAE

- AABR
- ggf. FAEP

2.2.1.1 Anamnese

Die Anamneseerhebung erfolgte mit einem standardisierten Anamnesebogen (vgl. Anlagen 1 und 2). Erfragt wurden insbesondere Risikofaktoren für angeborene Hörstörungen, wie z.B. Frühgeburtlichkeit, Geburtsverlauf und -komplikationen, familiäre Häufung von Hörstörungen, Alkohol-, Nikotin- oder Medikamentenmissbrauch während der Schwangerschaft.

2.2.1.2 Klinische Befunde

Bei ausreichender Mitarbeit der Kinder wurde ein vollständiger HNO-Status inklusive Trommelfellmikroskopie erhoben. In der Praxis war dies, auf Grund der alterstypischen mangelnden Patientencompliance, nicht immer möglich. Deshalb wurden auf diese Weise erhobene Daten nicht in die Untersuchung mit einbezogen.

Während der klinischen Untersuchung wurde besonders auf Syndrome und Fehlbildungen des Gesichtsschädels geachtet, welche häufig mit velopharyngealer Insuffizienz einhergehen und damit für die Ausbildung eines permanenten SMT prädisponiert sind. Genannt seien hier Trisomie 21, Goldenhar-Syndrom und Lippen-Kiefer-Gaumenspalten in den unterschiedlichen Ausprägungsformen, insbesondere auch ihrer Minimalvariante, die submuköse Gaumenspalte.

2.2.1.3 Tympanogramm

Als Tympanometrie wird ein Verfahren bezeichnet bei dem der akustische Widerstand des Trommelfells und der Ossikel gemessen und sein Kehrwert, die Compliance, gebildet wird. Ist diese vermindert, so ist dies ein Hinweis auf eine gestörte Mittelohrfunktion, z.B. durch ein SMT. Physikalische Grundlage der Messung ist die Tatsache, dass die Energie der auf das Trommelfell einwirkenden Schallwellen zu einem gewissen Teil reflektiert, ein geringerer Anteil absorbiert und – bei funktionierendem Schallleitungsapparat – ein Teil transmittiert wird. Im Rahmen der Tympanometrie wird der Anteil des reflektierten Schalls in Abhängigkeit vom Mittelohrdruck gemessen.

In der Praxis wird ein Dichtungsstöpsel in den Gehörgang eingebracht um die Messung gegen Luftdruckschwankungen und Störgeräusche abzuschirmen. Dieser enthält drei Bohrungen. Durch die erste Bohrung kann über eine Pumpe der Luftdruck im Gehörgang im Bereich zwischen -300 mmWS bis 300 mmWS variiert werden. Durch die zweite Bohrung wird über einen Lautsprecher in der Sonde ein Ton von konstanter Frequenz in den Gehörgang abgegeben. Die dritte Bohrung enthält ein Mikrofon, welches die vom Trommelfell reflektierten Anteile des Sodontons misst. Der Schalldruckpegel im Gehörgang wird durch einen Regler konstant bei 65dB gehalten. Aus der Reglerstellung ergibt sich somit die Compliance. Das Ergebnis der Messung wird in Form eines Diagramms ausgegeben, welches die Compliance beim jeweiligen Druck im Gehörgang darstellt. Zur Auswertung wird das Kurvenmaximum, d.h. die maximale Compliance bestimmt. Beim Gesunden liegt es beim Druck $p=0$ daPa, entsprechend dem Umgebungsluftdruck. Ist es zu negativen Druckwerten nach links verschoben (Typ C nach Jerger, Abb.1), so spricht dies für einen Unterdruck im Mittelohrraum, z.B. bei einer Tubenfunktionsstörung [57]. Beim SMT verläuft die Kurve typischerweise flach, d.h. es ist kein Kurvenmaximum erkennbar. Ein solcher Verlauf wird als Typ B nach Jerger bezeichnet [57].

Für diese Untersuchung verwendeten wir das Impedanzaudiometer Titan der Firma Interacoustics, Dänemark. Die Frequenz des Sodontons beträgt entsprechend den Empfehlungen in der Literatur für Säuglinge 1000Hz anstatt der beim Erwachsenen üblichen 226Hz [63, 82, 109, 112].

2.2.1.4 TEOAE

Die äußeren Haarzellen des Innenohrs können die Auslenkung der Basilarmembran durch aktive Bewegungen verstärken oder auch dämpfen. Diese Funktion wird als cochleärer Verstärker bezeichnet und dient der Frequenzselektivität des Innenohrs. Durch ihre aktive Bewegung strahlen die äußeren Haarzellen selbst Schallsignale ab, die man als otoakustische Emissionen (OAE) aufzeichnen kann. Diese wurden von Kemp 1978 erstmals beschrieben [64]. Man unterscheidet spontane von evozierten OAE. Letztere können erst nach Stimulation durch einen Schallreiz registriert werden. Die Messung von evozierten OAE erfolgt mittels eines Gehörgangsstöpsels, ähnlich wie beim Tympanogramm, in den ein Lautsprecher und ein Mikrofon integriert sind. Bei der Messung der sogenannten transitorisch evozierten OAE wird über den Lautsprecher ein Klickge-

räusch abgegeben und anschließend die TEOAE über das Mikrofon aufgezeichnet. Da die OAE durch Störgeräusche, wie z.B. Atemgeräusche oder Strömungsgeräusche der Blutgefäße, überlagert werden, muss die Messung mehrfach wiederholt werden und es werden über statistische Verfahren die reizabhängigen von den reizunabhängigen Signalen herausgefiltert. Die heute üblichen TEOAE-Screeninggeräte geben als Ergebnis entweder „pass“, d.h. TEOAE mit einer festgelegten statistischen Signifikanz nachweisbar, oder „refer“, d.h. TEOAE nicht mit der geforderten Signifikanz nachweisbar, aus. Bei dem hier verwendeten Gerät Echo-Screen TA beträgt die methodische Signifikanz 99,7%. Das heißt beim Ergebnis „pass“ ist eine Hörstörung zu 99,7% ausgeschlossen. TEOAE stellen zwar keinen „Hörtest“ im eigentlichen Sinne dar, da sie lediglich die Funktion der äußeren Haarzellen der Cochlea testen. Jedoch gehen praktisch alle Schädigungen der inneren Haarzellen und damit der Sinneszellen des Innenohrs auch mit einer Schädigung der äußeren Haarzellen einher. Die Eignung der TEOAE als Screeningverfahren wurde in zahlreichen Untersuchungen nachgewiesen. Ihre Sensitivität ist hervorragend. In einer Untersuchung von *Arnold et al.* wird sie ebenso wie bei Maier et al. mit 98,2% angegeben [4, 75]. Allerdings besitzen sie mit ca. 65% eine sehr schlechte Spezifität [75]. Diese kann durch mehrmalige Testwiederholung zwar gesteigert werden, reicht jedoch nicht an die Spezifität der AABR heran. Bei nachweisbaren TEOAE können Hörstörungen über 25dB sicher ausgeschlossen werden, sofern keine Schädigung des Hörnerven oder der Hörbahn vorliegt. Sind die TEOAE nicht nachweisbar, so muss eine Nachuntersuchung mittels AABR erfolgen. Von Nachteil ist die starke Störanfälligkeit durch Umgebungsgereusche, z.B. bei sehr unruhigen Kindern. Vorteile der TEOAE als Erstscreening sind neben der hohen Sensitivität und der leichten Handhabung die kurze Untersuchungsdauer (acht [39] bis 13 Minuten [84]) und der geringe Kostenaufwand.

2.2.1.5 AABR

Bei der „automated auditory brainstem response“ handelt es sich um die automatisierte Ableitung und Auswertung von akustisch evozierten Hirnstammpotenzialen (vgl. 2.2.1.6 BERA). Ähnlich wie bei den TEOAE-Screeninggeräten wird auch bei der AABR mit Hilfe von speziellen Algorithmen aus mehreren tausend Messungen die Wahrscheinlichkeit berechnet, dass in einem bestimmten Zeitintervall nach Reizauslösung eine Antwort im EEG nachweisbar ist. Das Ergebnis wird wiederum als „pass“ oder „refer“ ausgegeben. Damit ist auch diese Untersuchungsmethode von geschultem Personal einfach durchzu-

führen und für die Ergebnisauswertung ist kein Spezialist im Sinne eines Audiologen notwendig. Verwendet wurde ebenfalls das oben genannte Echo-Screen TA. Die Sensitivität ist mindestens so hoch wie bei den TEOAE, sie wird von einigen Autoren sogar mit 100% angegeben [84]. Der Vorteil der Methode liegt in der besseren Spezifität von über 95%. Damit kann eine deutlich geringere Anzahl falsch positiver Testergebnisse realisiert werden und damit der Aufwand für die Konfirmationsdiagnostik reduziert werden. Für die Untersuchungsdauer finden sich in der Literatur weit gestreute Angaben zwischen sieben [115] und 18 bis 19 Minuten [49, 84]. In jedem Fall liegt sie höher als bei den TEOAE, die höhere Spezifität rechtfertigt jedoch die Methode [6].

2.2.1.6 BERA

Unter AEP (akustisch evozierten Potenzialen) versteht man die Ableitung von Aktionspotenzialen des Hörnerven und der Hörbahn als Antwort auf einen akustischen Reiz. Im zeitlichen Verlauf nach einem Reiz sind im EEG charakteristische Spannungsspitzen (Potentiale) unterschiedlicher Amplitude erkennbar. Man unterscheidet frühe, mittlere und späte Potentiale. Klinisch finden vor allem die frühen Hirnstammpotenziale (FAEP) Verwendung. Im angloamerikanischen Sprachgebrauch werden sie als BERA (brainstem evoked response audiometry) oder kurz ABR (auditory brainstem response) bezeichnet. Sie werden zum einen zur Differenzierung zwischen cochleären und retrocochleären Hörstörungen herangezogen, zum anderen kann in Form einer sogenannten „Schwellen-BERA“ die Hörschwelle, also das Ausmaß einer Schwerhörigkeit abgeschätzt werden. In der pädaudiologischen Diagnostik stellt die BERA derzeit den Goldstandard in der Hörschwellenbestimmung dar. Allerdings ist die Untersuchung sehr zeitaufwändig (ca. eine Stunde) und erfordert neben einem erfahrenen Untersucher einen entspannten Patienten und eine ruhige Untersuchungsatmosphäre. Optimale Bedingungen für die Untersuchung von Kindern sind nur im natürlichen Schlaf, in Sedierung oder in Narkose zu erreichen. In unserem pädaudiologischen Arbeitsbereich wird zunächst eine Untersuchung im Schlaf versucht. Gelingt dies nicht, erfolgt nach Aufklärung der Erziehungsberechtigten die körpergewichtsadaptierte Gabe des Sedativums Chloralhydrat. Wenn auf Grund der otoskopischen und tympanometrischen Ergebnisse der Verdacht auf eine Schalleitungsstörung durch ein SMT besteht, erfolgt die BERA im Rahmen einer Parazentese bzw. Paukendrainageneinlage in Intubationsnarkose. Nach intraoperativem

Absaugen des Mittelohrsekrets kann anschließend die Schwellenbestimmung stattfinden und ggf. eine sensorineurale Schwerhörigkeit sicher ausgeschlossen werden.

2.2.1.7 Arbeitsdiagnose

Aus den Ergebnissen der unter 2.2.1.1 bis 2.2.1.6 aufgeführten diagnostischen Maßnahmen wurde vom untersuchenden Arzt eine Arbeitsdiagnose erstellt. Diese war Grundlage für die Festlegung des Procedere und der Therapie. In bestimmten Fällen war diese aber nicht identisch mit der Abschlussdiagnose, z.B. wenn auf Grund eines otoskopisch und tympanometrisch diagnostizierten SMT und fehlendem Nachweis von TEOAE und AABR die Arbeitsdiagnose SMT gestellt wurde, sich jedoch nach Sanierung des Mittelohrs durch Parazentese eine Schallempfindungsstörung offenbarte.

2.2.2 Operative Therapie

2.2.2.1 Parazentese

Eine Parazentese (Syn. Paukenpunktion, Myringotomie) beschreibt einen unter mikroskopischer Sicht mittels Sichelmesser oder Lanzette durchgeführten Schnitt im vorderen unteren Quadranten des Trommelfells. Anschließend wird eventuell vorhandenes Mittelohrsekret abgesaugt, aber kein Drainageröhrchen eingelegt (vgl. Anlage 3). Durch die Beseitigung der Ursache der Schalleitungsstörung wird diese sofort beseitigt. Die iatrogene Trommelfellperforation verheilt in der Regel in ein bis zwei Wochen. Es besteht jedoch das Risiko einer erneuten Ergussbildung.

2.2.2.2 Paukendrainage

Durch die Einlage eines Drainageröhrchens im Anschluss an die Parazentese wird die Perforation offengehalten und somit durch permanenten Ablauf von Sekret und Belüftung des Mittelohres eine erneute Ergussbildung verhindert. Abhängig von Viskosität und Menge des Sekrets kommen verschiedene Typen von Drainageröhrchen zum Einsatz. Bei Vorliegen eines serösen Ergusses mit geringer Sekretmenge werden zumeist Kunststoffröhrchen mit einer nur gehörgangsseitigen Krempe (straight-Tube) eingesetzt (vgl. Anlage 4). Findet sich intraoperativ das typische Bild eines Seromukotympanon mit zähem, fadenziehendem, leimartigem Sekret, so werden sogenannte Dauerröhrchen mit Krempe auf beiden Seiten des Trommelfells (Tübinger-Röhrchen) verwendet (vgl. An-

lage 5). Diese verbleiben zirka sechs bis zwölf Monate in situ. In die Entscheidung werden anamnestische Hinweise über Dauer und Art der Symptomatik miteinbezogen. Bei Patienten mit Risikofaktoren für Rezidivergüsse, wie z.B. Kinder mit Spaltbildungen des Gaumens, werden generell Drainageröhrchen mit langer Liegedauer benutzt. Voraussetzung für die Wirksamkeit dieser Therapie ist die regelmäßige Kontrolle und Pflege des Röhrchens durch den behandelnden HNO-Arzt. Nur eine suffiziente Paukendrainage kann zum gewünschten Erfolg führen, was nicht immer ausreichend berücksichtigt wird.

2.2.2.3 Adenotomie

Die operative Entfernung der Rachenmandel ist der häufigste operative Eingriff bei Kindern in Deutschland [110]. Indikationen stellen vor allem Nasenatmungsbehinderung mit nächtlichem Schnarchen und ständiger Mundatmung sowie rezidivierende Infekte der oberen Atemwege dar. Eine besondere Rolle kommt der Adenotomie jedoch auch in der Therapie des SMT zu. Durch den Eingriff wird die Anzahl der Infektionen der oberen Atemwege reduziert und damit eine entscheidende Grundlage für die Aufrechterhaltung des SMT beseitigt. Dieser positive Effekt zeigt sich auch in einer geringeren Rate an Re-Operationen bei Patienten, die eine Kombination aus Paukendrainage und Adenotomie erhielten, im Vergleich zur alleinigen Paukendrainage [8, 20, 80]. Falls trotz erfolgter Adenotomie erneut ein SMT auftritt, muss nach weiteren möglichen Ursachen einer chronischen Tubenfunktionsstörung durch velopharyngeale Insuffizienz gefahndet werden. Nicht selten fallen submuköse Gaumenspalten erst durch rezidivierende Paukenergüsse, bei Z.n. Adenotomie auf, da stimmliche Veränderungen einer Rhinophonia aperta in diesem Alter noch nicht deutlich werden.

2.2.3 Statistische Methoden

Mit dem Tabellenkalkulationsprogramm Microsoft Excel wurde eine Tabelle erstellt, in der jeweils Name, Vorname, Geburtsdatum, Untersuchungstag, Arbeitsdiagnose und weitere Therapie dokumentiert wurden. Diese Tabelle wurde mit Unterstützung des Instituts für Biometrie und medizinische Statistik der Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg in die Statistikprogramme SPSS (Version 18) und R (Version 2.12.0) übertragen und anschließend statistisch ausgewertet. Als Signifikanzniveau wurde, falls

nicht anders angegeben, für alle statistischen Tests $p < 0,05$ festgelegt. Folgende statistische Verfahren fanden Verwendung:

- Konfidenzintervall nach Clopper-Pearson
- Nichtparametrisches Konfidenzintervall nach Hodge-Lehmann
- t-Test
- Paarweise Bonferroni-Adjustierte Tests
- Exakter Test nach Fisher

Die durch das Fehlbildungsmonitoring Sachsen Anhalt bereitgestellten Daten über das Neugeborenenhörscreening lagen ebenfalls als Excel Tabelle vor.

3 Ergebnisse

3.1 Follow-Up

3.1.1 Pädaudiologisches Follow-Up in Sachsen-Anhalt

Die Rate der gescreenten Kinder unter den Lebendgeborenen und die Rate der Kinder, für die von einem der pädaudiologischen Zentren in Sachsen-Anhalt bzw. von einem der niedergelassenen Pädaudiologen eine Einsendung bei der Screeningzentrale einging, für die Jahre 2006 bis 2010, zeigt Tab. 2. Die fünf Zentren befinden sich an den HNO-Universitätskliniken Magdeburg und Halle und den Kliniken Dessau, Halberstadt und Haldensleben. Die Screeningquote stieg von 6% im ersten Versuchsjahr 2006 auf 93,5% im Jahr 2009. Für das Jahr 2010 kann diese noch nicht berechnet werden, da noch keine Angaben über die Geburtenzahl in Sachsen-Anhalt vorliegen. Die Quote der Kinder, die bei einem Pädaudiologen vorgestellt wurden fiel von 8,1% in 2006 auf 2,1% im Jahr 2010. Insgesamt wurden im Untersuchungszeitraum 1263 Kinder pädaudiologisch untersucht, davon 715 (56,6%) am Arbeitsbereich für Phoniatrie und Pädaudiologie der HNO-Universitätsklinik Magdeburg.

	2006	2007	2008	2009	2010
Screeningquote (%)	6,0	35,0	60,6	93,5	*
Pädaudiologische Diagnostik (%)	8,1	2,8	2,7	2,3	2,1
*keine Angaben über Geburtenanzahl durch Landesamt f. Statistik, Halle					

Tab. 2: Screeningquote und Anteil der pädaudiologischen Diagnostik in Sachsen-Anhalt

Die exakte Quote von Kindern die nach der Definition des G-BA einer Konfirmationsdiagnostik hätten zugeführt werden müssen war aus den vorliegenden Daten der Screeningzentrale nicht eindeutig bestimmbar.

3.1.2 Zeitpunkt des Follow-Up

Die Patienten, die nach einem kontrollbedürftigen NGHS zum Rescreening oder zur Konfirmationsdiagnostik an den Arbeitsbereich für Phoniatrie und Pädaudiologie der Hals-Nasen-Ohren-Klinik des Universitätsklinikums Magdeburg überwiesen wurden, waren

zum Zeitpunkt der ersten Arbeitsdiagnose im arithmetischen Mittel 128 Tage alt, der Median lag bei 101 Tagen (Spannweite 7-1327 Tage) (Abb. 2).

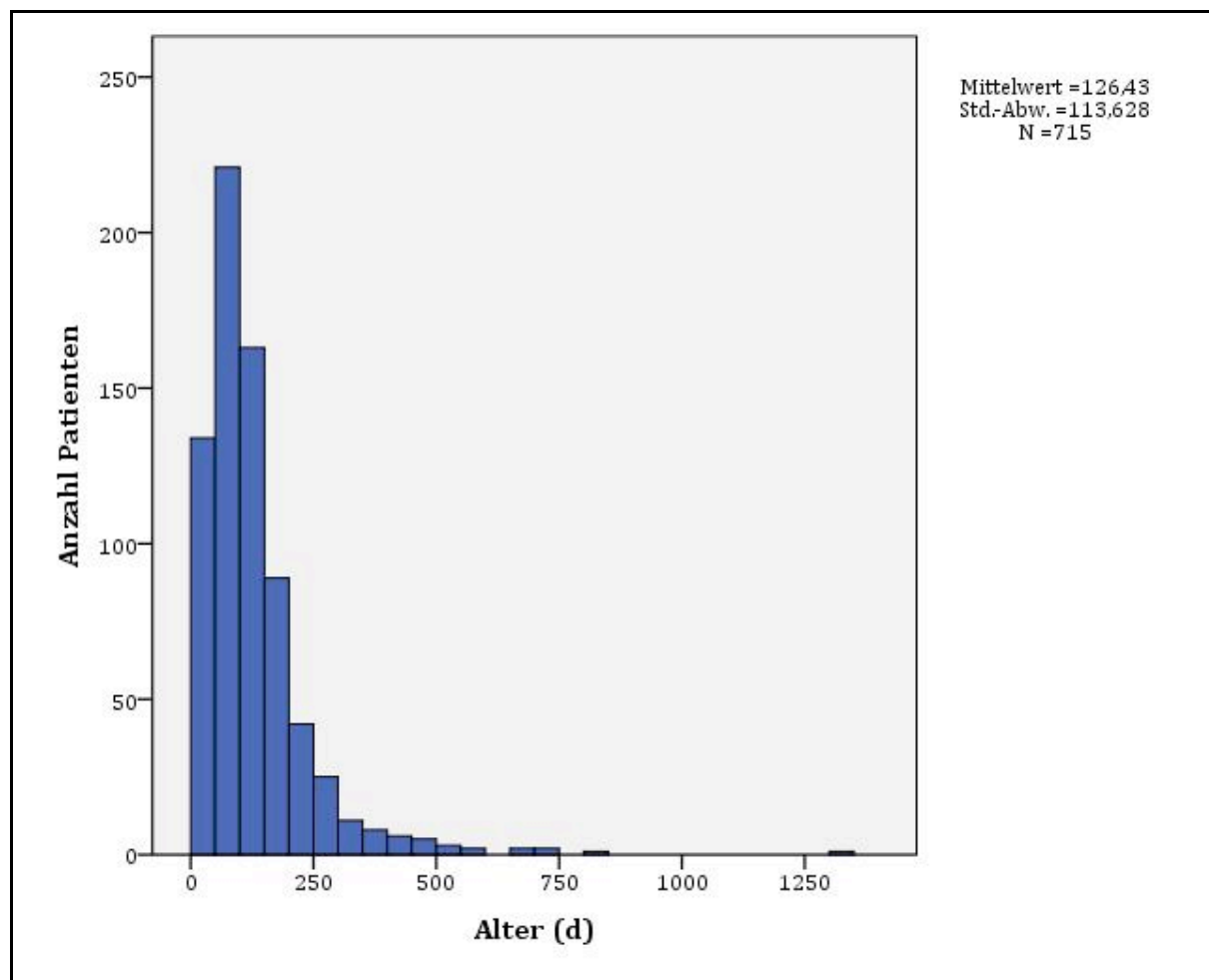


Abb. 2: Alter zum Zeitpunkt der Erstellung der Arbeitsdiagnose im Rahmen des pädaudiologischen Follow-Up

3.1.3 Diagnosen

Die Arbeitsdiagnosen, die im Rahmen des pädaudiologischen Follow-Up erhoben werden konnten, verteilten sich folgendermaßen (Abb. 3): bei 538 (75,24%) von 715 Kindern zeigte sich eine Normakusis beidseits, d.h. in Zusammenschau der Befunde konnte eine relevante Hörstörung ausgeschlossen werden. Das Konfidenzintervall nach Clopper-Pearson für diese Gruppe reicht von 71,9% bis 78,4%. Eine Schallempfindungsschwerhörigkeit verschiedener Schweregrade fand sich bei 52 (7,27%) der untersuchten Patienten (KI 5,5%-9,4%). Ein einseitiges SMT fiel bei 28 (3,92%), ein beidseitiges SMT bei 86 (12,03%) der Untersuchten auf. Somit lag bei insgesamt 114 (15,95%) Untersuchten eine Schallleitungsstörung im Rahmen eines SMT vor. Bei fünf Patienten

konnte eine einseitige Gehörgangsatresie diagnostiziert werden, bei einem eine kombinierte Schwerhörigkeit bei Goldenhar-Syndrom und bei einem Säugling besteht der Verdacht auf eine Mittelohrfehlbildung. Unter den Kindern mit einseitiger Gehörgangsatresie fand sich bei dreien ein SMT der Gegenseite. Letztere wurden deshalb in die Analysen der SMT-Patienten mit einbezogen. Insgesamt lag also bei 117 (16,36%) Patienten ein ein- oder beidseitiges SMT vor (KI 13,6%-19,2%). Bei 44 (6,15%) Untersuchungen konnte auf Grund mangelnder Patientencompliance bzw. wegen nicht eindeutiger Untersuchungsbefunde bei Erstvorstellung der Verdacht auf eine Hörstörung nicht sicher ausgeräumt werden. Bei diesen Patienten gelang die sichere Diagnosestellung erst im Rahmen der Folgeuntersuchungen. Vier Kinder dieser Gruppe erschienen allerdings trotz schriftlicher und / oder telefonischer Aufforderungen durch die Trackingzentrale nicht zum vereinbarten Wiedervorstellungstermin. Bei diesen kann bisher keine Aussage über das Hörvermögen getroffen werden. Ein Kind befindet sich noch im Tracking, bei den übrigen reagierten die Eltern nicht auf die Kontaktversuche oder sie lehnten die Diagnostik ab.

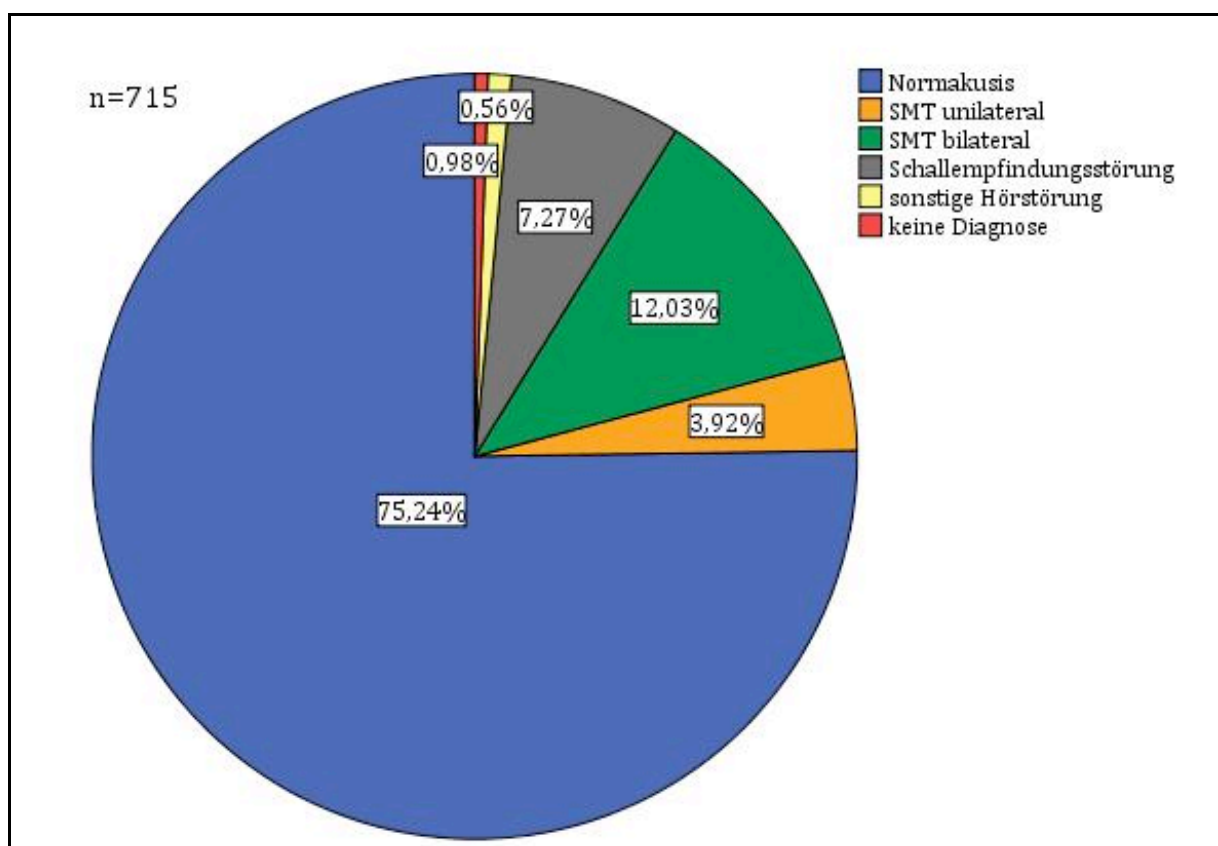


Abb. 3: Arbeitsdiagnosen nach Abschluss des Follow-Up

3.2 Diagnose SMT

3.2.1 Diagnosezeitpunkt SMT

Die Diagnose SMT wurde im arithmetischen Mittel nach 178 Tagen gestellt. Der Median lag bei 141 Tagen, die Spannweite bei 800 Tagen (14-814 d). Die Altersverteilung zum Diagnosezeitpunkt SMT ist in Abb. 4 dargestellt.

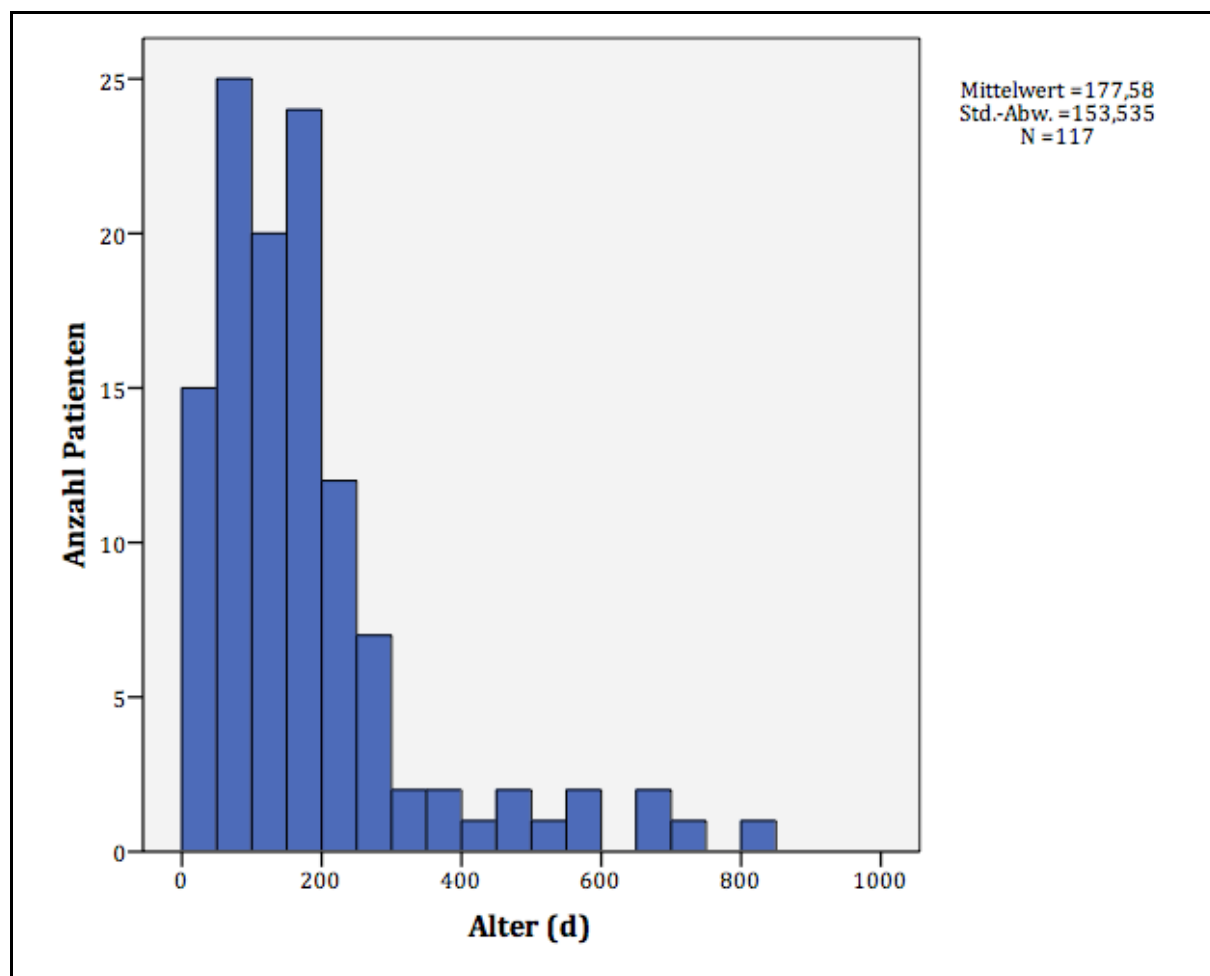


Abb. 4: Alter zum Zeitpunkt der Diagnose Seromukotympanon (SMT)

3.2.2 Therapie

3.2.2.1 Konservative Therapie

Von den 117 Kindern mit ein- oder beidseitigem SMT als erste Arbeitsdiagnose konnten 63 (54%) rein konservativ, d.h. durch Applikation abschwellender Nasentropfen und Dampfbäder, behandelt werden (Abb. 5). Bei 43 von ihnen kam es zu einer Spontanremission mit Nachweis einer Normakusis beidseits. 20 Kinder erschienen nicht zu ver-

einbarten Kontrollterminen. Damit ist bei fast einem Drittel dieser Kinder keine Aussage über die Spontanremission des SMT zu treffen.

3.2.2.2 Operative Therapie

Eine operative Therapie erhielten insgesamt 54 (46%) Kinder. 27 davon wurden durch alleinige Parazentese und Einlage von Paukenröhrchen behandelt, 27 Patienten erhielten zusätzlich eine Adenotomie. Bei 49 Kindern konnte im postoperativen Verlauf eine beidseitige Normakusis diagnostiziert werden. Bei 5 Kindern ergab sich durch eine intra- oder postoperative Schwellen-BERA die Diagnose einer leicht- bis mittelgradigen Schallempfindungsstörung. Bei diesen Kindern lag demnach präoperativ eine kombinierte Schwerhörigkeit vor. Bei vier dieser Patienten bestand bereits auf Grund der Anamnese präoperativ ein erhöhtes Risiko für das Vorliegen einer sensorineuralen Schwerhörigkeit. Die Indikation zur operativen Therapie wurde bei diesen Kindern zur sicheren Hörschwellenbestimmung nach Sanierung des Mittelohrs gestellt. Zwei der Kinder waren ehemalige Frühgeborene mit perinatalen Komplikationen wie Asphyxie, Hirnblutung und Beatmungsnotwendigkeit über mehr als fünf Tage. Bei einem Kind war familienanamnestisch ein hochgradig schwerhöriges Geschwisterkind bekannt. Bei einem weiteren Kind liegt ein Jacobsen-Syndrom vor.

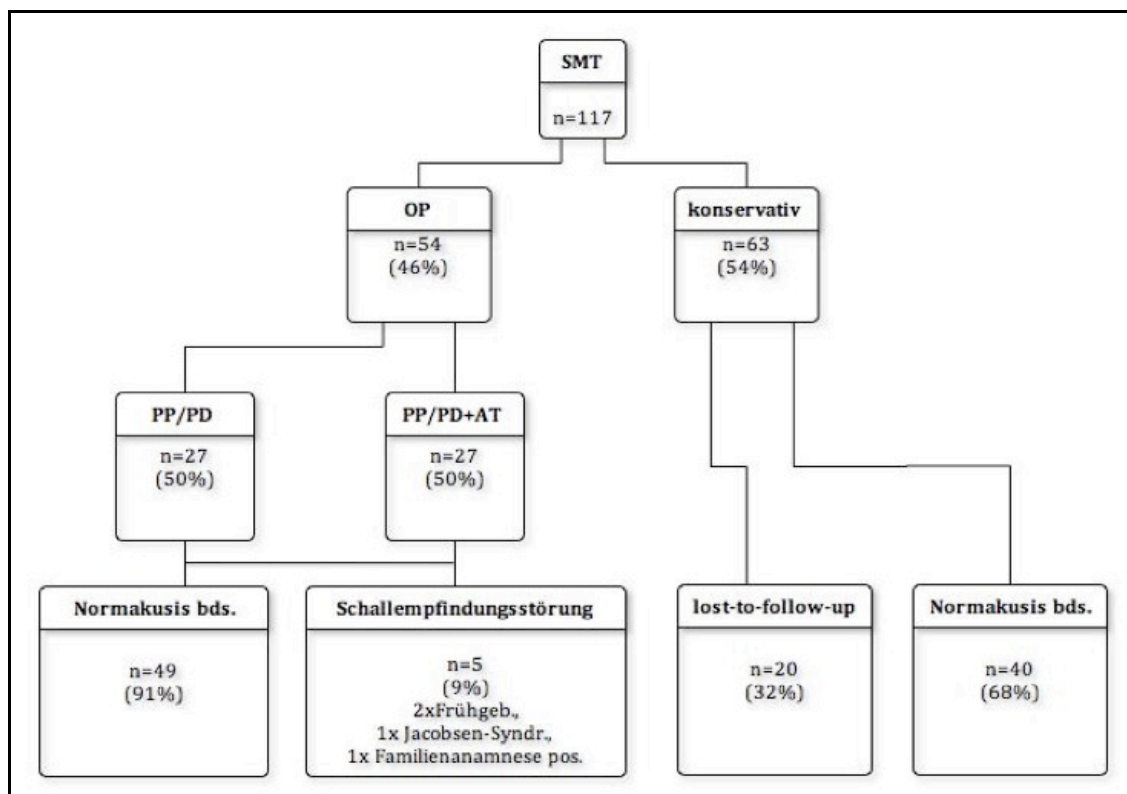


Abb. 5: Therapieverlauf des Seromukotympanon (SMT)

3.2.2.3 Dauer des Seromukotympanon in Abhängigkeit von der Therapie

Der Zeitraum über den ein SMT tatsächlich besteht ist in der Praxis nicht exakt zu bestimmen. Dazu wäre eine tägliche Untersuchung der Patienten notwendig. Deshalb wird der Begriff „Dauer des SMT“ in dieser Untersuchung als Zeitraum zwischen Erstdiagnose des SMT und erstem Nachweis einer beidseitigen Normakusis definiert.

Auf Grundlage dieser Definition wurde die Dauer des Bestehens eines SMT zwischen den Gruppen der operierten Kinder und der konservativ therapierten Kinder miteinander verglichen. In der operierten Gruppe lag das arithmetische Mittel bei 141 Tagen, der Median bei 110 Tagen, die Spannweite reichte von 0-448 Tagen. In der konservativ therapierten Gruppe war der arithmetische Mittelwert 130 Tage, der Median 96 Tage, die Spannweite reichte von 14-465 Tagen. Unterteilt man die Gruppe der operierten Kinder weiter nach Art der Operation, sprich Ohreingriff mit bzw. ohne Adenotomie, so ergibt sich für die Gruppe *ohne* Adenotomie ein Mittelwert von 147 Tagen, ein Median von 110 Tagen und eine Spannweite von 0-448 Tagen. In der Gruppe *mit* Adenotomie lag das arithmetische Mittel bei 134 Tagen, der Median ebenfalls bei 110 Tagen, mit einer Spannweite von 3-335 Tagen. Für die Dauer des SMT zeigt sich bei der Varianzanalyse mittels paarweise Bonferroni-adjustierten Tests kein statistisch signifikanter Unterschied zwischen den drei Gruppen. Dies wird sowohl durch die grafische Darstellung als Boxplot (Abb. 6), als auch in der Darstellung des zeitlichen Verlaufs als Kaplan-Meier-Diagramm (Abb. 7) deutlich.

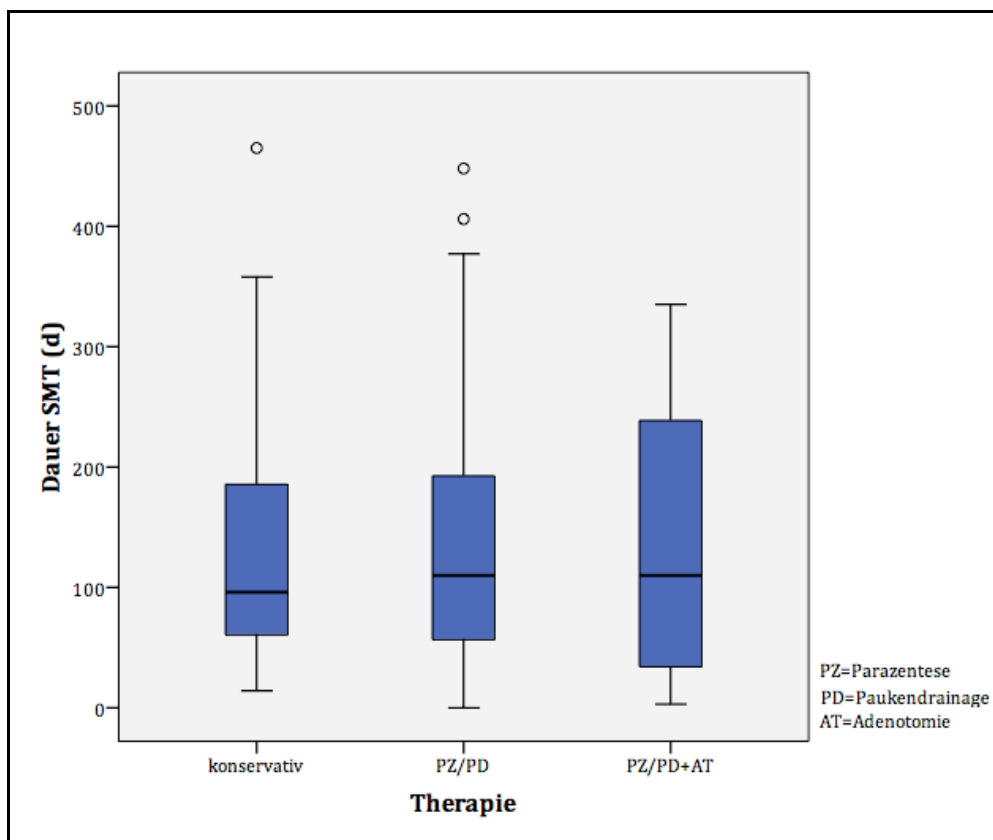


Abb. 6: Dauer des Seromukotympanon (SMT) in den drei Therapiegruppen

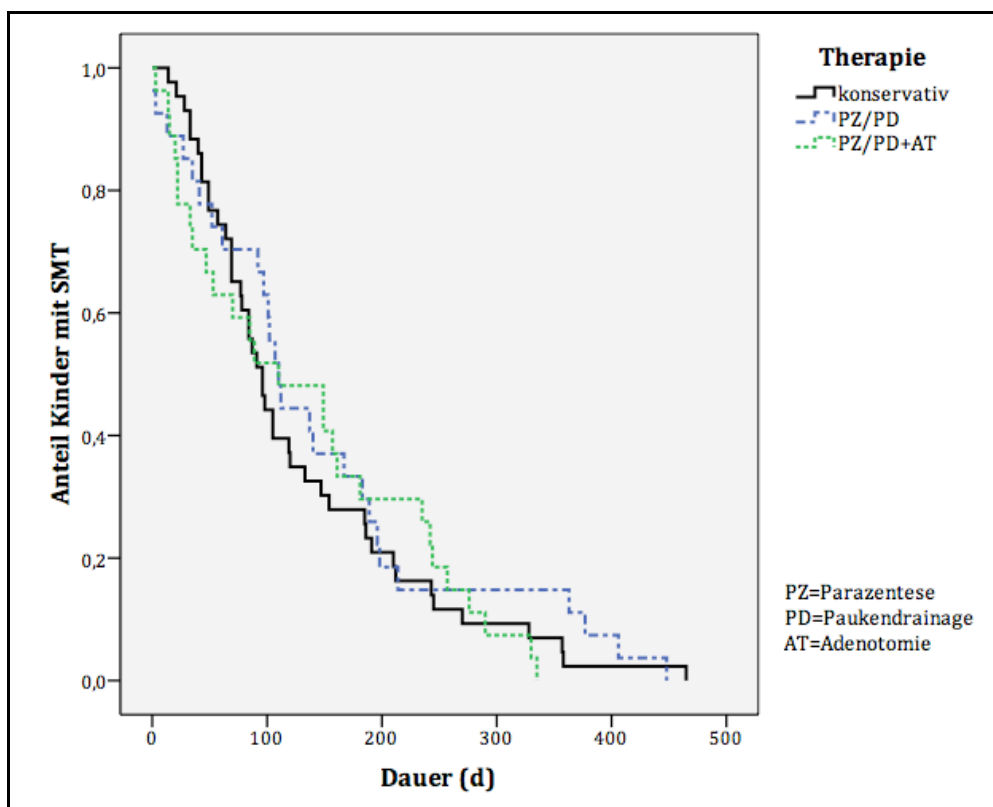


Abb. 7: Darstellung des Zeitverlaufs bis zum Nachweis einer Normakusis in den drei Therapiegruppen

3.2.2.4 Alter zum Zeitpunkt des erstmaligen Nachweis einer Normakusis in Abhängigkeit von der Therapie

In der Gruppe der konservativ behandelten Kinder konnte im arithmetischen Mittel im Alter von 251 Tagen (ca. 8 Monaten) erstmals eine Normakusis diagnostiziert werden (Abb. 8). Der Median lag bei 223 Tagen (ca. 7,5 Monaten), die Spannweite reichte von 69-615 Tagen. In der Gruppe der Kinder, die eine operative Therapie erhielten lag das Alter bei erstmaligem Nachweis einer Normakusis im arithmetischen Mittel bei 378 Tagen. Der Median lag bei 346 Tagen, die Spannweite reichte von 144-849 Tagen. Die Unterteilung nach Art des Eingriffs zeigt für die Patienten ohne Adenotomie ein arithmetisches Mittel von 307 Tagen, einen Median von 238 Tagen und eine Spannweite von 144 bis 800 Tagen. Für die Kinder, die zusätzlich zum Ohreingriff eine Adenotomie erhielten waren zum erstmaligen Nachweis einer Normalhörigkeit im Mittel 449 Tage (ca. 15 Monate) alt, der Median lag bei 419 Tagen (ca. 14 Monate), die Spannweite reichte von 219 bis 849 Tage.

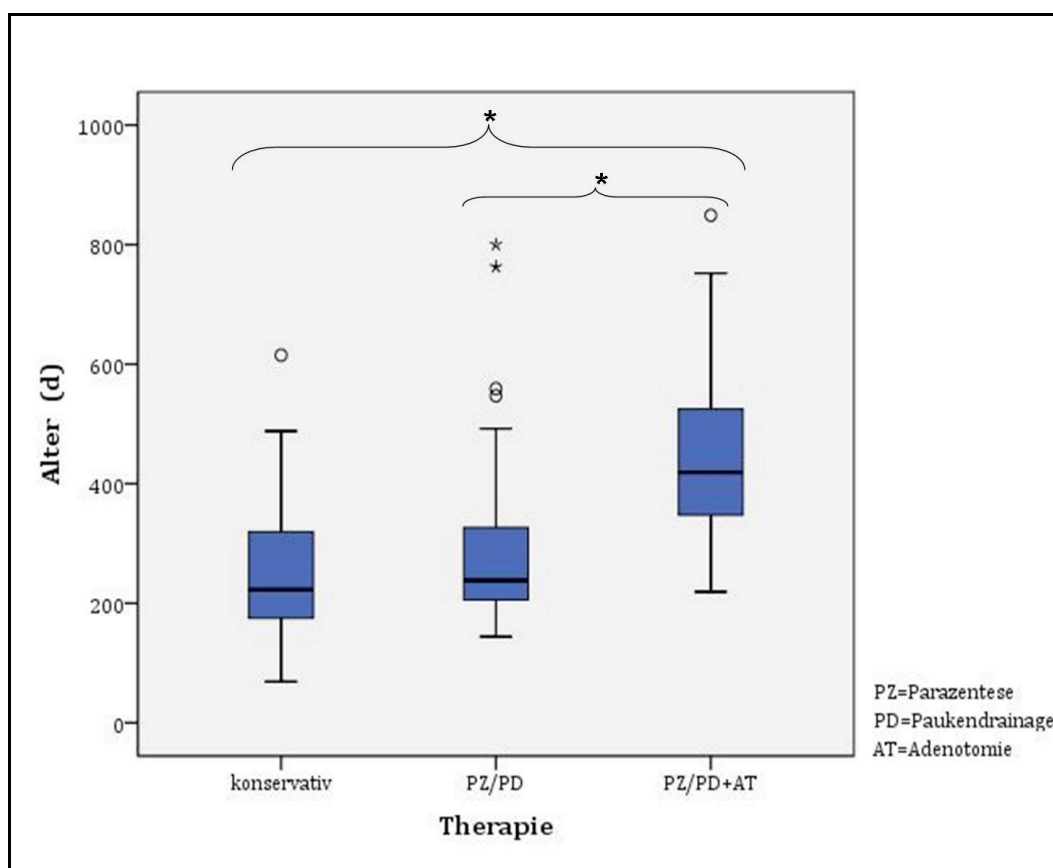


Abbildung 8: Alter zum erstmaligen Nachweis einer Normakusis in den drei Therapiegruppen

Die Analyse der Mittelwertdifferenz zwischen den Gruppen mittels paarweise Bonferro-ni-adjustierten Tests ergab signifikante Unterschiede im Alter des erstmaligen Nachweises einer Normakusis zwischen der Adenotomiegruppe und der konservativ therapierten Gruppe (KI(109;289)) und zwischen der Adenotomiegruppe und der Gruppe ohne Adenotomie (KI(44;243)).

3.2.3 Risikogruppen für die Entwicklung eines persistierenden SMT

Anhand des vorliegenden Patientenkollektivs wurde das Risiko für eine notwendige operative Therapie und für eine Re-Operation im weiteren Verlauf für Patienten aus Risikogruppen im Vergleich zu Patienten ohne prädisponierende Erkrankungen untersucht. Die Patienten wurden in die Gruppen „kein Risikofaktor“, „Trisomie 21“, „Spaltbildung des Gaumens“ und „kraniofaziale Dismorphien“ (KFD) unterteilt. Für diese Fragestellung wurden nur Patienten einbezogen, die über einen Nachbeobachtungszeitraum von mindestens sechs Monaten weiterverfolgt werden konnten. Dieses Kriterium traf auf 669 Patienten zu. Hierunter befanden sich acht mit einer Trisomie 21, zehn mit Gaumenspalten und sieben mit einer syndromalen Erkrankung, die mit einer kraniofazialen Dismorphie einhergeht (Tab. 3). In der letztgenannten Gruppe finden sich zwei Kinder mit frontonasaler Dysplasie und jeweils ein Patient mit Jacobsen-, Joubert-, Cri-du-Chat-, Goldenhar-Syndrom und beidseitiger Choanalatresie. Bei einem weiteren Kind mit Goldenhar-Syndrom bestand gleichzeitig eine einseitige Gaumenspalte. Dieses Kind wurde der Gruppe der Patienten mit Spaltbildungen zugeordnet. Unter den Spaltträgern waren drei Lippen-Kiefer-Gaumenspalten, fünf isolierte Gaumenspalten und zwei submuköse Gaumenspalten.

Gruppe	n	OP	Re-OP
Trisomie 21	8	6	3
Gaumenspalte	10	10	6
KFD	7	6	3

Tab. 3: Risikogruppen für ein Seromukotympanon (SMT)

Im exakten Fisher-Test ($p < 2,48 \cdot 10^{-7}$) zeigt sich für die drei Risikogruppen jeweils eine signifikant größere Häufigkeit einer operativen Therapie und einer Re-Operation ge-

genüber der Vergleichsgruppe. Dies spiegelt sich im Relativen Risiko für eine operative Therapie und Re-Operation wieder. Für die Patienten mit Trisomie 21 lag das Relative Risiko für eine Operation bei 12,4 (KI(8;20)) und für eine Re-Operation bei 34,5 (KI (11;274)), für Patienten mit Gaumenspalte bei 16,5 (KI (12;22)) und 55,2 (KI (31;539)) und für Patienten mit kraniofazialer Dysmorphie bei 14,2 (KI (9;22)) und 39,4 (KI (13;363)). (siehe Abb. 9).

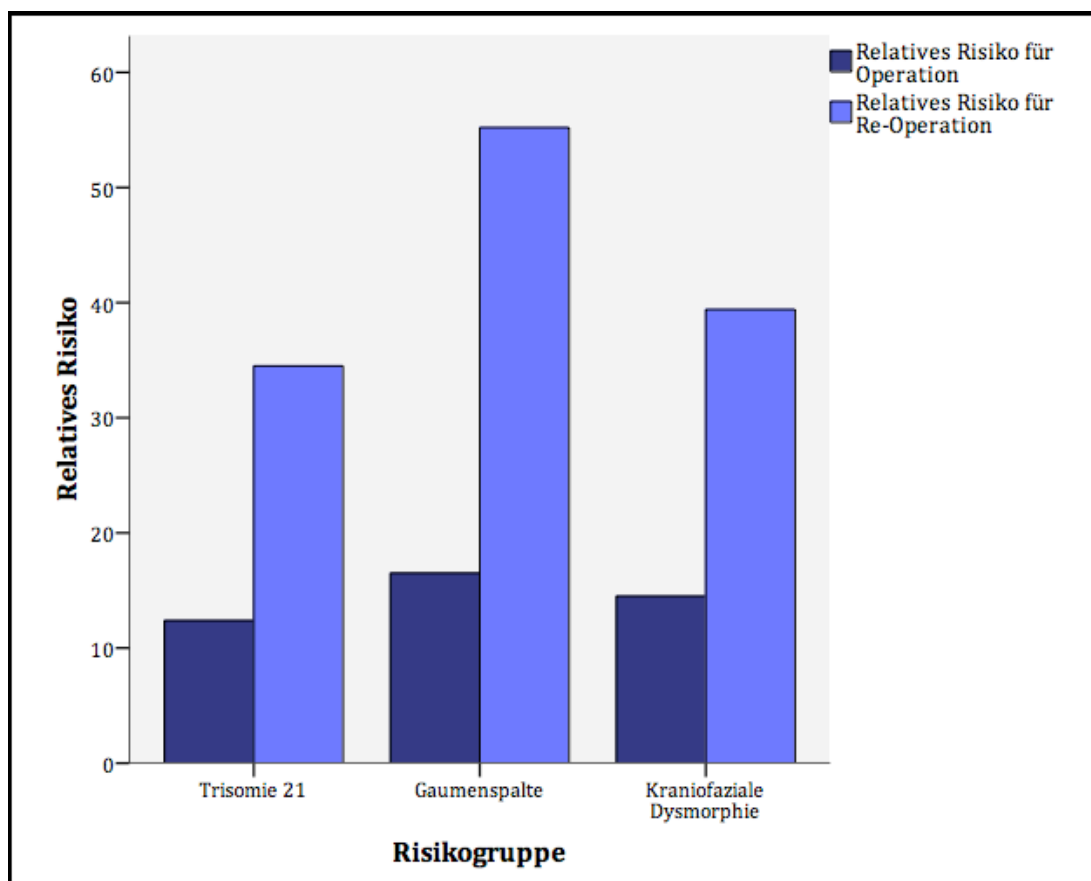


Abb. 9: Relatives Risiko für OP und Re-Operation bei Risikogruppen

4 Diskussion

4.1 Follow-Up

4.1.1 Rate des Follow-Up in Sachsen-Anhalt

Im Beschluss des G-BA zum NGHS heißt es: „Der Anteil der untersuchten Kinder, für die eine pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik ... erforderlich ist, soll höchstens bei 4% liegen.“ [32] Dieses Qualitätsziel soll den zeitlichen und finanziellen Aufwand durch die Konfirmationsdiagnostik limitieren und darüber hinaus die Verunsicherung einer unnötig großen Zahl von Eltern durch ein nicht unauffälliges Screeningergebnis vermeiden. Weiterhin wurde im Beschluss des G-BA festgelegt dass „die ggf. notwendige Konfirmationsdiagnostik durch Fachärzte für Sprach-, Stimm- und kindliche Hörstörungen oder pädaudiologisch qualifizierte Fachärzte für Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde durchgeführt wird.“ In bisher veröffentlichten Untersuchungen zum NGHS in Deutschland zeigte sich das oben genannte Ziel als erreichbar. Rohlf's et al. aus Hamburg und Neumann et al. aus Hessen berichten über refer-Raten der ersten Screeningstufe von 3 bis 3,3% [84, 102]. In Sachsen-Anhalt fand Loderstedt für das Jahr 2008 eine refer-Rate von 4,5% nach Erst- und Kontrollscreening [73]. Allerdings gingen in diesem Jahr nur für 2,7% der gescreenten Kinder ein Befund von einem pädaudiologischen Zentrum oder niedergelassenen Pädaudiologen bei der Screeningzentrale ein. Aus dieser Differenz ergibt sich, dass nicht alle Kinder, die nach Definition des G-BA eine pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik erhalten müssten, dieser auch tatsächlich zugeführt werden. Ein Teil der Kinder muss als lost-to-follow-up gelten, d.h. die Eltern erschienen nicht zu Kontrollterminen und reagierten nicht auf die schriftlichen bzw. telefonischen Aufforderungen durch die Trackingzentrale. Dieser Anteil lag in Sachsen-Anhalt im Jahr 2008 bei 1,2% aller gescreenten Neugeborenen [73]. Der übrige Teil der Kinder wurde bei niedergelassenen HNO-Ärzten ohne pädaudiologische Qualifikation nachuntersucht. In diesen Fällen wurden die Richtlinien zur Durchführungsverantwortung und Qualifikation nach §6 der Anlage 6 der Kinderrichtlinie nicht eingehalten. Zusammenfassend lässt sich feststellen dass in Sachsen-Anhalt der Aufwand für die pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik im Rahmen der Vorgaben des G-BA liegt. Es fehlen jedoch exakte Daten bezüglich Einhaltung der Qualitätssicherungsmaßnahmen seit der flächendeckenden Einfüh-

rung des NGHS im Jahr 2009. Zur Evaluierung dieser sind weitere Untersuchungen notwendig.

4.1.2 Zeitpunkt des Follow-Up

Der Zeitrahmen für die Follow-Up-Untersuchungen und die Konfirmationsdiagnostik sind im Beschluss des G-BA und den Empfehlungen der DGPP zur Qualitätssicherung des NGHS klar formuliert [32, 85, 124]:

- Das Erstscreening soll in den ersten vier Lebenswochen erfolgen.
- Die 2. Screeningstufe bei nicht unauffälligem Ergebnis des Erstscreenings soll im Zeitraum von vier bis sechs Lebenswochen stattfinden.
- Die Konfirmationsdiagnostik soll bis zur 12. Lebenswoche (entsprechend 84 Tagen) abgeschlossen sein, so dass eine Arbeitsdiagnose erstellt wurde, auf deren Basis das Procedere festgelegt werden kann.

Dieses Qualitätsziel wurde für die hier untersuchten Kinder nicht erreicht. Von den 715 Untersuchten gab es nur für 314 (44%) bis zum 84. Lebenstag eine Arbeitsdiagnose. Der Median liegt mit 101 Tagen 17 Tage über dem Zielwert, das arithmetische Mittel sogar 44 Tage, also mehr als einen Monat zu spät. Bei genauer Betrachtung der Daten fällt auf, dass es einige Ausreißer nach oben gibt. Als Beispiel sei hier das älteste untersuchte Kind erwähnt. Es war zum Zeitpunkt des Follow-Up 1327 Tage, also bereits über 3 ½ Jahre alt. Der Junge hatte bei der Geburt im Jahr 2007 kein Screening erhalten und war später durch eine Sprachentwicklungsverzögerung aufgefallen. Zum Ausschluss einer ursächlich zu Grunde liegenden Hörstörung wurde er im Arbeitsbereich Phoniatrie und Pädaudiologie der HNO-Universitätsklinik Magdeburg untersucht. Diese Untersuchung wurde in der NGHS-Zentrale als Erstscreening gewertet und ging deshalb auch in diese Untersuchung mit ein. Gerade dieses Negativbeispiel belegt die Notwendigkeit des NGHS. Bei den meisten Ausreißern handelt es sich um Fälle ähnlich dem hier beispielhaft Geschilderten.

Dennoch zeigen die Daten, dass die zeitlichen Vorgaben bezüglich der Follow-Up-Untersuchungen nicht eingehalten wurden. Um in Zukunft die gesteckten Ziele zu erreichen ist es notwendig, dass die Einrichtungen, in denen das Erst- bzw. Kontrollscreening stattfindet, bei gescheitertem Kontrollscreening (4.-6. Lebenswoche) die Vorstellung bei

einem Pädaudiologen oder qualifizierten niedergelassenen HNO-Arzt veranlassen und die Eltern hinreichend über die Notwendigkeit des Follow-Up aufklären. Viel zu häufig müssen von der Trackingzentrale mehrere Briefe verschickt und Telefonate geführt werden bis Eltern auf die Kontaktaufnahme reagieren und ihr Kind zur Diagnostik vorstellen. Loderstedt stellte fest, dass 2008 in Sachsen-Anhalt für jedes betroffene Neugeborene 2,3 Briefe verschickt und 1,8 Telefonate geführt wurden. Es gab sogar Fälle in denen bis zu 8 Briefe und 7 Telefonate erforderlich waren [73]. Hieraus können sich folglich Verzögerungen von einigen Monaten bis zum Beginn der Konfirmationsdiagnostik ergeben. Auf Grund von Kapazitätsproblemen in den wenigen pädaudiologischen Zentren Sachsen-Anhalts bestehen regelmäßig mehrwöchige Wartezeiten für einen Termin, obwohl Kinder zum Follow-Up gegenüber anderen Patienten bevorzugt einbestellt werden. In der Addition der Faktoren resultiert der zu späte Beginn der Konfirmationsdiagnostik. Verbesserungen im Elternverhalten sind vor allem durch umfassende Aufklärung möglich. Bei vielen Eltern löst ein kontrollbedürftiges Hörscreening Sorgen und Ängste aus [21, 121]. Crocket et al. untersuchten, durch welche Faktoren die Ängste der Eltern reduziert werden können. Einzig die Information, dass trotz des nicht unauffälligen Screenings eine Hörstörung des Kindes eher unwahrscheinlich ist, vermochte diese zu vermindern. Es ist anzunehmen dass die Angst vor der Diagnose bei einem Teil der Eltern ein Vermeidungsverhalten hervorrufen kann, welches zur Ablehnung oder Verzögerung der Diagnostik führt. Auf Seiten der Kliniken ist die Schaffung ausreichender Kapazitäten durch personell gut ausgestattete pädaudiologische Zentren in Sachsen-Anhalt eine Grundvoraussetzung, um den zusätzlichen Arbeitsaufwand, der durch Einführung des NGHS entstanden ist, zeitnah bewältigen zu können. Im Vergleich zum durchschnittlichen Diagnosealter von Hörstörungen vor Einführung des NGHS stellen die derzeit in Sachsen-Anhalt erreichten Diagnosezeitpunkte einen enormen Schritt nach vorn dar. Das durchschnittliche Diagnosealter für beidseitige permanente Hörstörungen lag nach Angaben von Finckh-Krämer et al. aus dem Jahr 1998 bei 74 Monaten für leichte, 53 Monaten für mittlere, 29 Monaten für hochgradige und 21 Monaten für an Taubheit grenzende Formen [31]. Fluktuierende leicht- bis mittelgradige Hörstörungen, wie sie beim SMT auftreten, wurden -- wenn überhaupt -- bisher häufig erst im Schulalter diagnostiziert. Durch die Einführung des universellen NGHS gelingt die Diagnose und die Einleitung der Therapie bereits innerhalb des ersten Lebensjahres. Möglicherweise können damit potentielle Spätfolgen des nichtbehandelten SMT, wie Sprachentwick-

lungsstörungen, aber auch auditive Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörungen, bei diesen Kindern verhindert werden.

4.2 Diagnosen im Rahmen des Follow-Up

Bei Betrachtung der Diagnosenhäufigkeiten, die im Rahmen des Follow-Up erhoben wurden fällt zunächst auf, dass bei 75% der untersuchten Kinder eine Hörstörung von mehr als 35dB auf beiden Ohren ausgeschlossen werden konnte. Das heißt bei einem Großteil der Kinder, die in unserer Einrichtung zum Kontrollscreening bzw. zur Bestätigungsdiagnostik zugeführt werden, liegt keine Hörstörung vor. Dieser hohe Prozentsatz an normalhörigen Kindern, die auf Grund eines nicht unauffälligen Ergebnisses weiterer pädaudiologischer Diagnostik bedürfen, erklärt sich zumindest teilweise aus der in der Praxis maximal erreichbaren Pass-Rate des kombinierten TEOAE/AABR-Screenings. Bei einer geschätzten Häufigkeit für angeborene Hörstörungen von 1-2/1000 gescreenten Neugeborenen und einer Sensitivität von nahezu 100% ist die Pass-Rate mit der Spezifität annähernd identisch [48]. Hoth et al. berichten, dass sie je nach zugrundeliegendem Pass-Kriterium bei 75-99% liegt [49]. Die Autoren geben für das Kriterium „TEOAE oder AABR beidseits pass“, wie es in Sachsen-Anhalt für ein unauffälliges Ergebnis gefordert ist, eine Spezifität von 91,6% an. Andere Autoren sprechen von Werten zwischen 91 und 99% [6, 19, 24, 28, 84, 115]. Im Umkehrschluss heißt dies, dass ca. ein bis neun Prozent der gescreenten Neugeborenen dem Follow-Up zugeführt werden müssen. Unter der Annahme oben genannter Prävalenz für eine Hörstörung liegt es in der Natur der Sache, dass bei einem Großteil der im Rahmen des Follow-Up untersuchten Kinder *keine* Hörstörung vorliegt. Die möglichen Ursachen für ein nicht unauffälliges Testergebnis im Rahmen des NGHS bei Neugeborenen ohne angeborene sensorineurale Hörstörung sind vielfältig. Unruhe und Abwehrverhalten der Kinder kommen als Ursachen vor, spielen jedoch bei Neugeborenen wohl eine eher untergeordnete Rolle. Doyle et al. stellten beispielsweise fest, dass bei einmonatigen Säuglingen die TEOAE-Messung bei 93% der Untersuchungen gelang, im Alter von 12 Monaten wegen Schreiens und Strampelns der Untersuchten nur noch bei 74% [25]. Dieses Problem wirkt sich stärker während des Follow-Up und der Konfirmationsdiagnostik aus. Relevanter für das Scheitern des NGHS scheinen Schalleitungsstörungen unterschiedlicher Genese zu sein. Zum einen findet sich am ersten Lebenstag laut Roberts et al. bei fast allen Neugeborenen Vernix caseosa im Gehörgang [101]. Diese muss durch Absaugen oder mittels Kürette entfernt werden, um audiologische Diagnostik am ersten Lebenstag zu ermöglichen. In einer weiteren

Arbeit von Doyle et al. fand sich bei 28% der untersuchten Neugeborenen Käseschmiere im Gehörgang [26]. Nach Reinigung ergab sich eine deutliche Verbesserung der Pass-Rate sowohl von TEOAE als auch AABR. Eine gezielte Gehörgangreinigung durch das durchführende Personal scheint jedoch wegen der potentiellen Verletzungsgefahr in der Praxis nicht umsetzbar. Sinnvoller ist es, das NGHS nicht zu früh, insbesondere nicht am ersten Lebenstag durchzuführen. Nach Angaben von Neumann et al. liegt die Pass-Rate des zweistufigen TEOAE/AABR-Screening am ersten Lebenstag bei 92,6%, am zweiten Lebenstag schon bei 98% [84]. Eine vermeidbare Ursache für falsch positive Testergebnisse besteht durch Flüssigkeit im Gehörgang nach Baden des Kindes vor Durchführung des Hörscreenings. Marques et al. konnten zeigen, dass die Refer-Rate eines TEOAE-Screenings signifikant abnahm, wenn der zeitliche Abstand zum Bad des Kindes mindestens 7 Stunden und 50 Minuten betrug [77]. Im Gegensatz zu diesen potentiell vermeidbaren Schalleitungshindernissen im Bereich des Gehörgangs, entzieht sich eine Flüssigkeitsansammlung hinter dem Trommelfell einer therapeutischen Beeinflussung in den ersten Lebenstagen. Die Präsenz von Fruchtwasser in den Mittelohrräumen zum Zeitpunkt der Geburt ist physiologisch. Verschiedene Autoren untersuchten mit unterschiedlichen Methoden in welchem Zeitraum die postnatale Belüftung des Mittelohrs stattfindet [9, 18, 25, 54, 92, 101, 113]. Eine tierexperimentelle Studie der israelischen Arbeitsgruppe Perez et al. an Guinea-Schweinen ergab einen Zeitraum von sechs bis 13 Tagen bis zur vollständigen Beseitigung eines, durch Kochsalzlösung iatrogen erzeugten, Mittelohrergusses [92]. Jaffe fand bei Untersuchungen an 101 menschlichen Neugeborenen heraus, dass bis zum 4. Lebenstag bei 80% der Untersuchten eine Belüftung des Mittelohrs stattgefunden hatte [53]. In der bereits genannten Arbeit von Roberts ergaben sich durch pneumatische Otoskopie bei 73%, tympanometrisch bei 92% und reflexaudiometrisch bei 88% der Ohren regelrechte Belüftungsverhältnisse nach 72 Stunden [101]. Doyle et al. untersuchten 400 Ohren von Neugeborenen im Alter von vier bis 48 Stunden mittels pneumatischer Otoskopie, TEOAE und AABR. Sie fanden bei 22,7% der Ohren ein nicht belüftetes Mittelohr vor [26]. Dieselbe Arbeitsgruppe diagnostizierte im Rahmen einer weiteren Studie allerdings nur bei 7% der untersuchten 454 Neugeborenen Flüssigkeit hinter dem Trommelfell zumindest eines Ohres [25]. Darüber hinaus konnte durch die letztgenannte Arbeit für Kinder mit kontrollbedürftigem TEOAE-Screening ein signifikant erhöhtes Risiko für die Entwicklung eines chronischen SMT im ersten Lebensjahr nachgewiesen werden. Dies bestätigt auch die Erfahrungen an unserer Einrichtung und die Beobachtung von Jaffe, der eine Häufung von SMT bei den Kin-

dern beschreibt, deren Mittelohr am zweiten Lebenstag nicht belüftet war [54]. Weitaus niedrigere Belüftungs-Raten beschreibt dagegen Cavanaugh. Er fand lediglich 12% der pneumato-otoskopisch untersuchten Ohren am dritten Lebenstag frei von Flüssigkeit [18]. Keine der genannten Arbeiten untersuchte Unterschiede bezüglich des Geburtsmodus. Möglicherweise bestehen jedoch Unterschiede zwischen Neugeborenen, die per Sectio caesarea entbunden werden und denen mit vaginaler Geburt. Obwohl die Angaben der verschiedenen Autoren bezüglich der Dauer des physiologischen Mittelohrerusses durch Fruchtwasser stark differieren, kann man daraus doch mit ausreichender Sicherheit ableiten dass sich, zumindest bei einem Anteil von über 10% der Neugeborenen, zum Zeitpunkt des NGHS noch Flüssigkeit im Mittelohr befindet und dieses als potentielle Ursache für ein nicht unauffälliges Ergebnis in Frage kommt. Die Anwesenheit von Flüssigkeit bedingt jedoch nicht grundsätzlich ein nicht unauffälliges Ergebnis im NGHS. Die TEOAE sind deutlich anfälliger für Schallleitungsstörungen als die AABR, wie verschiedene Autoren demonstrieren konnten [6, 26, 66]. Während die TEOAE in der Arbeit von Doyle et al. bei Ohren mit flüssigkeitsgefüllter Pauke nur in 33% nachweisbar waren, gelang der Nachweis von AABR in 95% der Fälle [26]. Daraus ist ersichtlich wie wichtig die Kontrolle eines „refer“ im TEOAE-Screening durch AABR ist, um eine unnötig große Anzahl von Follow-Up-Untersuchungen und Konfirmationsdiagnostik, inklusive des damit verbundenen Zeit- und Kostenaufwandes, zu verhindern. Es gibt auch Autoren, bzw. Staaten, die ein reines AABR-Screening ohne vorheriges TEOAE-Screening favorisieren. Eine Arbeitsgruppe aus Taiwan konnte zeigen, dass nicht nur die Refer-Rate mit 0,8%, sondern auch die Kosten pro gescreentem Kind niedriger lagen als bei einem reinen TEOAE oder einem zweistufigen TEOAE/AABR-Screening [72]. Zum selben Ergebnis kommen auch Clarke et al. [19], Lemons et al.[71] in den USA und Korres et al. [66] in Griechenland. In Flandern, Belgien, einer Region mit langjähriger Erfahrung im universellen NGHS, wird durch ein AABR-Screening ebenfalls eine extrem niedrige fail-rate bei sehr niedrigen Kosten von etwa zehn Euro pro Kind realisiert [35]. In Spanien kalkulieren Benito-Orejas et al. zwar etwas höhere Kosten für ein einstufiges AABR-Screening [6], dennoch erachten diese Autoren es für effektiver, weil durch die hohe Spezifität die Folgekosten durch Tracking und Diagnostik sowie eine mögliche Verunsicherung der Eltern und damit eine hohe lost-to-follow-up-Rate vermieden werden. Die Arbeitsgruppe Vohr et al. aus den USA kommt zu dem Ergebnis, dass kein wesentlicher Unterschied in den Gesamtkosten zwischen einem reinen AABR- und einem Kombinationscreening bestehe [122]. Im Gegensatz dazu berechneten Böttcher et al. für Neuge-

borene ohne Risikofaktoren in Hessen die Kosten eines reinen AABR-Screening mit 16,98€ höher als die für ein zweistufiges NGHS (13,29€) und empfehlen ein AABR-Erstscreening nur für Neugeborene mit Risikofaktoren für angeborene Schwerhörigkeit [11]. Ein alleiniges AABR-Screening muss auch unter dem Aspekt kritisch gesehen werden, dass damit Kinder aus dem Follow-Up „verloren“ gehen, bei denen ein erhöhtes Risiko für die Entwicklung eines persistierenden SMT besteht.

Obwohl anzunehmen ist, dass auch fehlende Routine oder fehlerhaftes Handling des screenenden medizinischen Personals als Ursache für ein nicht unauffälliges Screening ist, findet sich dafür kein Beweis in der Literatur. Hoth et al. fanden in Ihrer Arbeit lediglich eine Abnahme des Zeitaufwandes, jedoch keine Zunahme der Qualität des Screenings mit steigender Erfahrung der Untersucher [49].

Der Anteil der Kinder mit ein- oder beidseitigem SMT im Rahmen des Follow-Up lag bei den von uns untersuchten 715 Kindern bei 16,2%. Boone et al. aus Arkansas, USA, untersuchten 76 Kinder im Alter von durchschnittlich drei Monaten nach kontrollbedürftigem Befund im NGHS. Sie fanden bei 64,5% der Säuglinge ein SMT [9]. In den Niederlanden diagnostizierten Boudewyns et al. bei 55,3% von 152 Kindern nach nicht unauffälligem AABR-Screening ein SMT [12]. Dagegen ergab eine Studie aus Rotterdam an 340 Patienten einen Anteil von 21,2% [46]. Eine britische Studie, bei der an 84 Neugeborenen einer Intensivstation ein TEOAE-Screening und eine Tympanometrie durchgeführt wurden, stellte bei 29% der Kinder ein SMT fest [117]. Insgesamt scheinen die untersuchten Patientenskollektive der oben genannten Studien sehr inhomogen und deshalb nur bedingt miteinander vergleichbar zu sein. Dafür sprechen auch die unterschiedlichen Anteile von sensorineuralen Hörstörungen. In der Publikation von Holster et al. beträgt dieser Anteil 57,9% [46], bei Boone 19,7% [9] und bei Boudewyns 13,8% [12], im hier untersuchten Kollektiv lag er bei 7,27%. Ein Grund für die stark variierende Diagnosenverteilung bei den verschiedenen Autoren liegt vermutlich in der deutlich unterschiedlichen Patientenselektion vor Durchführung des Follow-Up, abhängig von der Technik und der Anzahl der vorangegangenen Screeningstufen. Je niedriger die Referate bzw. je höher die Spezifität im Erstscreening ist, um so höher ist der Anteil von Patienten mit einer Hörstörung im Follow-Up. Da die Prävalenz permanenter angeborener Hörstörungen in den Industrienationen mit ca. 1-2 / 1000 Neugeborenen gleichbleibend ist [3, 37, 55, 84, 103], spricht ein hoher Anteil von Hörstörungen im Follow-Up für eine hohe Qualität der davorgeschaleteten Screeningstufen im Sinne einer hohen Spezifität. Legt man diesen Maßstab auf die eigenen Daten an, so spricht die mit 7,27% niedrige

Rate an Schallempfindungsstörungen für eine vergleichsweise hohe Refer-Rate des Ersts Screenings in Sachsen-Anhalt. Im Jahr 2008 betrug sie laut Loderstedt 6,5% [73]. Die Autorin führt diesen Umstand auf die extrem seltene Anwendung der Konroll-AABR zurück. Inwieweit sich diese Quote seit 2009 verändert hat ist Gegenstand laufender Untersuchungen unserer Arbeitsgruppe.

4.3 Therapie des SMT

4.3.1 Watchful-waiting vs. frühe Operation

Das SMT ist die häufigste Ursache für eine Hörstörung [7, 42, 126] und für elektive chirurgische Eingriffe im Kindesalter [81, 110]. In der Therapie des persistierenden SMT stehen sich im wesentlichen zwei Prinzipien gegenüber. Zum einen existiert das im angloamerikanischen Sprachraum als „watchful waiting“ bezeichnete beobachtende Abwarten, zum anderen das frühe operative Eingreifen im Sinne einer Parazentese, ggf. mit Einlage einer Paukendrainage und gleichzeitiger Adenotomie. In der AWMF-Leitlinie „Periphere Hörstörungen im Kindesalter“ wird, wie international üblich, spätestens bei einer Persistenz eines SMT von drei Monaten, zur operativen Entlastung mittels Parazentese oder Paukendrainage geraten [23]. Für eine abwartende Haltung spricht die Tatsache, dass es sich um einen häufig selbstlimitierenden Prozess handelt. De Melker spricht von 50% Spontanremissionen nach 3 Monaten und 95% nach einem Jahr [22]. Dennoch findet sich bei 10-35% der unter siebenjährigen Kinder ein länger als drei Monate bestehendes SMT [27, 42].

Das Hauptargument für eine frühzeitige chirurgische Intervention ist, dass sich Hörstörungen während der sensiblen Phasen der Sprachentwicklung, vor allem im ersten Lebensjahr, negativ auf den Spracherwerb und die intellektuelle und sozio-emotionale Entwicklung der betroffenen Kinder auswirken können. Der mögliche Zusammenhang zwischen persistierendem SMT und Sprachentwicklungsstörungen wurde schon 1969 von Holm et al. beschrieben [45]. Seitdem haben zahlreiche Autoren versucht, den Einfluss des persistierenden oder rezidivierenden SMT auf rezeptive und produktive Sprachentwicklung, Intelligenz, Verhaltensauffälligkeiten, Schulerfolg, Lese- und Rechtschreibschwäche und Lebensqualität zu untersuchen. Dabei kamen sie zu teilweise widersprüchlichen Ergebnissen. Jerger et al. fanden Einschränkungen im Sprachverständnis im Störschall bei Kleinkindern mit persistierendem SMT in der Krankengeschichte [58]. Klein et al. berichten über schlechteres Abschneiden von Dreijährigen mit persi-

stierendem SMT in Sprachtests [65]. Dies traf jedoch interessanterweise nur auf Kinder mit einem hohen sozioökonomischen Hintergrund zu. Teele et al. konnten zeigen, dass sich ein frühes Auftreten eines persistierenden SMT negativ auf die Sprachentwicklung auswirkt [119]. Der größte Einfluss zeigte sich, wenn die Symptomatik bereits im Alter von sechs bis zwölf Monaten begonnen hatte. Die Arbeitsgruppe van Cauwenberge et al. untersuchte bei über 1500 zwei bis sechsjährigen Kindern Unterschiede in Sprachentwicklung, Intelligenz, Schulerfolg und Sozialverhalten zwischen Kindern mit und ohne Episoden von SMT in der Anamnese [120]. Sie fanden heraus, dass das Auftreten von SMT in allen genannten Bereichen mit einem schlechteren Ergebnis verbunden war. Deshalb plädieren sie für die frühzeitige Diagnose und angemessene Therapie des SMT. Maw et al. führten eine prospektive randomisierte Studie an 186 Patienten mit persistierendem SMT durch, um Unterschiede bezüglich expressivem und rezeptivem Sprachvermögen zwischen früh operierten und konservativ durch watchful-waiting behandelten Kindern zu untersuchen [81]. Sie fanden zwar einen Vorteil durch die Einlage von Paukendrainagen, stellten aber fest dass der Zeitpunkt der Operation nicht entscheidend sei. Dieselbe Arbeitsgruppe untersuchte in einem ähnlichen Studiendesign Verhaltensauffälligkeiten bei Vorschulkindern [125]. Frühzeitiges Operieren ergab in dieser Untersuchung einen signifikanten Unterschied in der Häufigkeit von Verhaltensauffälligkeiten nach neun Monaten, aber nach 18 Monaten war dieser nicht mehr nachweisbar. In der aktuellsten Veröffentlichung dieser Autorengruppe wurden die Ergebnisse der weiteren Entwicklung der beiden Patientengruppen bezüglich Schulleistungen und Verhaltensproblemen dargestellt [40]. Es zeigte sich im Alter von viereinhalb Jahren ein signifikant schlechteres Abschneiden der Kinder aus der watchful-waiting Gruppe in den Schuleingangsuntersuchungen. Im Alter von sieben Jahren fiel besonders ein höheres Risiko für emotionale Probleme und Verhaltensauffälligkeiten auf, während sich nur noch grenzwertige Unterschiede in den schulischen Leistungen nachweisen ließen. Leider lässt keine der letztgenannten drei Studien Aussagen darüber zu, wie die Unterschiede zwischen Kindern mit und ohne operative Therapie ausfallen würden, da 85% der Kinder in der watchful-waiting Gruppe im weiteren Studienverlauf ebenfalls operiert wurden. Die Operation wurde lediglich mit einer Verzögerung von durchschnittlich sieben Monaten durchgeführt. Peters et al. untersuchten eine Kohorte von 946 niederländischen Kindern, die im Alter von zwei bis vier Jahren an einem SMT-Screening-Programm teilgenommen hatten, bezüglich ihrer Fähigkeiten im Sprechen, Lesen und Buchstabieren [94]. Neben dem Faktor SMT wurden auch weitere mögliche

Einflussgrößen wie z.B. Geschlecht, Intelligenzniveau, Frühgeburtlichkeit und Geburtsgewicht mit einbezogen. Insgesamt werden die Effekte des SMT sowohl isoliert, als auch in Kombination mit weiteren Variablen, von diesen Autoren als gering bewertet. Rovers et al. fanden keinen Unterschied in globalen Sprachentwicklungstests zwischen einer Gruppe von operierten Kindern und einer watchful-waiting Gruppe [105]. In einer Reihe von Veröffentlichungen untersuchte die Arbeitsgruppe von Paradise et al. ebenfalls Unterschiede in der Entwicklung zwischen Patienten mit frühem oder verzögertem Operationszeitpunkt bei persistierendem SMT [88, 89, 90]. Sie fanden keine Unterschiede in der Entwicklung der Kinder in den Altersstufen von drei bis vier, sechs bis sieben und neun bis elf Jahren.

In der Summe sprechen jedoch nach Ansicht von Ptok und Eysholdt mehr Befunde dafür als dagegen, dass ein persistierendes SMT den Lautspracherwerb ungünstig beeinflusst [98]. Die Frage ist also nicht ob, sondern viel mehr wann bei persistierendem SMT eine Operation stattfinden sollte. Im hier untersuchten Patientenkollektiv wurde in der Regel nach ca. drei bis vier Monaten operiert. Im Rahmen des Follow-Up war es jedoch zum Ausschluss einer sensorineuralen Schwerhörigkeit in einigen Fällen notwendig, schon frühzeitig eine Parazentese und ggf. Paukendrainage durchzuführen, wenn im natürlichen Schlaf oder in Sedierung keine verlässlichen audiologischen Befunde erhoben werden konnten und anamnestisch und klinisch Hinweise auf eine Hörstörung bestanden. Andererseits muss bei vital gefährdeten Kindern, z.B. Frühgeborenen mit schweren Komplikationen im Einzelfall die audiologische Diagnostik verschoben werden bis eine ausreichend gute Prognose besteht.

Im Gegensatz zum kontrovers diskutierten Einfluss der operativen Maßnahmen auf die sprachliche, soziale und schulische Entwicklung ist unbestritten dass die Parazentese unmittelbar und effektiv die Schallleitungsstörung im Rahmen eines SMT beseitigen kann [8]. Unterschiedliche Meinungen bestehen jedoch in Bezug auf die Notwendigkeit von Drainageröhrchen und des Effektes der Adenotomie. In einer 2010 veröffentlichten Metaanalyse der Cochrane Collaboration kommen die Autoren zu dem Schluss, dass der Einfluss auf das Hörvermögen durch die Einlage von Paukendrainagen eher gering und nur von kurzer Dauer sei [15]. Nach sechs bis neun Monaten sei kein Unterschied im Hörvermögen gegenüber nicht chirurgisch therapierten Patienten mehr nachweisbar. Diese Analyse wird jedoch von Derkay, Burton und Rosenfeld kritisch kommentiert [16]. In diesem Kommentar in „Otolaryngology-Head and Neck Surgery“ kritisieren Derkay et al., dass bei den zugrundeliegenden Studien nur Drainageröhrchen mit kurzer Liegedau-

er verwendet wurden. Zu sogenannten Dauerröhrchen existierten keine qualitativ hochwertigen Studien. Weiterhin seien in die Studien fast ausschließlich Kinder über zwei Jahre mit asymptomatischen SMT eingeschlossen worden, die darüber hinaus keinerlei vorbestehende Probleme bezüglich Sprachentwicklung, Lernvermögen oder Verhaltensauffälligkeiten gezeigt hatten. Besonders der Umstand dass nur eine Studie analysiert wurde, bei der Kinder unter zwei Jahren eingeschlossen wurden, führt nach Meinung von Derkay zu falschen Schlussfolgerungen. Schließlich sei dies gerade die Altersgruppe, bei der ein SMT am häufigsten anzutreffen sei. Burton und Rosenfeld führen weiter an, dass gerade Risikokinder für Sprachentwicklungsstörungen, Lernprobleme, Verhaltensauffälligkeiten oder Kinder mit kraniofazialen Dismorphien und Syndromen, nicht in die Studien eingeschlossen wurden. 2011 beschrieben Rosenfeld et al. eine Verbesserung der Entwicklung von SMT-Patienten mit Risikofaktoren für Entwicklungsstörungen durch die Einlage von Paukendrainagen [104]. Entscheidend für den dauerhaften positiven Effekt eines Drainageröhrchens ist die regelmäßige Kontrolle des ohrmikroskopischen Befundes und gegebenenfalls Pflege des Röhrchens durch den HNO-Arzt. Ein durch Cerumen oder eingedicktes Mittelohrsekret verlegtes Röhrchen kann selbstverständlich nicht den gewünschten Effekt erbringen. Der Erfahrung in unserer Klinik nach wird dieses Problem leider oft vernachlässigt und findet auch in der Literatur bisher keine Beachtung.

Da der Therapieerfolg von Paukendrainagen ausschließlich durch audiologische oder logopädische bzw. psychologische Testverfahren schwer objektivierbar ist, haben weitere Autoren die Zufriedenheit der Eltern mit der Therapie mittels Fragebögen untersucht. In der Publikation von Hellier et al. zeigte sich eine ausgesprochen große Therapiezufriedenheit der Eltern [41]. Diese gaben darüber hinaus eine Reduktion von Hausarztbesuchen und Fehlzeiten in der Schule an. 20% dieser Eltern berichteten in ihren freien Kommentaren über eine Verbesserung der Konzentration ihres Kindes und 16% über eine Verbesserung der Sprache, obwohl im Fragebogen nicht danach gefragt wurde. In der Untersuchung von Karkanevatos et al. zeigten sich ebenfalls von den Eltern empfundene Verbesserungen auf den Gebieten Hörvermögen, Sprachvermögen, allgemeine Gesundheit und soziale Fähigkeiten [60]. Auch wenn in derartigen Studien der Placeboeffekt durchaus eine Rolle spielen mag, sind sie ein Hinweis darauf, dass sich nicht alle Effekte der Therapie mit Methoden der evidenzbasierten Medizin beschreiben lassen, meinen Hellier et al. in ihrer Zusammenfassung [41].

4.3.2 Bedeutung der Adenotomie

Eine Vielzahl von Studien beschäftigt sich mit der Frage ob eine zusätzlich zur Paukendrainage durchgeführte Adenotomie vorteilhaft ist. Die prospektiv randomisierten Studien mit den größten Patientenzahlen kommen durchweg zu dem Schluss, dass die Adenotomie im Vergleich zur alleinigen Parazentese bzw. Paukendrainage eine längerfristige Hörverbesserung und eine Minderung des Risikos für eine notwendige Re-Operation ergibt [8, 10, 33, 34, 81, 87]. Beispielsweise konnten Maw et al. in einer prospektiven Studie mit 222 Patienten mit bilateralem persistierendem SMT zeigen, dass die Kombination des Ohreingriffs mit einer Adenotomie die Rate an notwendigen Re-Paukendrainagen um 40% reduzieren konnte [80]. Der Effekt war umso größer je älter die Kinder zum Zeitpunkt des ersten Eingriffs waren, wie auch neuere Untersuchungen von Boston et al. und Gleinser et al. zeigen konnten [10, 34]. Gates et al. wiesen darüber hinaus bei kombiniert behandelten Kindern im follow-up einen signifikant höheren Mittelohrdruck nach Verlust des Paukenröhrchens nach, als bei Kindern, die mit Paukendrainagen allein therapiert wurden [33]. Andere Autoren fanden keinen signifikanten Vorteil einer Adenotomie [29, 106, 123]. Auf Grund der größeren Patientenzahlen und des qualitativ höherwertigeren Studiendesigns kommen Dünne und Werner nach intensiver Literaturrecherche zu dem Fazit, dass die Adenotomie zusätzlich zum Ohreingriff sinnvoll ist [27]. Dieser Meinung schließen sich weitere namhafte Autoren an [20, 47].

4.3.3 Eigene Ergebnisse

In dem Patientenkollektiv, das dieser Arbeit zu Grunde liegt, erhielten 54 (46%) von 117 Kindern eine operative Therapie. Davon wurde die eine Hälfte mit einer alleinigen Paukenpunktion bzw. Paukendrainage, und die andere Hälfte in Kombination mit der Adenotomie behandelt. Es gab keinen signifikanten Unterschied in der Dauer des SMT zwischen diesen beiden und der konservativ behandelten Gruppe. Für letztere lag der Median bei 96 Tagen (ca. 3,2 Monate) und für die operierten Gruppen jeweils bei 110 Tagen (ca. 3,6 Monaten). Das heißt bei 63 (54%) von 117 Kindern kam es zu einer spontanen Rückbildung der Symptomatik innerhalb von ca. drei Monaten. Bei den übrigen wurde nach Ablauf dieser international üblichen Wartezeit die operative Therapie eingeleitet. Dieses Ergebnis deckt sich hervorragend mit den Angaben von de Melker, der

von 50% Spontanresolution des SMT nach drei Monaten berichtet [22]. Auch Boone verzeichnet mit 65% spontaner Rückbildung bei Kindern mit SMT, die durch ein kontrollbedürftiges NGHS-Ergebnis aufgefallen waren, einen ähnlichen Wert [9]. Bei Boudewyns et al. kam es nur bei 23% zu einer spontanen Auflösung des SMT nach 2,9 Monaten [12]. Für die Variable „Alter zum erstmaligen Nachweis einer Normakusis“ zeigte sich ein signifikanter Unterschied im Vergleich der Adenotomiegruppe gegenüber den beiden anderen untersuchten Gruppen. Die Differenz der Mittelwerte betrug im Mittel 199 Tage gegenüber der konservativ behandelten Patienten und 143 Tage gegenüber der Gruppe mit isolierter Paukenpunktion bzw. Paukendrainage. Die Ursache für diesen Unterschied ist, dass bei Kindern unter einem Jahr zumeist auf eine Adenotomie verzichtet wird. In dieser Altersgruppe ist der zu erwartende Benefit durch die Adenotomie deutlich geringer als bei älteren Kindern [10, 81].

Bei sechs Kindern des vorliegenden Kollektivs waren wiederholte chirurgische Eingriffe wegen rezidivierender SMT notwendig, ohne dass eine ursächlich zu Grunde liegende Fehlbildung nachgewiesen werden konnte. Davon erfolgte bei vier Kindern mindestens eine Re-Adenotomie, obgleich das adenoide Polster laut OP-Berichten klein, und die Tubenostien nicht verlegt waren. Offensichtlich lag bei diesen Patienten keine mechanische Verlegung des Tubenostiums als Auslöser des Rezidivgeschehens vor. Hirschberg und Gross nennen als weitere Ursachen einer Tubendysfunktion eine abnorme Krümmung der Tubenknorpel, einen pathologischen Ansatz oder Verlauf des Musculus levator palatini, eine Hypoplasie des Musculus tensor veli palatini, mangelnde Nasenatmung, ein Abweichen von der normalen Schädelkonfiguration und eine Fraktur oder das Fehlen des Hamulus pterygoideus [44]. Außerdem könnten bei diesen Patienten Störungen des mukoziliären Transports oder Schwellungen der Tubenschleimhaut durch Passivrauch, gastrooesophagealen Reflux oder Allergien eine Rolle spielen, wie z.B. von Hurst et al. berichtet [50]. Diese Risikofaktoren konnten auf Grund des retrospektiven Studiendesigns dieser Arbeit nicht weiter untersucht werden, jedoch könnten in Zukunft antiallergische Therapien eine wichtige Rolle in der Behandlung des persistierenden SMT einnehmen. Außerdem sollte bei der Anamnese eine mögliche familiäre Genese mit Beachtung finden um eventuelle Risikokinder besser zu kontrollieren und einer entsprechenden Therapie zuzuführen.

Insgesamt fanden sich in dem Kollektiv von 715 Kindern, die zum Follow-Up nach kontrollbedürftigem NGHS untersucht wurden, 117 (16,2%, KI 13,6%-19,1%) Kinder mit einem ein- oder beidseitigen SMT. Vergleichbare Angaben finden sich mit 20% z.B. bei Holster et al. [46]. Boudewyns et al. fanden dagegen bei 55% ein SMT [12].

Bei 54 (7,5%) von 715 Säuglingen kam es nicht zu einer Spontanremission innerhalb von drei Monaten, so dass diese operiert wurden. Bei 5 (9%) von 54 operierten Kindern zeigte sich eine Schallempfindungsstörung, die präoperativ durch die zusätzliche Schallleitungsstörung im Rahmen des SMT maskiert war. Der Anteil derartiger Fälle ist im Vergleich zu dem Patientenkollektiv von Boone et al. eher gering [9]. Diese Gruppe fand bei 8 von 17 operierten Patienten eine durch ein SMT maskierte Schallempfindungsstörung. Die Gefahr, dass eine hochgradige Schwerhörigkeit wegen eines gleichzeitig bestehenden SMT übersehen wird, ist nicht zu unterschätzen. Besonders bei Kindern mit den genannten Risikofaktoren (vgl. 1.3.1) muss so lange von einer sensorineuralen Schwerhörigkeit ausgegangen werden, bis diese durch die Schwellenbestimmung mittels FAEP nach operativer Beseitigung des SMT ausgeschlossen werden kann. Dies zeigt auch das Beispiel des Kindes mit Jacobsen-Syndrom. Bei dieser genetischen Erkrankung sind neben SMT-bedingten Schallleitungs- auch Schallempfindungsstörungen im Sinne einer Beteiligung des zentralen Nervensystems möglich [78].

Insgesamt zeigen die Ergebnisse, dass ein nicht unerheblicher Teil von etwa 13% bis 19% der Kinder im Rahmen des Follow-Up nach kontrollbedürftigem NGHS, unter einer länger als drei Monate bestehenden Schallleitungsstörung durch ein SMT leiden. In der Vergangenheit fielen diese Kinder häufig erst durch Sprachentwicklungsstörungen im Alter von ein bis vier Jahren auf. Durch Einführung des NGHS können diese bereits im ersten Drittel des ersten Lebensjahres diagnostiziert und entsprechend frühzeitig therapiert werden. Es besteht die berechtigte Hoffnung, dass durch die frühzeitige Intervention bei diesen Kindern Störungen in der sprachlichen, intellektuellen und sozio-emotionalen Entwicklung ausbleiben oder zumindest verringert werden können.

4.4 Risikogruppen

Fehlbildungen des Gesichtsschädels und Spaltbildungen des Gaumens stellen, wegen der meist bestehenden velopharyngealen Insuffizienz und der damit einhergehenden chronischen Tubenfunktionsstörung, ein Risiko für die Bildung eines persistierenden Sero-mukotympanon dar. Beispielsweise analysierten Hirschberg et al. 5200 Patienten mit unterschiedlichen Ausprägungsformen von Gaumenspalten und fanden bei 64% ein

SMT [43]. Andere Autoren geben die Prävalenz des SMT bei Gaumenspaltenpatienten zwischen 76% und 92% an [36, 69]. Für Patienten mit submuköser Gaumenspalte beschrieben Reiter et al. in einer aktuellen Arbeit einen Anteil von 45% mit SMT [100]. Szabo et al. berichten, dass interessanterweise 82% der Gaumenspaltenpatienten im NGHS ein *unauffälliges* Ergebnis hatten, jedoch bis zum Alter von fünf Jahren 98% mindestens einmal mit Paukendrainagen versorgt werden mussten [118].

Auch für den Morbus Down findet sich in der Literatur eine deutlich erhöhte Prävalenz von 60% bis 70% für Schalleitungsstörungen durch ein SMT [59, 83, 116]. Analog zu den genannten Ergebnissen der Gaumenspaltenträger beim NGHS zeigen, nach Angaben von Storm et al., auch Neugeborene mit Down-Syndrom nur in 37% der Fälle ein angeborenes SMT [116]. Dennoch benötigen, nach Park et al., 47% der Kinder mit Morbus Down, die ein *unauffälliges* Screening hatten, im Verlauf die Einlage von Paukenröhrchen [91]. Prinzipiell kann jede syndromale Erkrankungen mit kraniofazialer Dysmorphie zu Tubenfunktionsstörungen führen. Von den seltenen Entitäten der hier untersuchten Patienten finden sich in der Literatur für die oculoauriculovertebrale Dysplasie (Goldenhar-Syndrom) und die Choanalatresie Angaben über gehäuftes Auftreten von SMT [108, 114]. Beim Goldenhar-Syndrom kommen regelmäßig auch Fehlbildungen von Ohrmuschel, Gehörgang, Mittelohr und teilweise auch Innenohr vor [114]. Dies traf auch auf den Goldenhar-Patienten aus dem hier untersuchten Kollektiv zu. Bei ihm bestand eine Mikrotie °3 mit Gehörgangsatresie. Um so wichtiger war in diesem Fall die frühzeitige Behandlung des SMT der Gegenseite. Für die übrigen vier Syndrome (Jacobsen-, Joubert-, Cri-du-chat-Syndrom, Frontonasale Dysplasie) die sich im hier untersuchten Kollektiv fanden, wird in der Literatur nicht explizit über gehäuftes Auftreten eines SMT berichtet [13, 52, 62, 76, 78]. Allerdings zählen bei allen genannten Syndromen verschiedene Formen und Schweregrade von kraniofazialen Dysmorphien zum typischen Erscheinungsbild. Potsic et al. fanden bei 70 Patienten mit unterschiedlichen kraniofazialen Fehlbildungen in über 50% der Fälle ein SMT [96]. Lubianca Neto et al. und die bereits genannten Autoren Boston und Gleinser stellten ebenfalls fest, dass kraniofaziale Anomalien ein generelles Risiko für das Auftreten des SMT darstellen [10, 34, 74].


Die geschilderten eigenen Ergebnisse bestätigen insgesamt die aus der Literatur bekannten Erkenntnisse bezüglich des deutlich erhöhten Risikos für das Auftreten eines rezidivierenden und persistierenden SMT bei Patienten mit Morbus Down, Gaumenspalten, Goldenhar-Syndrom und Choanalatresie. Darüber hinaus verdeutlichen die Daten,

dass auch weitere syndromale Erkrankungen mit Fehlbildungen des Gesichtsschädels eine Prädisposition für das SMT darstellen. Daraus lässt sich die Empfehlung ableiten, dass Kinder mit den genannten Erkrankungen, unabhängig vom Ergebnis des NGHS, generell regelmäßig in pädaudiologischen Zentren kontrolliert werden sollten. Gerade bei Individuen deren sprachliche und intellektuelle Entwicklung schon wegen der Grunderkrankung beeinträchtigt ist, sollte eine relativ einfach behandelbare Hörstörung wie das SMT möglichst frühzeitig diagnostiziert und konsequent therapiert werden, um die bestmögliche Entwicklung zu ermöglichen.

5 Zusammenfassung

Ein unbeeinträchtigt Hörvermögen stellt die Grundvoraussetzung für eine gesunde Entwicklung von Gehör und Sprache dar. Bereits bei gering- und mittelgradiger Schwerhörigkeit können Sprachentwicklungsstörungen auftreten. Bisher wurden Hörstörungen viel zu spät diagnostiziert. Seit 01.01.2009 haben Neugeborene in Deutschland Anspruch auf ein Neugeborenen-Hörscreening. Ziel des Screenings ist es beidseitige permanente Hörstörungen von mehr als 35dB bis zum 3. Lebensmonat zu diagnostizieren und bis zum 6. Lebensmonat die Therapie einzuleiten. Mit den beiden Methoden TEOAE und AABR, die für das Screening verwendet werden, ist keine Differenzierung der Hörstörungen in Schallempfindungs- und potentiell reversible Schallleitungsstörungen möglich. Auf Grund der relativ geringen Spezifität des Screenings von 91-99% ergeben sich häufig falsch positive Befunde. Daher muss ein nicht unerheblicher Anteil der gescreenten Kinder Follow-Up-Untersuchungen zugeführt werden. Ziel dieser Arbeit ist es durch retrospektive Analyse der Arbeitsdiagnosen und des Therapieverlaufs von 715 Kindern, die in den Jahren 2006 bis 2010 im Arbeitsbereich für Phoniatrie und Pädaudiologie der HNO-Universitätsklinik Magdeburg im Rahmen des Follow-Up untersucht wurden, den Anteil der Kinder mit einem Seromukotympanon (SMT) zu bestimmen. Darüber hinaus soll der Anteil von Spontanremissionen und der notwendigen Operationen sowie mögliche Risikogruppen für die Entwicklung eines persistierenden SMT identifiziert werden. Bei 16% (KI 13,6-19,2%) der Kinder ergab sich die Arbeitsdiagnose eines SMT (12% beidseitig, 4% einseitig). Davon kam es bei 54% der Kinder zu einer Spontanremission nach einem Zeitraum des beobachtenden Abwartens von drei bis vier Monaten (Median 96 d). 46% der Kinder mit SMT wurden durch operative Maßnahmen (Paukendrainage, ggf. Adenotomie) behandelt. Ein extrem erhöhtes Risiko für die Entwicklung eines persistierenden SMT zeigt sich bei Patienten mit Trisomie 21, Spaltbildungen des Gaumens und Patienten mit kraniofazialen Dysmorphien. Durch das universelle NGHS gelingt die frühzeitige Diagnose und Therapie von Kindern mit persistierendem SMT. Damit können potentielle, später auftretende Störungen der sprachlichen, intellektuellen und sozialen Entwicklung dieser Kinder verhindert, und zusätzlich Folgekosten für die Allgemeinheit reduziert werden.

6 Anlagen



Universitätsklinikum Magdeburg A. ö. R.
 Klinik für Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde
 Direktor: Prof. Dr. med. C. Arens

Formular Screening (Phoniatrie)

	Geburt in:
	Screening ID:

<input type="checkbox"/> Schwangerschaft <input type="checkbox"/> Geburt <input type="checkbox"/> Anzahl <input type="checkbox"/> Entwicklung <input type="checkbox"/> Sprache HNO- Status: Ohr: GG: Tf Nase: MH: Sonstiges:	<input type="checkbox"/> keine <input type="checkbox"/> Frühgeburt (< 32. SSW) <input type="checkbox"/> Geburtsgewicht < 1500 g <input type="checkbox"/> perinatale Hypoxie (28. SSW – 7. Lebensstag) <input type="checkbox"/> Apgar nach 5 Min. < 3 <input type="checkbox"/> Beatmungsnotwendigkeit <input type="checkbox"/> familiäre Hörstörung <input type="checkbox"/> Therapierelev. Hyperbilirubinämie > 20 mg/dl <input type="checkbox"/> Infektionen prae-/ postnatal (Toxopl., CMV, Röteln etc.) <input type="checkbox"/> Meningitis, Encephalitis <input type="checkbox"/> Streptokokkensepsis <input type="checkbox"/> Ototoxische Medikation	<input type="checkbox"/> Abusus <input type="checkbox"/> Knosanguinität <input type="checkbox"/> Kraniofaziale Anomalie <input type="checkbox"/> Syndrom <input type="checkbox"/> Stoffwechselstörung <input type="checkbox"/> Hydrocephalus <input type="checkbox"/> Zustand nach Hirnblutung <input type="checkbox"/> andere kinderneurol. Erkrank. <input type="checkbox"/> Mehrlingsgeburt <input type="checkbox"/> Anfallsleiden <input type="checkbox"/> andere erhebliche Erkrank.
---	--	---

Vorbefunde Untersuchung	Datum	Ohr	Ergebnis	Einrichtung

Formular erstellt am 25.05.2011	gültig bis 25.05.2013	erstellt/aktualisiert durch Fr. Schlotzer (RM)/ (Sr. Melanie Matke)/ Prof. Arens	Struktur Teil 8 HNO, Screening (7-2-1 Formular).doc
------------------------------------	--------------------------	--	--

Anlage 1: Anamnesebogen für das NGHS-Follow-Up der HNO-Universitätsklinik Magdeburg



Universitätsklinikum Magdeburg A. ö. R.
Klinik für Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde
Direktor: Prof. Dr. med. C. Arens

Formular Screening (Phoniatrie)

Screeninguntersuchung am:		Kontrolltermin in/ am:	
Rechts		Links	
TEOAE	<input type="checkbox"/> PASS <input type="checkbox"/> Fail (refer) <input type="checkbox"/> nicht durchgeführt	TEOAE	<input type="checkbox"/> PASS <input type="checkbox"/> Fail (refer) <input type="checkbox"/> nicht durchgeführt
AABR/ BERA	<input type="checkbox"/> PASS <input type="checkbox"/> Fail (refer) <input type="checkbox"/> nicht durchgeführt	AABR/ BERA	<input type="checkbox"/> PASS <input type="checkbox"/> Fail (refer) <input type="checkbox"/> Nicht durchgeführt
Tympanometrie (226 Hz, 1000Hz)	<input type="checkbox"/> norm. Kurvenverlauf <input type="checkbox"/> Unterdruckkurve <input type="checkbox"/> Ergußkrurve <input type="checkbox"/> Nicht durchgeführt	Tympanometrie (226 Hz, 1000Hz)	<input type="checkbox"/> norm. Kurvenverlauf <input type="checkbox"/> Unterdruckkurve <input type="checkbox"/> Ergußkurve <input type="checkbox"/> Nicht durchgeführt
Ohrmikroskop	<input type="checkbox"/> TF matt oder retra- <input type="checkbox"/> hiert <input type="checkbox"/> (V.a.) Paukenerguß <input type="checkbox"/> nicht durchgeführt	Ohrmikroskop	<input type="checkbox"/> TF matt oder retra- <input type="checkbox"/> hiert <input type="checkbox"/> (V.a.) Paukenerguß <input type="checkbox"/> nicht durchgeführt
Verdachtsdiagnose:			
Therapie:			

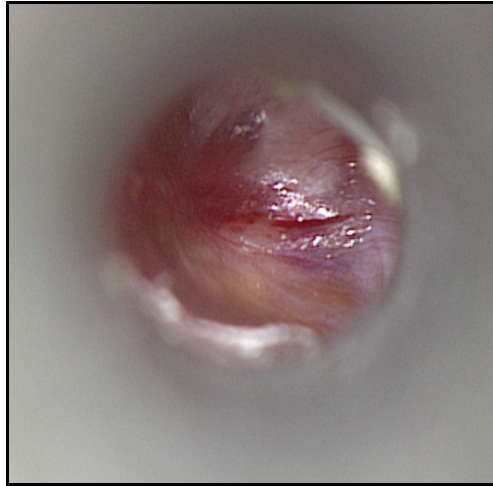
Formular erstellt am
25.05.2011

gültig bis
25.05.2013

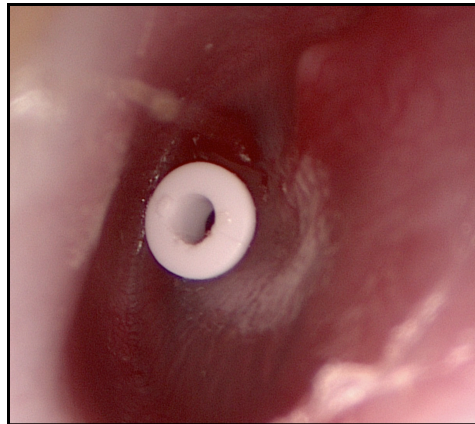
erstellt/aktualisiert durch
Fr. Schlotzer (RM)/ (Sr. Melanie Matke)
Prof. Arens

Struktur
Teil B HNO, Screening (7-2-1 Formular).doc

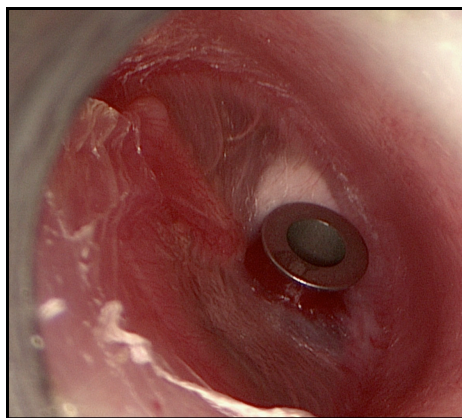
Anlage 2: Diagnostikbogen für das NGHS-Follow-Up der HNO-Universitätsklinik Magdeburg



Anlage 3: Otoskopisches Bild (Operationsmikroskop): Parazentese
(rechtes Trommelfell)



Anlage 4: Otoskopisches Bild (0°-Optik): 1,1mm-Fluoroplastik Paukenröhrchen
(linkes Trommelfell)



Anlage 5: Otoskopisches Bild (0°-Optik): 1,5mm-Tübinger-Titan Paukenröhrchen
(rechtes Trommelfell)

7 Literaturnachweis

1. Europäischer Konsens zum Neugeborenen-Hörscreening: European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening. Geers Schriftenreihe. Band 12. p. 212 (1998)
2. Abd El-Fattah, A.M., Abdul Maksoud, G.A., Ramadan, A.S., Abdalla, A.F., Abdel Aziz, M.M.: Pepsin assay: a marker for reflux in pediatric glue ear. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 136(3): 464-470 (2007)
3. Adelola, O.A., Papanikolaou, V., Gormley, P., Lang, J., Keogh, I.J.: Newborn hearing screening: a regional example for national care. *Ir Med J*, 103(5): 146-149 (2010)
4. Arnold, B., Schorn, K., Stecker, M.: Screeningprogramm zur Selektierung von Hörstörungen Neugeborener im Rahmen der Europäischen Gemeinschaft. *Laryngorhinootologie*, 74(3): 172-178 (1995)
5. Aynali, G., Yariktas, M., Yasan, H., Karahan, N., Baspinar, S. et al.: The effects of methylprednisolone, montelukast and indomethacine in experimental otitis media with effusion. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 75(1): 15-19 (2011)
6. Benito-Orejas, J.I., Ramirez, B., Morais, D., Almaraz, A., Fernandez-Calvo, J.L.: Comparison of two-step transient evoked otoacoustic emissions (TEOAE) and automated auditory brainstem response (AABR) for universal newborn hearing screening programs. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 72(8): 1193-1201 (2008)
7. Black, N.: Surgery for glue ear--a modern epidemic. *Lancet*, 1(8381): 835-837 (1984)
8. Black, N.A., Sanderson, C.F., Freeland, A.P., Vessey, M.P.: A randomised controlled trial of surgery for glue ear. *BMJ*, 300(6739): 1551-1556 (1990)
9. Boone, R.T., Bower, C.M., Martin, P.F.: Failed newborn hearing screens as presentation for otitis media with effusion in the newborn population. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 69(3): 393-397 (2005)
10. Boston, M., McCook, J., Burke, B., Derkay, C.: Incidence of and risk factors for additional tympanostomy tube insertion in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 129(3): 293-296 (2003)
11. Böttcher, P., Gramss, M., Euler, H.A., Neumann, K.: Kostenanalyse des universellen Neugeborenen-Hörscreenings für Kliniken am Beispiel Hessens. *HNO*, 57(1): 21-28 (2009)

12. Boudewyns, A., Declau, F., Van den Ende, J., Van Kerschaver, E., Dirckx, S. et al.: Otitis Media With Effusion: An Underestimated Cause of Hearing Loss in Infants. *Otol Neurotol*, (2011)
13. Brancati, F., Dallapiccola, B., Valente, E.M.: Joubert Syndrome and related disorders. *Orphanet J Rare Dis*, 5: 20 (2010)
14. Broesterhuizen, M.: Teilleistungsstörungen bei hochgradig hörgeschädigten Kindern. pp. 22-26. Median Verlag von Killisch-Horn. Heidelberg. (2000)
15. Browning, G.G., Rovers, M.M., Williamson, I., Lous, J., Burton, M.J.: Grommets (ventilation tubes) for hearing loss associated with otitis media with effusion in children. *Cochrane Database Syst Rev*, (10): CD001801 (2010)
16. Burton, M.J., Derkay, C.S., Rosenfeld, R.M.: Extracts from the Cochrane Library: "Grommets (ventilation tubes) for hearing loss associated with otitis media with effusion in children". *Otolaryngol Head Neck Surg*, 144(5): 657-661 (2011)
17. Burton, M.J., Rosenfeld, R.M.: Grommets (ventilation tubes) for hearing loss associated with otitis media with effusion in children. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 135(4): 507-510 (2006)
18. Cavanaugh, R.M., Jr.: Pneumatic otoscopy in healthy full-term infants. *Pediatrics*, 79(4): 520-523 (1987)
19. Clarke, P., Iqbal, M., Mitchell, S.: A comparison of transient-evoked otoacoustic emissions and automated auditory brainstem responses for pre-discharge neonatal hearing screening. *Int J Audiol*, 42(8): 443-447 (2003)
20. Couriel, J.M.: Glue ear: prescribe, operate, or wait? *Lancet*, 345(8941): 3-4 (1995)
21. Crockett, R., Wright, A.J., Uus, K., Bamford, J., Marteau, T.M.: Maternal anxiety following newborn hearing screening: the moderating role of knowledge. *J Med Screen*, 13(1): 20-25 (2006)
22. De Melker, R.A.: Treating persistent glue ear in children. *BMJ*, 306(6869): 5-6 (1993)
23. DGPP: AWMF-Leitlinie 049-010: "Periphere Hörstörungen im Kindesalter". 22 (2005)
24. Doyle, K.J., Fujikawa, S., Rogers, P., Newman, E.: Comparison of newborn hearing screening by transient otoacoustic emissions and auditory brainstem response using ALGO-2. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 43(3): 207-211 (1998)

25. Doyle, K.J., Kong, Y.Y., Strobel, K., Dallaire, P., Ray, R.M.: Neonatal middle ear effusion predicts chronic otitis media with effusion. *Otol Neurotol*, 25(3): 318-322 (2004)
26. Doyle, K.J., Rodgers, P., Fujikawa, S., Newman, E.: External and middle ear effects on infant hearing screening test results. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 122(4): 477-481 (2000)
27. Dünne, A.A., Werner, J.A.: Stand der kontroversen Diskussion um die Pathogenese und Behandlung des chronischen Paukenergusses im Kindesalter. *Laryngorhinootologie*, 80(1): 1-10 (2001)
28. Ferro, L.M., Tanner, G., Erler, S.F., Erickson, K., Dhar, S.: Comparison of universal newborn hearing screening programs in Illinois hospitals. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 71(2): 217-230 (2007)
29. Fiellau-Nikolajsen, M., Falbe-Hansen, J., Knudstrup, P.: Adenoidectomy for middle ear disorders: a randomized controlled trial. *Clin Otolaryngol Allied Sci*, 5(5): 323-327 (1980)
30. Finckh-Krämer, U., Spormann-Lagodzinski, M., Gross, M.: German registry for hearing loss in children: results after 4 years. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 56(2): 113-127 (2000)
31. Finckh-Krämer, U., Spormann-Lagodzinski, M.E., Nubel, K., Hess, M., Gross, M.: Wird die Diagnose bei persistierenden kindlichen Hörstörungen immer noch zu spät gestellt? *HNO*, 46(6): 598-602 (1998)
32. G-BA: Bekanntmachung eines Beschlusses des Gemeinsamen Bundesausschusses über eine Änderung der Kinder-Richtlinien: Einführung eines Neugeborenen-Hörscreenings. *Bf Gesundheit*, (2008)
33. Gates, G.A., Avery, C.A., Prihoda, T.J.: Effect of adenoidectomy upon children with chronic otitis media with effusion. *Laryngoscope*, 98(1): 58-63 (1988)
34. Gleinser, D.M., Kriel, H.H., Mukerji, S.: The relationship between repeat tympanostomy tube insertion and adenoidectomy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 75(10): 1247-1251 (2011)
35. Govaerts, P.J., Yperman, M., De Ceulaer, G., Daemers, K., Van Driessche, K. et al.: A Two-stage bipodal screening model for universal neonatal hearing screening. *Otol Neurotol*, 22(6): 850-854 (2001)
36. Grant, H.R., Quiney, R.E., Mercer, D.M., Lodge, S.: Cleft palate and glue ear. *Arch Dis Child*, 63(2): 176-179 (1988)

37. Gross, M., Finckh-Krämer, U., Spormann-Lagodzinski, M.: Angeborene Erkrankungen des Hörvermögens bei Kindern. HNO, 48: 879-886 (2000)
38. Gstöttner, W.: Mittelohrmissbildungen, in: H Zenner: Praktische Therapie von HNO-Krankheiten. p. 112. Schattauer, Stuttgart. (2008)
39. Hahn, M., Lamprecht-Dinnesen, A., Heinecke, A., Hartmann, S., Bulbul, S. et al.: Hearing screening in healthy newborns: feasibility of different methods with regard to test time. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 51(2): 83-89 (1999)
40. Hall, A.J., Maw, A.R., Steer, C.D.: Developmental outcomes in early compared with delayed surgery for glue ear up to age 7 years: a randomised controlled trial. Clin Otolaryngol, 34(1): 12-20 (2009)
41. Hellier, W.P., Corbridge, R.J., Watters, G., Freeland, A.P.: Grommets and patient satisfaction: an audit. Ann R Coll Surg Engl, 79(6): 428-431 (1997)
42. Hildmann, H., Hildmann, A.: Der Paukenerguss. HNO, 41(9): 455-464 (1993)
43. Hirschberg, J.: Functional consequences of cleft palate and its management. Orv Hetil, 142(24): 1259-1263 (2001)
44. Hirschberg, J., Gross, M.: Velopharyngeale Insuffizienz mit und ohne Gaumenspalte. Diagnostik und Therapie der Hypernasalität. p. 81. Median Verlag von Killisch-Horn. Heidelberg. (2006)
45. Holm, V.A., Kunze, L.H.: Effect of chronic otitis media on language and speech development. Pediatrics, 43(5): 833-839 (1969)
46. Holster, I.L., Hoeve, L.J., Wieringa, M.H., Willis-Lorrier, R.M., de Gier, H.H.: Evaluation of hearing loss after failed neonatal hearing screening. J Pediatr, 155(5): 646-650 (2009)
47. Hörmann, K., Hirth, K.: Adenotomie und Adenotonsillektomie--sinnvoll bei rezidivierender akuter Otitis media? HNO, 48(9): 637-638 (2000)
48. Hoth, S.: Das universelle Hörscreening von Neugeborenen: Ein Problem mit vielen Dimensionen. HNO, 57(1): 5-8 (2009)
49. Hoth, S., Neumann, K., Weissschuh, H., Braunert, J., Böttcher, P. et al.: Universelles Neugeborenen-Hörscreening. Aspekte des methodischen Vorgehens. HNO, 57(1): 29-36 (2009)
50. Hurst, D.S.: The role of allergy in otitis media with effusion. Otolaryngol Clin North Am, 44(3): 637-654 (2011)

51. IQWiG: Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen. Abschlussbericht S05-01. Köln: Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen (IQWiG). 145-146 (2007)
52. Ishmael, H.A., Begleiter, M.L., Regier, E.J., Butler, M.G.: Oculoauriculofrontonasal syndrome (OAFNS) in a nine-month-old male. *Am J Med Genet*, 107(2): 169-173 (2002)
53. Jaffe, B.F.: Amniotic fluid microviscosity and middle ear effusion. *Pediatrics*, 65(2): 362-363 (1980)
54. Jaffe, B.F., Hurtado, F., Hurtado, E.: Tympanic membrane mobility in the newborn (with seven months' follow-up). *Laryngoscope*, 80(1): 36-48 (1970)
55. Jakubikova, J., Kabatova, Z., Pavlovcinova, G., Profant, M.: Newborn hearing screening and strategy for early detection of hearing loss in infants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 73(4): 607-612 (2009)
56. JCIH: Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics*, 120(4): 898-921 (2007)
57. Jerger, J.: Clinical experience with impedance audiometry. *Arch Otolaryngol*, 92(4): 311-324 (1970)
58. Jerger, S., Jerger, J., Alford, B.R., Abrams, S.: Development of speech intelligibility in children with recurrent otitis media. *Ear Hear*, 4(3): 138-145 (1983)
59. Kaf, W.A.: Wideband energy reflectance findings in presence of normal tympanogram in children with Down's syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 75(2): 219-226 (2011)
60. Karkanevatos, A., Lesser, T.H.: Grommet insertion in children: a survey of parental perceptions. *J Laryngol Otol*, 112(8): 732-741 (1998)
61. Karkos, P.D., Assimakopoulos, D., Issing, W.J.: Pediatric middle ear infections and gastroesophageal reflux. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 68(12): 1489-1492 (2004)
62. Kawamoto, H.K., Heller, J.B., Heller, M.M., Urrego, A., Gabbay, J.S. et al.: Craniofrontonasal dysplasia: a surgical treatment algorithm. *Plast Reconstr Surg*, 120(7): 1943-1956 (2007)
63. Kei, J., Mazlan, R., Hickson, L., Gavranich, J., Linning, R.: Measuring middle ear admittance in newborns using 1000 Hz tympanometry: a comparison of methodologies. *J Am Acad Audiol*, 18(9): 739-748 (2007)

64. Kemp, D.T.: Stimulated acoustic emissions from within the human auditory system. *J Acoust Soc Am*, 64(5): 1386-1391 (1978)
65. Klein, J.O.: Otitis media and the development of speech and language. *Pediatr Infect Dis*, 3(4): 389-391 (1984)
66. Korres, S.G., Balatsouras, D.G., Lyra, C., Kandiloros, D., Ferekidis, E.: A comparison of automated auditory brainstem responses and transiently evoked otoacoustic emissions for universal newborn hearing screening. *Med Sci Monit*, 12(6): CR260-263 (2006)
67. Kral, A.: Frühe Hörerfahrung und sensible Entwicklungsphasen. *HNO*, 57(1): 9-16 (2009)
68. Kral, A., Hartmann, R., Tillein, J., Heid, S., Klinke, R.: Hearing after congenital deafness: central auditory plasticity and sensory deprivation. *Cereb Cortex*, 12(8): 797-807 (2002)
69. Kwan, W.M., Abdullah, V.J., Liu, K., van Hasselt, C.A., Tong, M.C.: Otitis media with effusion and hearing loss in chinese children with cleft lip and palate. *Cleft Palate Craniofac J*, 48(6): 684-689 (2011)
70. Lack, G., Caulfield, H., Penagos, M.: The link between otitis media with effusion and allergy: a potential role for intranasal corticosteroids. *Pediatr Allergy Immunol*, 22(3): 258-266 (2011)
71. Lemons, J., Fanaroff, A., Stewart, E.J., Bentkover, J.D., Murray, G. et al.: Newborn hearing screening: costs of establishing a program. *J Perinatol*, 22(2): 120-124 (2002)
72. Lin, H.C., Shu, M.T., Lee, K.S., Lin, H.Y., Lin, G.: reducing false positives in newborn hearing screening program: how and why. *Otol Neurotol*, 28(6): 788-792 (2007)
73. Loderstedt, M.: Neugeborenen-Hörscreening Sachsen-Anhalt unter besonderer Berücksichtigung der Einführung eines Tracking. Diss. Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg, Medizinische Fakultät, Klinik für HNO. (2011)
74. Lubianca Neto, J.F., Hemb, L., Silva, D.B.: Systematic literature review of modifiable risk factors for recurrent acute otitis media in childhood. *J Pediatr (Rio J)*, 82(2): 87-96 (2006)
75. Maier, H., Müller, A., Hagemann, R., Leuwer, R.: Sensitivität und Spezifität eines DPOAE und TEOAE Screening Gerätes. 7. DGA Jahrestagung. (2004)
76. Mainardi, P.: Cri du chat Syndrome. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 1(33) (2006)

77. Marques, T.R., Mendes, P.C., Bochnia, C.F., Jacob, L.C., Roggia, S.M. et al.: Newborn hearing screening: the relation between bathing and the retesting rate. *Braz J Otorhinolaryngol*, 74(3): 375-381 (2008)
78. Mattina, T., Perrotta, C.S., Grossfeld, P.: Jacobsen syndrome. *Orphanet J Rare Dis*, 4: 9 (2009)
79. Maw, A.R., Bawden, R.: Factors affecting resolution of otitis media with effusion in children. *Clin Otolaryngol Allied Sci*, 19(2): 125-130 (1994)
80. Maw, A.R., Bawden, R.: The long term outcome of secretory otitis media in children and the effects of surgical treatment: a ten year study. *Acta Otorhinolaryngol Belg*, 48(4): 317-324 (1994)
81. Maw, R., Wilks, J., Harvey, I., Peters, T.J., Golding, J.: Early surgery compared with watchful waiting for glue ear and effect on language development in preschool children: a randomised trial. *Lancet*, 353(9157): 960-963 (1999)
82. Mazlan, R., Kei, J., Hickson, L., Gavranich, J., Linning, R.: Test-retest reproducibility of the 1000 Hz tympanometry test in newborn and six-week-old healthy infants. *Int J Audiol*, 49(11): 815-822 (2010)
83. Mitchell, R.B., Call, E., Kelly, J.: Ear, nose and throat disorders in children with Down syndrome. *Laryngoscope*, 113(2): 259-263 (2003)
84. Neumann, K., Gross, M., Böttcher, P., Euler, H.A., Spormann-Lagodzinski, M. et al.: Effectiveness and efficiency of a universal newborn hearing screening in Germany. *Folia Phoniatr Logop*, 58(6): 440-455 (2006)
85. Neumann, K., Nawka, T., Wiesner, T., Hess, M., Böttcher, P. et al.: Qualitätssicherung eines universellen Neugeborenenhörscreenings. Empfehlungen der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie. *HNO*, 57(1): 17-20 (2009)
86. NIH: Early Identification of Hearing Impairment in Infants and Young Children. NIH Consensus Statement Online. 11, 1-24. (1993)
87. Paradise, J.L., Bluestone, C.D., Rogers, K.D., Taylor, F.H., Colborn, D.K. et al.: Efficacy of adenoidectomy for recurrent otitis media in children previously treated with tympanostomy-tube placement. Results of parallel randomized and nonrandomized trials. *JAMA*, 263(15): 2066-2073 (1990)
88. Paradise, J.L., Campbell, T.F., Dollaghan, C.A., Feldman, H.M., Bernard, B.S. et al.: Developmental outcomes after early or delayed insertion of tympanostomy tubes. *N Engl J Med*, 353(6): 576-586 (2005)

89. Paradise, J.L., Feldman, H.M., Campbell, T.F., Dollaghan, C.A., Colborn, D.K. et al.: Early versus delayed insertion of tympanostomy tubes for persistent otitis media: developmental outcomes at the age of three years in relation to prerandomization illness patterns and hearing levels. *Pediatr Infect Dis J*, 22(4): 309-314 (2003)
90. Paradise, J.L., Feldman, H.M., Campbell, T.F., Dollaghan, C.A., Rockette, H.E. et al.: Tympanostomy tubes and developmental outcomes at 9 to 11 years of age. *N Engl J Med*, 356(3): 248-261 (2007)
91. Park, A.H., Wilson, M.A., Stevens, P.T., Harward, R., Hohler, N.: Identification of Hearing Loss in Pediatric Patients with Down Syndrome. *Otolaryngol Head Neck Surg*, (2011)
92. Perez, R., Priner, R., Cohen, D., Freeman, S., Sohmer, H.: An animal model for assessment of amniotic fluid clearance from the middle ear. *Otol Neurotol*, 23(1): 29-33 (2002)
93. Perier, O., Alegria, J., Buyse, M., D'Alimonte, G., Gilson, D. et al.: Consequences of auditory deprivation in animals and humans. *Acta Otolaryngol Suppl*, 411: 60-70 (1984)
94. Peters, S.A., Grievink, E.H., van Bon, W.H., van den Bercken, J.H., Schilder, A.G.: The contribution of risk factors to the effect of early otitis media with effusion on later language, reading, and spelling. *Dev Med Child Neurol*, 39(1): 31-39 (1997)
95. Porter, H.L., Neely, S.T., Gorga, M.P.: Using benefit-cost ratio to select Universal Newborn Hearing Screening test criteria. *Ear Hear*, 30(4): 447-457 (2009)
96. Potsic, W.P., Cohen, M., Winchester, R., Whitaker, L.: The types of hearing loss and ear pathology noted in screening craniofacial patients. *Cleft Palate J*, 16(2): 164-166 (1979)
97. Probst, R., Grevers, G., Iro, H.: Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde. p. 177. Georg Thieme Verlag. Stuttgart. (2000)
98. Ptok, M., Eysholdt, U.: Auswirkungen rezidivierender Paukenergüsse auf den Spracherwerb. *HNO*, 53(1): 71-77 (2005)
99. Rébillard, G.: Plasticity of the brain following sound deprivation: effect of electrical stimulation of the auditory pathway. Second European Symposium on Paediatric Cochlear Implantation, La Grande Motte. (1994)
100. Reiter, R., Brosch, S., Wefel, H., Schlomer, G., Haase, S.: The submucous cleft palate: diagnosis and therapy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 75(1): 85-88 (2011)

101. Roberts, D.G., Johnson, C.E., Carlin, S.A., Turczyk, V., Karnuta, M.A. et al.: Resolution of middle ear effusion in newborns. *Arch Pediatr Adolesc Med*, 149(8): 873-877 (1995)
102. Rohlfs, A.K., Wiesner, T., Drews, H., Müller, F., Breitfuss, A. et al.: Interdisciplinary approach to design, performance, and quality management in a multicenter newborn hearing screening project: introduction, methods, and results of the newborn hearing screening in Hamburg (Part I). *Eur J Pediatr*, 169(11): 1353-1360 (2010)
103. Rohlfs, A.K., Wiesner, T., Drews, H., Müller, F., Breitfuss, A. et al.: Interdisciplinary approach to design, performance, and quality management in a multicenter newborn hearing screening project. Discussion of the results of newborn hearing screening in Hamburg (part II). *Eur J Pediatr*, 169(12): 1453-1463 (2010)
104. Rosenfeld, R.M., Jang, D.W., Tarashansky, K.: Tympanostomy tube outcomes in children at-risk and not at-risk for developmental delays. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 75(2): 190-195 (2011)
105. Rovers, M.M., Straatman, H., Ingels, K., van der Wilt, G.J., van den Broek, P. et al.: The effect of ventilation tubes on language development in infants with otitis media with effusion: A randomized trial. *Pediatrics*, 106(3): E42 (2000)
106. Roydhouse, N.: Adenoidectomy for otitis media with mucoid effusion. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*, 89(3 Pt 2): 312-315 (1980)
107. Ruben, R.J., Rapin, I.: Plasticity of the developing auditory system. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 89(4 Pt 1): 303-311 (1980)
108. Samadi, D.S., Shah, U.K., Handler, S.D.: Choanal atresia: a twenty-year review of medical comorbidities and surgical outcomes. *Laryngoscope*, 113(2): 254-258 (2003)
109. Schade, G., et al.: 1000Hz- versus 226Hz-Tympanometrie - Welche Methode ist hilfreicher ? Vortrag, 22. Wissenschaftliche Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie. (2005)
110. Schlaud, M., Atzpodien, K.: Häufigkeit von Operationen bei Kindern und Jugendlichen in Deutschland - Kinder- und Jugendgesundheitsurvey. Kongress "Versorgungsforschung und Prävention", Dresden. Robert Koch Institut, Abteilung für Epidemiologie und Gesundheitsberichterstattung. (2007)
111. Schlote, W.: Grundlagen der neurophysiologischen Entwicklung von Kindern im Vorschulalter, Aufgaben und Probleme der Frühförderung gehörloser und schwerhöriger Kinder unter dem Aspekt der Begabungsentfaltung. Bericht über das Internationale Symposium vom 10. bis 13. November 1989 in Hohenems, Österreich, Vaduz (Fürstentum Liechtenstein). (1989)

112. Shahnaz, N., Miranda, T., Polka, L.: Multifrequency tympanometry in neonatal intensive care unit and well babies. *J Am Acad Audiol*, 19(5): 392-418 (2008)
113. Shurin, P.A., Pelton, S.I., Klein, J.O.: Otitis media in the newborn infant. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 85(2 Suppl 25 Pt 2): 216-222 (1976)
114. Skarzynski, H., Porowski, M., Podskarbi-Fayette, R.: Treatment of otological features of the oculoauriculovertebral dysplasia (Goldenhar syndrome). *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 73(7): 915-921 (2009)
115. Spitzlei, V., Müller, S., Cebulla, M., Stürzebecher, E., Gall, V. et al.: Evaluation eines DPOAE-AABR-Kombinations-Screening-Verfahrens und zweier AABR-Verfahren. 5. DGA Jahrestagung. (2002)
116. Storm, W.: Das Kind mit Down-Syndrom als prä- und postnataler Patient. *Kinderkrankenschwester*, 12(9): 319-321 (1993)
117. Sutton, G.J., Gleadle, P., Rowe, S.J.: Tympanometry and otoacoustic emissions in a cohort of special care neonates. *Br J Audiol*, 30(1): 9-17 (1996)
118. Szabo, C., Langevin, K., Schoem, S., Mabry, K.: Treatment of persistent middle ear effusion in cleft palate patients. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 74(8): 874-877 (2010)
119. Teele, D.W., Klein, J.O., Rosner, B.A.: Otitis media with effusion during the first three years of life and development of speech and language. *Pediatrics*, 74(2): 282-287 (1984)
120. Van Cauwenberge, P., Van Cauwenberge, K., Kluyskens, P.: The influence of otitis media with effusion on speech and language development and psycho-intellectual behaviour of the preschool child--results of a cross-sectional study in 1,512 children. *Auris Nasus Larynx*, 12 Suppl 1: S228-230 (1985)
121. Vohr, B.R., Letourneau, K.S., McDermott, C.: Maternal worry about neonatal hearing screening. *J Perinatol*, 21(1): 15-20 (2001)
122. Vohr, B.R., Oh, W., Stewart, E.J., Bentkover, J.D., Gabbard, S. et al.: Comparison of costs and referral rates of 3 universal newborn hearing screening protocols. *J Pediatr*, 139(2): 238-244 (2001)
123. Widemar, L., Svensson, C., Rynnel-Dagoo, B., Schiratzki, H.: The effect of adenoidectomy on secretory otitis media: a 2-year controlled prospective study. *Clin Otolaryngol Allied Sci*, 10(6): 345-350 (1985)
124. Wiesner, T., Gross, M., Nawka, T., Neumann, K., Reuter, W. et al.: Phoniatriisch-pädaudiologischer Konsensus zu einem universellen Neugeborenen-Hörscreening in Deutschland 2.0.1. Leipzig. DGPP. (2009)

125. Wilks, J., Maw, R., Peters, T.J., Harvey, I., Golding, J.: Randomised controlled trial of early surgery versus watchful waiting for glue ear: the effect on behavioural problems in pre-school children. *Clin Otolaryngol Allied Sci*, 25(3): 209-214 (2000)
126. Zielhuis, G.A., Rach, G.H., van den Bosch, A., van den Broek, P.: The prevalence of otitis media with effusion: a critical review of the literature. *Clin Otolaryngol Allied Sci*, 15(3): 283-288 (1990)

8 Erklärung

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

**Das Seromukotympanon im pädaudiologischen Follow-Up des Neugeborenen-
Hörscreening in Sachsen-Anhalt**

aus der Klinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde (Direktor Prof. Dr. med. C. Arens) des Universitätsklinikums Magdeburg A.ö.R.

mit Unterstützung durch PD Dr. med. U. Vorwerk und OÄ Dr. med. W. Vorwerk

ohne sonstige Hilfe durchgeführt und bei der Abfassung der Dissertation keine anderen als die dort aufgeführten Hilfsmittel verwendet habe.

Bei der Abfassung der Dissertation sind Rechte Dritter nicht verletzt worden.

Ich habe diese Dissertation bisher an keiner in- oder ausländischen Hochschule zur Promotion eingereicht.

Ich übertrage der Medizinischen Fakultät das Recht, weitere Kopien meiner Dissertation herzustellen und zu vertreiben.

Magdeburg, den 10.11.2011

Friedrich Scholz

9 Danksagung

Danken möchte ich Frau Dr. med. Wilma Vorwerk und Herrn PD Dr. med. Ulrich Vorwerk für die Überlassung des Themas dieser Arbeit und die stets motivierende und fachlich kompetente Beratung und Betreuung.

Frau Dr. med. Anke Reißmann und Frau Dipl.-Gesundheitswirtin Andrea Köhn vom Fehlbildungsmonitoring Sachsen-Anhalt danke ich für die unkomplizierte Zusammenarbeit und die freundliche Überlassung der durch die Screeningzentrale erhobenen Daten.

Allen Mitarbeiterinnen des Arbeitsbereichs Phoniatrie und Pädaudiologie der HNO-Universitätsklinik Magdeburg danke ich für die tatkräftige und freundliche Unterstützung durch die Befunderhebung, Bereitstellung der Akten und ihre Ausdauer bei der Untersuchung „schwieriger“ Kinder.

Diese Arbeit ist meinen Söhnen Oskar und Rudolph und meiner Frau Nicole gewidmet.

10 Lebenslauf

Name		Friedrich Gunther Scholz
Geburtsdatum		9. April 1977
Geburtsort		Immenstadt im Allgäu
Familienstand		ledig, zwei Kinder
Schulbildung	1983-1984	Grundschule Immenstadt
	1984-1987	Grundschule Stein
	1987-1997	Gymnasium Immenstadt
	1997	Allgemeine Hochschulreife
Zivildienst	8/1997-9/1998	Johanniter Unfallhilfe Sonthofen (ambulante Pflege)
Pflegepraktikum	5/1999-8/1999	LVA-Fachklinik (Orthopädie) Wasach
Hochschulbildung	1999-2002	Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg Studium der Humanmedizin
	2002	Ärztliche Vorprüfung
	2002-2003	Fakultät für Klinische Medizin Mannheim d. Ruprecht-von-Karls-Universität Heidelberg
	2003	1. Staatsexamen
	2003-2006	Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg
	2005	2. Staatsexamen
	2006	3. Staatsexamen
Berufliche Tätigkeit	seit 01.01.2007	Assistenzarzt HNO-Universitätsklinik Magdeburg

Magdeburg, den 08.11.2011

Friedrich Scholz