

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

**Ergebnisse des Neugeborenenhörscreenings und
der pädaudiologischen Diagnostik
bei Frühgeborenen
an der HNO-Universitätsklinik Magdeburg**

Dissertation

zur Erlangung des Doktorgrades

Dr. med.

(doctor medicinae)

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

vorgelegt von

aus

Magdeburg

Caspar Franck

Hannover

2014

Dokumentationsblatt

Bibliographische Beschreibung:

Franck, Caspar:

Ergebnisse des Neugeborenenhörscreenings und der pädaudiologischen Diagnostik bei Frühgeborenen an der HNO-Universitätsklinik Magdeburg.

- 2014 - 85 Blatt (Bl.), 41 Abbildungen (Abb.), 9 Tabellen (Tbl.)

Kurzreferat:

Die retrospektive Analyse der Behandlungsdaten von 128 in den Jahren 2006 bis 2011 im Arbeitsbereich Phoniatrie und Pädaudiologie der HNO-Universitätsklinik Magdeburg untersuchten Frühgeborenen in Kombination mit der Auswertung von Trackingdaten der Screeningzentrale Sachsen-Anhalt zeigt ein annähernd exponentielles Wachstum der Hörstörungsprävalenz mit abnehmendem Gestationsalter von 0,9 % bei späten Frühgeborenen (32. - 36. SSW) auf bis 7,2 % bei extrem Frühgeborenen (23. - 25. SSW). Die Daten zeigen, dass das seit dem 1. Januar 2009 gesetzlich verankerte Recht auf ein Hörscreening mittlerweile nahezu allen Neugeborenen in Sachsen-Anhalt zugute kommt. Bezüglich Umsetzungsdetails, wie der systematisch-einheitlichen Auswahl der Screeningmethode, des optimalen Screeningzeitpunkts und einer klar definierten Indikation zum pädaudiologischen Follow-up gibt die Arbeit Hinweise auf Optimierungsmöglichkeiten. Das bei Frühgeborenen erhöhte Risiko einer mittels TEOAE-Screening nicht erfassbaren auditorischen Neuropathie sollte immer zur diagnostisch sichereren AABR-Untersuchung der Hörfunktion führen. Die Arbeit zeigt, dass diese vom G-BA empfohlene Praxis noch nicht vollständig umgesetzt wird. Die Rate des Follow-up, d. h. der Anteil aller hörgescreenten Neugeborenen, die nachfolgend pädaudiologisch untersucht wurden, lag bei Frühgeborenen im Jahr 2010 mit 4,1 % knapp doppelt so hoch wie die allgemeine Follow-up-Rate (2,1 %). Im untersuchten Patientengut lässt sich die Assoziation von Hörstörungen zu folgenden Faktoren statistisch nachweisen: Geburtsgewicht < 750 g, hypertrophes Geburtsgewicht, perinatale Hypoxie, (V. a.) syndromale Erkrankung, Hydrozephalus, Z. n. Hirnblutung, andere kinderneurologische Erkrankungen, Anfallsleiden und insgesamt ≥ 5 Risikofaktoren.

Schlüsselwörter

AABR

Auditorische Neuropathie (AN)

Follow-up-Untersuchung

Frühgeburt

Gemeinsamer Bundesausschuss (G-BA)

Gestationsalter

Hörstörung (HS)

Neugeborenenhörscreening (NGHS)

Pädaudiologische Diagnostik

Risikofaktoren

Schallempfindungsschwerhörigkeit (SES)

Schallleitungsschwerhörigkeit (SLS)

Schwerhörigkeit im Kindesalter

TEOAE

Inhaltsverzeichnis

Dokumentationsblatt	I
Schlüsselwörter	II
Inhaltsverzeichnis	III
Abkürzungsverzeichnis	V
1 Einleitung	
1.1 Das Hören - der wichtigste Sinn?	1
1.2 Die anatomisch-funktionelle Entwicklung des Innenohrs und der Hörbahn	2
1.3 Medizinische und soziale Folgen der Frühgeburt	5
1.4 Das universelle Neugeborenenhörscreening	6
1.5 Formen und Schweregradeinteilung von Hörstörungen	9
1.6 Risikofaktoren für Hörstörungen	11
1.7 Prävalenz und Formen von Hörstörungen bei Frühgeborenen	12
1.8 Fragestellung	14
2 Material und Methoden	
2.1 Patientengut und Stichprobenumfang	15
2.2 Methoden	18
2.2.1 Dokumentation	18
2.2.2 Objektive Hördiagnostik	18
2.2.2.1 TEOAE	18
2.2.2.2 AABR	20
2.2.2.3 BERA	21
2.2.2.4 Tympanometrie	21
2.2.3 Statistische Methoden	22
3 Ergebnisse	
3.1 Pädaudiologisches Follow-up Frühgeborener in Sachsen-Anhalt	23
3.2 Gestationsalter und Geburtsgewicht	25
3.3 Pädaudiologische Diagnosen	27
3.3.1 Pädaudiologische Diagnosen im Untersuchungsgut	27
3.3.2 Prävalenz von Hörstörungen bei Frühgeborenen	28
3.4 Hörscreening bei Frühgeborenen	29
3.4.1 Screeningrate	29
3.4.2 Screeningrate im zeitlichen Verlauf	30
3.4.3 Zeitpunkt des Neugeborenenhörscreenings	31
3.4.4 Screening-Ergebnis und verwendete Methoden	32
3.5 Pädaudiologische Diagnostik Frühgeborener	33
3.5.1 Zeitpunkt der pädaudiologischen Diagnostik	33
3.5.2 Anzahl der pädaudiologischen Konsultationen	34
3.5.3 Untersuchungsintervall	34
3.5.4 Verwendete diagnostische Methoden in der Pädaudiologie	35
3.5.5 Ergebnisse der pädaudiologischen Konfirmationsdiagnostik	36
3.5.5.1 Verdachts-/Arbeitsdiagnosen	36
3.5.5.2 Diagnoseprozess und Verlaufsdiagnosen	37
3.6 Erfasste Risikofaktoren für Hörstörungen	40
3.6.1 Erfasste Risikofaktoren für Hörstörungen im Untersuchungskollektiv	40
3.6.2 Risikofaktoren für Schwerhörigkeit (SES, SLS und komb. HS)	43
3.6.3 Risikofaktoren für Schallempfindungsschwerhörigkeit	45
3.6.4 Risikofaktoren für Schalleitungsschwerhörigkeit	46
3.6.5 Risikofaktoren für eine kombinierte Hörstörung	47
3.6.6 Geschlechterabhängiges Auftreten von Hörstörungen	48

3.6.7	Prävalenz einer Hörstörung in Abhängigkeit von der Geburtsklinik	48
3.6.8	Prävalenz einer Hörstörung in Abhängigkeit von der Schwangerschaftsdauer	49
3.6.9	Prävalenz einer Hörstörung in Abhängigkeit vom Geburtsgewicht	49
3.7	Seitendifferenzierter Hörverlust	50
3.8	Differenzierung der Hörstörungen nach Schweregrad	50
3.9	Schweregrad der Hörstörung und Anzahl der Risikofaktoren	51
3.10	Therapie	51
3.10.1	Therapie bei Schallempfindungsschwerhörigkeit	52
3.10.2	Therapie bei Schalleitungsschwerhörigkeit	52
3.10.3	Therapie bei kombinierter Hörstörung	53
3.10.4	Therapiezeiträume	53
4	Diskussion	
4.1	Hörscreening bei Frühgeborenen	55
4.1.1	Screeningrate bei Frühgeborenen	55
4.1.2	AABR-Screening bei Risikokindern	55
4.1.3	Screeningzeitpunkt	57
4.2	Pädaudiologische Diagnostik bei Frühgeborenen	58
4.2.1	Patientenklientel der Pädaudiologie der Uniklinik Magdeburg	58
4.2.2	Follow-up-Rate	58
4.2.3	Zeitpunkt der pädaudiologischen Diagnostik bei Frühgeborenen	59
4.2.4	Pädaudiologische Therapie bei Frühgeborenen	60
4.3	Prävalenz von Hörstörungen bei Frühgeborenen	61
4.4	Risikofaktoren einer neonatalen Hörstörung	62
5	Zusammenfassung	64
6	Literaturverzeichnis	66
	Eidesstattliche Erklärung	76
	Danksagung	77
	Lebenslauf und Bildungsweg	78

Abkürzungsverzeichnis

AABR	Automated Auditory Brainstem Response
Abb.	Abbildung
ABR	Auditory Brainstem Response
AEP	Akustisch evozierte Potentiale
BERA	Brainstem Evoked Response Audiometry (Hirnstammaudiometrie)
BPD	Bronchopulmonale Dysplasie
CI	Cochleaimplantat oder Confidence Interval (Konfidenzintervall)
d. h.	das heißt
DGPP	Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie
DPOAE	Distorsiv produzierte otoakustische Emissionen
ECMO	Extrakorporale Membranoxygenierung
EEG	Elektroenzephalogramm
ELBW	Extremely Low Birth Weight (< 1000 g)
FAEP	Frühe akustisch evozierte Potentiale
FG	Frühgeburt
G-BA	Gemeinsamer Bundesausschuss
HD	High Definition (hohe Auflösung)
HS	Hörstörung
IQWiG	Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen
JCIH	Joint Committee on Infant Hearing
m	Mittelwert
MD	Magdeburg
MRT	Magnetresonanztomographie
n	Numerus (Anzahl)
NGHS	Neugeborenenhörscreening
NICU	Neonatal intensive-care unit (Neugeborenenintensivstation)
o. g.	oben genannt
OAE	Otoakustische Emissionen
p. c.	post conceptionem (nach der Empfängnis)
p. m.	post menstruationem (nach der letzten Menstruation)
PSA	prostataspezifisches Antigen
RR	Relatives Risiko
SD	Standard Deviation (Standardabweichung)
SES	Schallempfindungsschwerhörigkeit
SGB	Sozialgesetzbuch
SLS	Schalleitungsschwerhörigkeit
SMT	Seromukotympanon
Sp.	Spalte
SSW	Schwangerschaftswoche(n)
Tbl.	Tabelle
TEOAE	Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen
V. a.	Verdacht auf
VLBW	Very Low Birth Weight (< 1500 g)
VP-Shunt	Ventrikulo-peritonealer Shunt
Z. n.	Zustand nach
ZNS	Zentrales Nervensystem

1 Einleitung

1.1 Das Hören - der wichtigste Sinn?

Obgleich sich alle fünf Sinne des Menschen ergänzen und erst in ihrer Gesamtheit eine sichere Orientierung ermöglichen, unterscheiden sie sich unter anderem berufsabhängig in ihrer objektiven und subjektiven Bedeutung für den einzelnen Menschen. Geschädigte Sinnesfunktionen können in nur begrenztem Umfang zentralnervös ausgeglichen oder durch Hilfsmittel ersetzt werden. Die artifizielle Unterstützung und der Ersatz des Hörsinns ist von allen fünf Wahrnehmungsformen des Menschen bisher am besten technologisch umsetzbar und praxiserprobt.

Alle Sinnesempfindungen sind zweifellos psychosozial und medizinisch von großer Bedeutung. Würde man jedoch 100 Menschen in der Fußgängerzone fragen, auf welche Sinnesqualität am wenigsten zu verzichten ist, wären die visuelle und danach die akustische Wahrnehmung sicherlich auf den vorderen Plätzen. Der Grad der Behinderung als Maß für die „Beeinträchtigung der Teilhabe am Leben in der Gemeinschaft“ beläuft sich bei konnataler Blindheit sowie bei Taubheit auf jeweils 100 [1]. Die Datenübertragungsrate von Stereoton bei hochwertigen Digitalradiosendern beträgt maximal 128 bis 192 kbit/s. Zum Vergleich: Das HD-Bild der öffentlich-rechtlichen Sender in Deutschland wird mit ca. 12 Mbit/s übertragen. Auch wenn der absolute Informationsgehalt des Fernsehbildes fast 100-fach höher ist als der des Tonsignals, so sagt dies bekannterweise nichts über Quantität und Qualität der real verwertbaren Information aus. Morsen ist nur bis ungefähr 40 Anschläge pro Sekunde (bit/s) möglich. Danach ist die maximale Geschwindigkeit der menschlichen Informationsverarbeitung für dieses Signal erreicht.

Schallwellen, d. h. kleinste Dichteschwankungen des umgebenden Mediums, können nicht nur mit den Ohren wahrgenommen werden, sondern auch nicht organgebundene vibrationsempfindliche Sinneszellen lassen viele evolutionär „einfache“ Lebewesen (z. B. Schnecken und Würmer) und sogar vollständig ertaubte Menschen Schall in gewissem Umfang wahrnehmen. Das Ohr im engeren Sinn, d. h. mit den Sinneszellen vorgeschaltetem Trommelfell und Gehörknöchelchenkette, existierte nach heutigem Wissensstand erstmals bei landlebenden echsenartigen Parareptilien, die vor 260 Millionen Jahren - also noch vor den Dinosauriern - gelebt haben [2]. Es ermöglichte ihnen höchstwahrscheinlich die nächtliche Jagd und damit das Besetzen einer neuen ökologischen Nische. Die Evolution des Auges hat schon früher, vor etwa 540 Millionen Jahren begonnen. Seit wahrscheinlich 460 Millionen Jahren existiert das leistungsfähige Linsenauge bei Wirbeltieren und Tintenfischen [3].

Wenngleich die visuelle Wahrnehmung im Laufe der Evolution zunächst die wichtigere Rolle zur Überlebenssichernden Nahrungssuche und zum Schutz vor Fressfeinden gespielt hat, so ist unter

steigendem Evolutionsdruck der Überlebenserfolg vieler Lebewesen durch die zusätzliche Entwicklung eines spezialisierten Hörorgans begründet. Der zu Recht als „Augentier“ bezeichnete Homo sapiens verdankt seine evolutionäre Position ebenfalls zu einem großen Teil seiner komplexen innerartlichen Kommunikation, die ein gut entwickeltes Gehör als Basis voraussetzt. Das Hören ist unser „sozialer Sinn“.

1.2 Die anatomisch-funktionelle Entwicklung des Innenohrs und der Hörbahn

Kenntnisse über die Reihenfolge und den zeitlichen Ablauf der Entwicklungsstadien des auditiven Systems erlauben das pathophysiologische Verständnis klinischer Schädigungsmuster und ausgefallener Funktionen des Hörorgans.

Erstes Zeichen der beginnenden Entwicklung des Hörorgans sind die Ohrplakoden, d. h. Verdickungen des Oberflächenektoderms (Epidermis) beidseits im Bereich des Kopfes. Bei menschlichen Embryonen sind diese bereits am 22. Entwicklungstag nachweisbar [4]. Aus ihnen entwickeln sich die Ohrzysten und schließlich das gesamte häutige Labyrinth. In der 6. Woche zeigt sich eine Ausstülpung des Sacculus: der Ductus cochlearis. Dieser dreht sich spiralförmig, bis er zum Ende der 8. Embryonalwoche die typische Schneckenform mit zweieinhalb Windungen aufweist. Das Corti-Organ zeigt sich erstmals in der 9. Entwicklungswoche. Ist es zunächst als erhabene Leiste polygonaler Zellen erkenntlich, wird innerhalb von drei Wochen die endgültige Anordnung mit drei Reihen äußeren und einer Reihe inneren Haarzellen offensichtlich [5,6]. Zwischenzeitlich können vier Reihen äußere und zwei Reihen innere Haarzellen existieren. Überzählige Haarsinneszellen werden im Verlauf apoptotisch [5]. Die Entwicklung der gesamten Cochlea, insbesondere der Haarzellen und die spätere nervale Innervation (s. u.), verläuft von basal (hohe Frequenzen) nach apikal (niedrige Frequenzen) [5–7]. Scala tympani und vestibuli der Cochlea entstehen in der 10. Woche durch Hohlraum-bildung in dem den Ductus cochlearis umgebenden knorpeligen Mesenchym. Ungefähr zur gleichen Zeit bildet sich auch die das Corti-Organ bedeckende Tektorialmembran. Die Reifung der cochleären Strukturen schreitet rasch voran, sodass gegen Ende der 26. Schwangerschaftswoche (SSW) post conceptionem (p. c.) die fetale Cochlea ein Erscheinungsbild ähnlich dem des erwachsenen Menschen aufweist [6]. Der apoptotische Zelltod als physiologischer Vorgang der Embryonalentwicklung (95 % der Keimzellen werden vor Erreichen ihrer Reife apoptotisch) ist neben nekrotischen Veränderungen gehäuft bei Asphyxie des Fetus nachweisbar und könnte für konnatale Schallempfindungsschwerhörigkeit mitursächlich sein [8–10].

Das Ganglion statoacusticum des VIII. Hirnnerven (spätere Aufteilung in Ganglion spirale und vestibulare) entwickelt sich aus einem in der 4. Embryonalwoche aus der Ohrzyste abgespalteten Zellhaufen. Aus den unreifen Nervenzellen sprießen Fortsätze beiderseits

Richtung Corti-Organ und Hirnstamm. Die zentralwärts wachsenden Axone erreichen den Nucleus cochlearis des Hirnstamms in der 5. bis 6. SSW (p. c.). Die nach peripher gerichteten Nervenfortsätze erreichen das Corti-Organ in der 9. Woche. Ein bis drei Wochen später bilden sie, von basal nach apikal fortschreitend, Synapsen zuerst mit den inneren und dann mit den äußeren Haarzellen aus. Schon in der 6. bis 7. Embryonalwoche sind alle (zu diesem Zeitpunkt noch sehr unreifen) Strukturen der späteren Hörbahn erkennbar: Ganglion statoacusticum, Nucleus cochlearis, Nuclei olivares superiores, Lemniscus medialis, Colliculus inferior und die Rindenplatte (kortikale Platte) als embryonaler Vorläufer des Cortex [6]. In der 15. Entwicklungswoche zeigen sich im Nervus vestibulocochlearis (N. VIII) erste Ansammlungen Schwann'scher Zellen. Die Myelinisierung der peripheren Hörnerven bis zum Porus acusticus internus des Felsenbeins ist bis zur 24. Woche abgeschlossen. In den zentralen Anteilen der Hörbahn proximal des Porus acusticus internus ist die beginnende Myelinbildung durch Gliazellen des zentralen Nervensystems erst in der 27. Woche nachweisbar [11]. Die Hörbahnkerne zeigen schon vorher deutliche Größenzunahme und Reifung. Der Zytoplasmaanteil der Zellen nimmt zu, es können zunehmend Zellorganellen nachgewiesen werden und die Neuronen bilden zahlreiche Dendriten aus.

Ultraschalluntersuchungen von Hepper und Shahidullah haben gezeigt, dass fetale Bewegungen als Reaktion auf Schall in Einzelfällen schon in der 19. bis 21. Woche zu beobachten sind [12]. Es waren hierzu jedoch tiefe Töne und hohe Schalldruckpegel erforderlich (500 Hz, > 110 dB). Diese früh nachweisbaren Reaktionen könnten ebenso über den fetalen Vibrationssinn oder indirekt durch Reaktionen der Mutter vermittelt werden. Im Alter von 26 bis 28 Wochen scheint der Fet sicher hören zu können [6,12–14]. Der scheinbare Widerspruch, dass wir während der Entwicklung zuerst auf tiefe Töne reagieren, die Entwicklung der cochleären Strukturen einschließlich der Haarzellen aber von basal nach apikal zum Helicotrema hin fortschreitet, erklärt sich durch eine Veränderung des Tonotopiemusters. Der Ort der maximalen elektrischen Transformation von Schallimpulsen spezifischer Frequenz wandert im Laufe der Entwicklung nach apikal [15].

Hintergrundgeräusche im Mutterleib (Atmung, Herzschlag, Verdauung, mütterliche Bewegungen) zeigen kurzzeitige Spitzenlautstärkepegel von 72 bis 85 dB [14]. Maternales Gewebe (Impedanzunterschied: umgebende Luft und mütterliche Bauchwand) schwächt Schall hoher Frequenz (60 dB Dämpfung) stärker als Schall niedriger Frequenz (30 - 40 dB Dämpfung) [14]. Das Trommelfell und die Gehörknöchelchenkette als Impedanzanpasser bei Luftleitung des Schalls spielen intrauterin keine Rolle (Fische haben überhaupt keine Gehörknöchelchen). Der Fet hört nur mittels Knochenleitung. Die Stimme der Mutter erreicht das fetale Hörorgan nahezu ungedämpft. Allerdings wird die mütterliche Stimme ebenfalls präferiert, wenn diese nur aus Lautsprechern kommt [16]. Zum Vergleich: Der dauerhafte „Ruheschallpegel“ im Inkubator

beträgt schon ca. 60 dB, die Spitzenpegel auf der NICU (neonatale Intensivstation) durch kumulative Lärmbelastigung können bis zu 120 dB erreichen [17]. Das entspricht der Lautstärke einer Kettensäge.

Durch die Untersuchung akustisch evozierter Potentiale (AEP) kann die Funktionsfähigkeit des Ohres und der Hörbahn objektiv beurteilt werden. Bei Frühgeborenen sind ab der 26. - 29. SSW frühe akustisch evozierte Potentiale (FAEP) zu registrieren [5,6]. Dies spiegelt ungefähr den Zeitpunkt der Markbildung in der zentralen Hörbahn wider. Jadri et al. konnten bei Feten ab der 33. SSW mittels intrapartaler funktioneller MRT die Aktivierung des linken Temporallappens als Folge akustischer Stimuli nachweisen [18].

Obwohl Anatomie und basale Funktion des auditiven Systems zur Geburt weitgehend dem eines Erwachsenen ähneln, ist die weitere postnatale Hörbahnreifung unabdingbar, um akustische Reize wahrzunehmen, zu verarbeiten und um letztlich den Prozess der Sprachentwicklung zu ermöglichen. Nach der Geburt zeigt sich histomorphologisch weiteres Wachstum der Zellkörper, Axone und Dendriten und die Neubildung zahlreicher synaptischer Verknüpfungen. Die Anzahl der synapsentragenden Dendriten steigt nicht konstant. Nach Maximum im 4. Lebensjahr ist ihre Anzahl aktivitätsabhängig rückläufig [19]. Biophysikalisch inaktive Synapsen werden wieder abgebaut (Mechanismus der Neuroplastizität).

Der Myelinisierungsgrad des Hörnerven erreicht im Alter von sechs bis zwölf Monaten das Niveau von Erwachsenen [6]. Die Hörstrahlung myelinisiert bis in das 4. Lebensjahr hinein [19]. In der Konsequenz nehmen die FAEP-Interpeaklatenzen (siehe Kap. 2.2.2.3, S. 21) als Zeichen der zunehmenden elektrischen Leitungsgeschwindigkeit bis Ende des 2. Lebensjahres weiter ab. Kortikale und subkortikale Reifungsprozesse finden ungefähr bis zum 18. Lebensjahr statt und führen zur integrativen Verarbeitung des auditiven Inputs im ZNS als Voraussetzung für höhere kognitive, intellektuelle und emotionale Leistungen.

Die Ausreifung der neuronalen Strukturen des auditiven Systems ist in hohem Maß von akustischer Stimulation (Mechanismus der Neuroplastizität), die physiologischerweise schon im Mutterleib einwirkt (s. o.), abhängig [5,13,19]. Ist diese bei Schwerhörigkeit nicht oder nur begrenzt vorhanden, kommt es im Falle fehlender oder verspäteter Therapie zur bleibenden zentralbedingten Schwerhörigkeit mit konsekutiver Sprachstörung und begleitenden kognitiven, emotionalen und psychosozialen Einschränkungen. Nach Kral ist „zur Erlangung der alltagstauglichen Hörfähigkeit die Hörerfahrung in der sensiblen Phase bis zum 4. Lebensjahr notwendig“ [19]. Die Chance der akustischen Stimulation der Hörbahnreifung kann die in einigen Fällen zu beobachtende Remission sensorineuraler Schwerhörigkeit (SES) unter Hörgerätbehandlung erklären, sodass Hörhilfen später nicht weiter nötig sind. Besonders bei unreifen Frühgeborenen (< 28 SSW) sollte deshalb möglicherweise besonders vorsichtig mit

frühzeitiger CI-OP umgegangen werden und postnatale Reifungsprozesse des auditiven Systems in den ersten Lebensmonaten (bis 80 Wochen p. m.) zunächst abgewartet werden [11,20].

1.3 Medizinische und soziale Folgen der Frühgeburt

Die WHO definiert die Frühgeburt als Entbindung vor Abschluss der vollendeten 37. SSW (p. m.). Neben weitreichenden Konsequenzen für das Leben des Frühgeborenen selbst und das seiner Familie verursacht die Frühgeburt hohe ökonomische und soziale Kosten. Die Komplikationen der Frühgeburt bis hin zum Tod stellen eine bedeutsame, jedoch nicht führende globale Krankheitslast dar. In der Global Burden of Disease Study 2010 sind sie für weltweit 77 Millionen DALYs (Disability-Adjusted Life Years lost) verantwortlich [21]. Das stellt insgesamt 3,1 % der weltweiten Krankheitslast dar. Nur 2,2 Millionen DALYs sind davon in Ländern mit hohem Durchschnittseinkommen (u.a. Westeuropa, USA) verursacht. Hier sind dank guter medizinischer Versorgung die DALYs zum größeren Teil durch die Einschränkungen der Lebensqualität aufgrund von Behinderung (YLD, Years Lived with Disability) begründet anders als in den Entwicklungsländern. Dort erklären sich die DALYs hauptsächlich durch vorzeitigen Tod der Frühgeborenen (YLL, Years of Life Lost). Die Frühgeburt ist in der entwickelten Welt die Hauptursache neonataler Sterblichkeit und wichtiger Grund körperlicher und geistiger Behinderung [13,21–23]. Dennoch zeigen mehr als 90 % aller Frühgeborenen keine Spätschäden [21]. Bei extremen Frühgeburten ist die Quote jedoch deutlich niedriger: Weniger als 20 % der in der 22. und 23. SSW geborenen „Frühchen“ zeigen keine relevanten Folgeerkrankungen (siehe Abb. 1) [24–26].

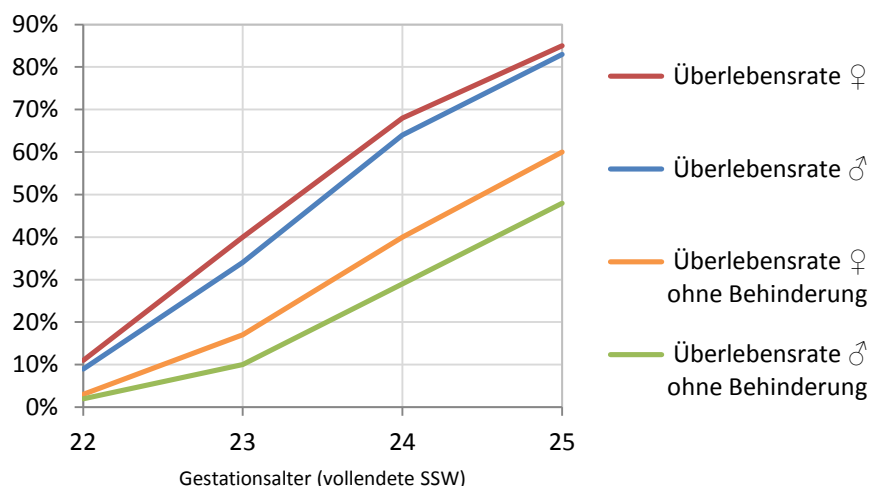


Abb. 1: Überlebenswahrscheinlichkeit extrem Frühgeborener [26]

In den letzten Jahrzehnten hat die Entwicklung der neonatalen Intensivmedizin nicht nur zu einer höheren Überlebensrate von Frühgeborenen geführt, sondern auch deren Langzeit-Outcome gebessert [27]. In einer prospektiven Longitudinalstudie von Saigal et al. zeigten

überlebende ehemalige Frühgeborene mit einem Geburtsgewicht < 1000 g (ELBW) im Alter von 23 bis 24 Jahren keine signifikanten Unterschiede hinsichtlich Art des Schulabschlusses, Arbeitslosigkeit, bestehender Partnerschaft und sozialer Hilfebedürftigkeit im Vergleich zu ihren reifgeborenen Altersgenossen [28].

Deutschland weist im europaweiten Vergleich eine hohe Frühgeburtenrate insgesamt (7,1 % aller Lebensgeburten) und speziell von frühen Frühgeburten mit einem Gestationsalter unter der 32. SSW (1,3 % aller Lebendgeburten) auf [29,30]. Besteht in den meisten europäischen Ländern ein enger Zusammenhang zwischen der Frühgeburtenrate und neonataler Sterblichkeit, so konnten Field et al. zeigen, dass in Hessen als einzige von 10 in der Studie untersuchten Regionen in Europa eine Entkopplung stattgefunden zu haben scheint. Dort war die Rate an frühen Frühgeburten (< 32 SSW) auf vergleichsweise hohem Niveau, die neonatale Sterblichkeit war jedoch die geringste in der Studie [29]. In Deutschland unterliegt die perinatale Versorgung von Frühgeborenen einer (heftig diskutierten) Mindestfallzahlregelung. Die Betreuung von Hochrisikoschwangerschaften, wie beispielsweise bei erwartetem Geburtstermin < 29+0 SSW oder bei voraussichtlichem Geburtsgewicht < 1000 g (Extremely Low Birth Weight, ELBW), sollte demnach in Level-1-Perinatalzentren, wie beispielsweise der Universitätsfrauenklinik Magdeburg, erfolgen [31].

Den größten Anteil (> 70 %) aller Frühgeborenen bilden späte Frühgeborene (34. - 36. SSW). Ist diese Gruppe lange Zeit wie Reifgeborene behandelt worden, wird in den letzten Jahren zunehmend ihrem höherem Mortalitäts- und Morbiditätsrisiko Rechnung getragen [32,33].

Folgeschäden, die besonders bei frühen Frühgeborenen auftreten und die weitere Lebensqualität maßgeblich beeinflussen, sind neben der persistierenden Lungenschädigung (BPD) vor allem motorische und kognitive Behinderungen, aber auch Seh-, Kommunikations- und Höreinschränkungen. Mit Letzteren beschäftigt sich diese Arbeit.

1.4 Das universelle Neugeborenenhörscreening

Screeninguntersuchungen, oft fälschlicherweise auch Vorsorgeuntersuchungen genannt, ermöglichen die frühzeitige Erkennung und Therapie schwerwiegender Erkrankungen, können deren Entstehen aber nicht verhindern (Maßnahme der Sekundärprävention). Nicht nur in medizinischen Fachkreisen werden einige der aufwendigen Filteruntersuchungen auch kritisch bewertet (z. B. PSA- und Mammografie-Screening). Screeningprogramme beanspruchen nicht nur einen gewichtigen Anteil der begrenzten humanen und monetären Ressourcen des Gesundheitssystems, sondern können den Untersuchten, ihren Angehörigen und der Sozialgemeinschaft direkt oder indirekt in vielerlei Hinsicht auch schaden. Um dieses Risiko zu minimieren und ihren Nutzen objektiv zu bewerten, gelten die WHO-Kriterien von Wilson und

Jungner aus dem Jahr 1968 auch heute noch als Goldstandard bei der Etablierung von Screeningprogrammen (siehe Tbl. 1) [34].

1. The condition sought should be an important health problem.
2. There should be an accepted treatment for patients with recognized disease.
3. Facilities for diagnosis and treatment should be available.
4. There should be a recognizable latent or early symptomatic stage.
5. There should be a suitable test or examination.
6. The test should be acceptable to the population.
7. The natural history of the condition, including development from latent to declared disease, should be adequately understood.
8. There should be an agreed policy on whom to treat as patients.
9. The cost of case-finding (including diagnosis and treatment of patients diagnosed) should be economically balanced in relation to possible expenditure on medical care as a whole.
10. Case-finding should be a continuing process and not a "once and for all" project.

Tbl. 1: Voraussetzungen für Screeningprogramme nach Wilson und Jungner (1968) [34]

Ohne detailliert darauf einzugehen, veranschaulichen diese Kriterien die Komplexität der wissenschaftlichen Fragestellungen bei der Implementierung neuer Reihenuntersuchungen und können die Dauer des Prozesses miterklären.

Abhängig von Land, Ethnie und medizinischer Versorgung liegt die Prävalenz konnataler Hörstörungen zwischen 1 und 6 ‰. In Deutschland werden ungefähr 0,5 - 3 von 1000 Kindern mit einer Hörstörung geboren [35]. Nur eine Minderheit davon ist vollständig ertaubt [36,37]. Die Prävalenzschätzungen für Deutschland unterliegen abhängig von Bundesland, Region und Studiendesign großer Variabilität. Loderstedt wies 2008 in Sachsen-Anhalt eine Krankheitshäufigkeit von 1,4 ‰ (1 von 697 Kindern) nach [38]. Im Falle vorliegender Risikofaktoren (siehe Kap. 1.6, S. 11), wie beim untersuchten Patientengut dieser Arbeit, kann die Prävalenz auf mehr als das 10- bis 50-fache erhöht sein [39,40]. Nach Fortnum et al. nimmt die Krankheitshäufigkeit im Laufe des Kindesalters, bedingt durch die Ausbildung postnataler Hörstörungen, bis zum Alter von 9 Jahren um weitere 50 - 90 % zu [41].

Zum Beispiel liegt die Phenylketonurie (PKU) als eine der häufigsten angeborenen Stoffwechselerkrankungen in Deutschland bei 0,1 ‰ bis 0,125 ‰ aller Neugeborenen vor. Trotz der im Vergleich zu neonatalen Hörstörungen niedrigen Prävalenz ist der Guthrietest (bakteriologischer Hemmtest mit Trockenblutkärtchen) als Prototyp des späteren Stoffwechselscreenings in Westdeutschland ab 1970 und in der DDR seit 1973 flächendeckend eingeführt worden [42]. Für viele Hormon- und Stoffwechselerkrankungen ließen sich die o. g. Kriterien für die Etablierung von Suchtests (siehe Tbl. 1) schon früher mit hinreichender Evidenz klären. Einfache Testverfahren mit hoher Treffsicherheit waren vorhanden. Die kontinuierliche Weiterentwicklung der labordiagnostischen Nachweisverfahren und fortschreitende Erweiterung der Zielkrankheiten des Hormon- und Stoffwechselscreenings brachten auf klinisch-praktischer Ebene keine Veränderung der Methodik (Fersenblutentnahme auf Guthrie-

Filterpapier) oder bedeutenden Mehraufwand mit sich. Die Akuität, sepsisartige Morbidität, tendenzielle Letalität und der rasche, sofort ersichtliche Behandlungserfolg bei einigen Stoffwechselstörungen ließen die Blutuntersuchung aller Neugeborenen schon früher bei Fachpersonal, Eltern und Laien offensichtlich als gerechtfertigt erscheinen.

Diese Merkmale zeigen hörgestörte Neugeborene nicht. Ihre Hilfsbedürftigkeit ist nicht unmittelbar erkennbar. Wird der Behandlungsbedarf mangels apparativer Untersuchung (TEOAE/AABR) nicht rechtzeitig offenbar, werden konnatale Hörstörungen meist erst im Alter von 21 - 47 Monaten diagnostiziert und beeinträchtigen den Spracherwerb, die kognitive, emotionale und psychosoziale Entwicklung und damit den weiteren Lebensweg des Kindes irreversibel (siehe Kap. 1.2, S. 2) [43].

Die zur kinderärztlichen Untersuchung gehörenden subjektiven Methoden der Hörprüfung (z. B. Reflexaudiometrie, Baranytrommel) erlauben den Ausschluss einer Hörschädigung nur sehr unsicher [44]. Die in den 70er Jahren entwickelte AABR-Methode, welche erstmalig die für einen generellen Suchtest erforderliche Sensitivität und Spezifität aufwies, hat aufgrund der hohen Gerätekosten und des beträchtlichen Untersuchungsaufwands zunächst nur langsam klinische Verbreitung gefunden. Die damals kostengünstig und praktikabel erscheinende Beschränkung des Hörscreenings nur auf Kinder mit Risikofaktoren (ca. 8 % der Gesamtbevölkerung, siehe Kap. 1.6, S. 11) konnte jedoch ungefähr 40 - 50 % aller neonatalen Hörstörungen nicht erfassen [37,40,45].

Die US-amerikanischen National Institutes of Health haben 1993 in ihrer Konsensuserklärung erstmals das Hörscreening aller Neugeborenen innerhalb der ersten drei Lebensmonate empfohlen [40]. 1994 folgte das Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) als wichtigste amerikanische pädaudiologische Interessensvertretung, bestehend aus Pädiatern, Audiologen und HNO-Ärzten [45]. Bereits 2003 sind ca. 90 % aller US-amerikanischen Neugeborenen einem Hörscreening zugeführt worden [46]. Im selben Jahr riet die Interdisziplinäre Konsensuskonferenz Neugeborenen-Hörscreening (IKKNHS) in Deutschland zum ersten Mal zu einem universellen Hörscreening als Behandlungsstandard [47].

Aus gesundheitsökonomischer Sicht zeigten Keren et al. 2002 in einer Kostenanalyse, dass die zusätzliche screeningbedingte Diagnosestellung einer einzigen Hörstörung (Lebensalter ≤ 6 Monate) Kosten von \$ 16.000 im Rahmen des selektiven Suchtests bei Risikokindern bzw. von \$ 44.000 bei Reihenuntersuchung aller Neugeborenen verursacht [48]. Die Kosten pro zusätzlich entdecktem Fall lagen damit ähnlich hoch wie beim damals schon etablierten Hormon- und Stoffwechselscreening. Das universelle Neugeborenenhörscreening kann auf gesamtgesellschaftlicher Ebene durch Minderung direkter und indirekter Folgekosten der Hörbehinderung zu Kostenersparnissen im Vergleich zum selektiven Screening und zum nicht durchgeführten Screening führen [48,49]. Davon abweichend ermittelten Böttcher et al. 2009

für Deutschland am Beispiel Hessens Kosten von nur knapp 8.000 € pro zusätzlich entdecktem Fall bei Screening im Kombinationsverfahren mit TEOAE und AABR bzw. ungefähr 9.500 € bei Hörcreening im alleinigen AABR-Verfahren [50]. Es ist davon auszugehen, dass die Personal- und Materialkosten des Hörscreenings im Zuge allgemeiner Professionalisierung und Produktivitätssteigerung bis heute weiter gesunken sind und weiterhin sinken werden.

In Deutschland existierten zunächst nur landesweite oder regionale Hörscreening-Modellprojekte mit unterschiedlicher Finanzierung. Im März 2005 beauftragte der G-BA (Gemeinsamer Bundesausschuss) nach SGB V das IQWiG (Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen) mit der wissenschaftlichen Nutzenbewertung der „Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen“ [51]. Im zwei Jahre später veröffentlichten, auf einer systematischen Literaturrecherche basierenden Abschlussbericht, wurde die wissenschaftliche Evidenz hinsichtlich des Nutzens eines Hörscreenings in Bezug auf die Zielgröße Sprachentwicklung als ausreichend erachtet. Der Effekt auf andere patientenrelevante Zielgrößen (soziale Aspekte, Lebensqualität, schulische Entwicklung und berufliche Situation) sei aber nur mangelhaft untersucht. Im Falle der Einführung eines Früherkennungsprogramms wurden zusätzliche Qualitätssicherungsmaßnahmen dringend angeraten [35]. Basierend auf der Darstellung der damaligen Forschungslage durch das IQWiG beschloss der G-BA Mitte 2008, das universelle Neugeborenenhörscreening in Deutschland zulasten der GKV zum 1. Januar 2009 in Deutschland einzuführen [52]. Essentiell für den sozioökonomischen und medizinischen Erfolg des Hörscreeningprogramms ist das Tracking, d. h. die systematische Nachverfolgung des weiteren Diagnoseprozesses, bei allen auffälligen Screeningteilnehmern und bei primär nicht gescreenten Personen [53]. In Sachsen-Anhalt übernimmt diese Aufgabe die Trackingzentrale des Fehlbildungsmonitoring. Nach mittlerweile fünf Jahren ist das Neugeborenenhörscreeningprogramm in die klinische Routine übergegangen und deutschlandweit etabliert, wenn auch nicht alle vom G-BA geforderten Qualitätskriterien in vollem Ausmaß erfüllt werden (z. B. konsequentes AABR-Screening bei Risikokindern, siehe Kap. 4.1.2, S. 55).

Nicht zuletzt können trotz sorgfältig durchgeführtem, zweistufigem Screening aller Neugeborenen mittels TEOAE bzw. und/oder AABR vordringlich milde, aber auch höhergradige Hörstörungen unentdeckt bleiben [41,54,55]. Ursächlich dafür ist unter anderem die Möglichkeit der verzögerten Entwicklung einer Hörstörung im Kindesalter. Es muss daher Hinweiszeichen auf Schwerhörigkeit, wie beispielsweise der verspäteten Sprachentwicklung, trotz verbreitetem Screening weiterhin systematisch bei allen (Vorsorge-) Untersuchungen Aufmerksamkeit erwiesen werden. Jedem klinischen Verdacht sollte trotz primär unauffälligem Neugeborenenhörscreening unmittelbar durch erneute Hörprüfung nachgegangen werden.

1.5 Formen und Schweregradeinteilung von Hörstörungen

Die Art der Schwerhörigkeit (Hypakusis) ist durch den Ort der Schädigung definiert. Im Falle einer Störung der Schallübertragung bis zum Innenohr (Cochlea) spricht man von einer Schallleitungsstörung (SLS, konduktive Schwerhörigkeit). Bei Schädigung der Cochlea selbst oder der nachgeschalteten Hörbahn bis zum Cortex liegt eine Schallempfindungsschwerhörigkeit (SES) bzw. ein sensorineuraler Hörverlust vor. Treten beide Formen der Schwerhörigkeit gemeinsam auf, wird von kombinierter Schwerhörigkeit gesprochen. Dabei können die Krankheitsentitäten unabhängiger oder gemeinsamer Ätiologie sein (z. B. bei syndromalen Erkrankungen, Schädelbasisfraktur, Otosklerose mit Innenohrbeteiligung).

Die sensorineurale Schwerhörigkeit (SES) lässt sich topopathogenetisch in folgende Unterformen aufteilen: cochleäre, retrocochleäre und zentrale Schwerhörigkeit. Letztere bezeichnet die (sub-) kortikale Schallverarbeitungsstörung (zentrale Fehlhörigkeit). Dahingegen ist der retrocochleäre Hörverlust durch eine Schädigung des VIII. Hirnnervens bzw. von nachgeschalteten Hörbahnstrukturen bedingt. Wenn otoakustische Emissionen (OAEs) als Zeichen der intakten Funktion der äußeren Haarzellen nachweisbar sind, jedoch pathologisch veränderte akustisch evozierte Potentiale (ABR) als Anhalt für eine Störung im Bereich der inneren Haarzellen oder der Hörbahn vorliegen, spricht man von auditorischer Synaptopathie/Neuropathie [56,57]. Dieses 1996 von Starr et al. erstmals definierte Krankheitsbild findet sich bei Frühgeborenen und anderen Risikokindern konzentriert und kann bei ihnen für ungefähr ein Viertel aller Hörstörungen ursächlich sein [56,58,59]. Zusätzlich ist eine zeitlich-kausale Einteilung der SES üblich: genetisch bedingte, pränatale, perinatale und postnatale SES [60].

Hörverlust:	Klinische Bezeichnung:
≤ 20 dB	(evtl.) leichte Höreinschränkung
21 - 40 dB	geringgradiger Hörverlust
41 - 60 dB	mittelgradiger Hörverlust
61 - 90 dB	hochgradiger Hörverlust
91 - 110 dB	an Taubheit grenzender Hörverlust
> 110 dB	Taubheit

Tbl. 2: Schweregradeinteilung kindlicher Hörstörungen [61]

Die bei Erwachsenen gängige, praxisnahe Beurteilung des Schweregrades von Hörstörungen anhand des Ausmaßes der Sprachverständnisstörung (Sprachaudiometrie) ist bei Neugeborenen, Säuglingen und Kleinkindern mit prälingualer Hörstörung unmöglich. Bei konnatalen Hörstörungen erfolgt die frühzeitige Abschätzung des Schweregrades auf Basis der mittels Schwellen-BERA (Hirnstammaudiometrie) ermittelten Hörschwelle im Hauptsprach-

bereich (siehe Kap. 2.2.2.3, S. 21). Die Einteilung des Schweregrades des Hörverlustes richtet sich nach dem besser hörenden Ohr (siehe Tbl. 2, S. 10).

Für das akustische Umwelterleben und speziell für das Sprachverständnis ist die Wahrnehmung feiner überschwelliger Intensitäts- und Frequenzunterschiede erforderlich. Aus diesem Grund gibt die alleinige Hörschwelle keine hinreichende Auskunft über die durch die Hörstörung bedingte individuelle Beeinträchtigung des Kindes. Eine zusätzliche Problematik bei der Beurteilung kindlicher Hörstörungen liegt in den regelmäßig zu beobachtenden Veränderungen der Hörschwelle im zeitlichen Verlauf, welche vorzugsweise bei Schalleitungsstörungen (SLS) auftreten und je nach Zeitpunkt der pädaudiologischen Diagnostik folgenschwere Fehlschlüsse bedingen können.

1.6 Risikofaktoren für Hörstörungen

Die Definition der Risikoindikatoren von konnatalen Hörstörungen ist durch den medizinischen Fortschritt im ständigen Wandel. Vor Einführung des universellen Neugeborenenhörscreenings stellte die Risikofaktor-indizierte Hördiagnostik die bedeutendste Möglichkeit der rechtzeitigen Erkennung der kindlichen Schwerhörigkeit dar. Nicht Risikofaktor-assoziierte Hörstörungen blieben lange Zeit inapparent. Das 1969 gegründete Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) zählte 1973 erstmals Risikofaktoren für Hörstörungen auf, die eine pädaudiologische Kontrolldiagnostik bedingen sollten [62]. Dieses Risikofaktorregister ist im Verlauf dynamisch erweitert und aktualisiert worden.

- Frühgeburt \leq 32 SSW
- Geburtsgewicht $<$ 1500 g
- Schwere neonatale Asphyxie/Hypoxie (APGAR-Score: 1. Min. $<$ 5 oder 5. Min. $<$ 7)
- Positive Familienanamnese bezüglich permanenter kindlicher Hörstörungen
- Betreuung auf der neonatalen Intensivstation (NICU) $>$ 2 - 5 Tage
- Beatmung
- Ototoxische Medikation (z. B. Aminoglykoside und Schleifendiuretika)
- Kritische Hyperbilirubinämie (mit Austauschtransfusion)
- ECMO (Extrakorporale Membranoxygenierung)
- Prä-/postnatale Infektionen (insbesondere CMV, Toxoplasmose, Röteln, Herpes, bakterielle Infektionen)
- Fehlbildungen des Kopfes (z. B. kraniofaziale Anomalien, Ohranhängsel)
- Syndrome mit der Assoziation zu Hörstörungen (z. B. Trisomie 21, CHARGE-, Alport-, Waardenburg-Syndrom, Neurofibromatose Typ II, Osteopetrose)
- Verdacht der Eltern bzw. der Betreuer auf eine Hörstörung

Tbl. 3: Risikofaktoren von Hörstörungen nach dem JCIH

Nach der Etablierung universeller Hörscreeningprogramme spielen die Risikokriterien vordringlich eine Rolle als Indikator der aufwendigeren AABR-Screeningmethode und als Marker der Notwendigkeit eines postnatalen Monitorings der Hörfunktion trotz unauffälligem Erstscreening. Die Tbl. 3 zeigt die vom JCIH genannten Risikofaktoren einer prä-, peri- oder

postnatalen kindlichen Hörstörung [62–66]. Das geringe Gestationsalter und Geburtsgewicht werden in den aktuellen Positionspapieren (2000 & 2007) des JCIH nicht mehr explizit erwähnt [63,64].

Der Großteil dieser Risikofaktoren ist, neben dem geringen Gestationsalter und Geburtsgewicht an sich, gehäuft bei Frühgeborenen zu finden.

In der Leitlinie „Periphere Hörstörungen im Kindesalter“ beruft sich die Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (DGPP) bei der Nennung der Risikofaktoren auf das JCIH [60]. Die in Deutschland für das Hörscreening maßgeblichen, vom G-BA beschlossenen Kinder-Richtlinien bleiben bezüglich der Risikofaktoren für Hörstörungen inkonkret [67]. Unter den tragenden Gründen für den Beschluss zur Einführung des universellen Hörscreenings nennt der G-BA beispielhaft nur Frühgeburten, intrauterine Infektionen und Chromosomenanomalien als Risikofaktoren einer konnatalen Hörstörung [68].

Zusätzlich zu den in Tbl. 3 genannten Faktoren werden in der Literatur noch viele weitere Risikomerkmale aufgezählt und untersucht, die meist direkt oder indirekt mit den Faktoren des JCIH verknüpft sind. In Entwicklungsländern könnte auch Vitamin-A-Mangel in der Schwangerschaft eine einfach zu behebbende Ursache sensorineuraler Schwerhörigkeit sein [69].

1.7 Prävalenz und Formen von Hörstörungen bei Frühgeborenen

Der Zusammenhang zwischen Frühgeburt und konsekutivem Hörschaden ist anfänglich schon zu Beginn des letzten Jahrhunderts beschrieben worden [70]. Lange Zeit verbreitete Haupterklärungsansätze dieser Assoziation waren die Schädigung des noch unreifen Hörorgans durch Inkubatorlärm und/oder durch die bei Frühgeborenen oftmals notwendige Therapie mit ototoxischen Aminoglykosiden [71–73]. Auch wenn diese Faktoren aus heutiger Sicht nicht mehr die Hauptursache frühgeburtlicher Hörstörungen darstellen, fließen sie weiterhin in den aktuellen Risikofaktorkomplex mit ein (siehe Tbl. 3, S. 11) [17,74,75]. So kann die Therapie mit Aminoglykosid-Antibiotika bei entsprechender genetischer Disposition (mtDNA A1555G Mutation) auch trotz konsequentem Drug Monitoring zur Taubheit führen [76].

Die jüngere Forschung sieht die bei Frühgeborenen häufigere konnatale Hörschädigung als Summenprodukt der Einwirkung aller Risikofaktoren unterschiedlicher Gewichtung. Die detaillierten Mechanismen der Pathogenese der SES bei Frühgeborenen sind unbekannt. Der selektive Verlust innerer Haarsinneszellen scheint eine Ursache des heterogenen Krankheitsbildes zu sein [77]. Das niedrige Gestationsalter und Geburtsgewicht alleine stellen Risikoprädiktoren der Frühgeburt-typischen (multiplen) Komplikationen dar, welche wiederum direkt bzw. therapieinduziert-indirekt die Schädigung des Hörorgans bewirken können. In diesem Sinne werden die Frühgeburt (≤ 32 SSW) und das geringe Geburtsgewicht (< 1500 g)

seit dem Jahr 2000 vom JCIH nicht mehr als eigenständige Risikofaktoren des Hörverlustes aufgezählt [63,64].

Werden in Deutschland abhängig vom Schweregrad des Hörverlustes ungefähr 0,5 bis 3 ‰ aller Kinder mit einer Hörstörung geboren, ist die Rate bei vorliegenden Risikofaktoren um das 10- bis 50-fache erhöht [39]. Allgemein wird die Prävalenz unter Risikokindern auf ungefähr 1 bis 3 % geschätzt [35,78]. Die Krankheitshäufigkeit bei ELBW-Frühgeborenen (Geburtsgewicht < 1000 g) bzw. bei Notwendigkeit der neonatalen Intensivbehandlung (NICU) variiert je nach Studie zwischen 0,5 bis 31,6 % [79,80]. Jüngere Studien ermittelten tendenziell geringere Prävalenzwerte als ältere. Dies kann neben dem unterschiedlichen Studienaufbau auch durch die Weiterentwicklung der prä- und neonatalen Versorgung von „Frühchen“ mit Senkung der Komplikationsrate und generell gebessertem Outcome begründet sein (siehe Kap. 1.3, S. 5). Gezielte Maßnahmen der Prävention, wie beispielsweise der sparsame Einsatz und die Überwachung der Oxygenierung zur Prophylaxe der Retinopathia praematurorum, existieren bei Hörstörungen nicht [81]. Im niedersächsischen Nachuntersuchungsprojekt von ehemaligen Frühgeborenen < 28 SSW im Alter von fünf Jahren (n = 224) war bei insgesamt 5 % aller Untersuchten eine mittels Hörgerät versorgte Schwerhörigkeit zu finden, 3 % der Vorschulkinder wiesen einen beidseitigen Hörschaden auf [82]. Laut Ishii et al. beträgt die Prävalenz bei ehemaligen Frühgeborenen der 23. bis 25. SSW in Japan 1,3 - 3,4 % [83]. Martínez-Cruz et al. ermittelten im Entwicklungsland Mexiko dahingegen eine Krankheitshäufigkeit von 6,4 % bei Frühgeborenen mit einem Geburtsgewicht < 750 g [84]. Für Frühgeborene ≤ 28 SSW mit einem Geburtsgewicht < 1250 g fanden Robertson et al. in Kanada eine Prävalenz von 3,1 % [85]. Hörstörungen sind bei späten Frühgeborenen (33. - 36. SSW) ebenfalls häufiger als bei Reifgeborenen [33].

Neben dem sensorineuralen Hörverlust (SES) und dessen Unterform der auditorischen Neuropathie tritt bei Frühgeborenen auch die SLS mit erhöhter Prävalenz auf [86,87].

Interessanterweise konnten Davis et al. bei ehemaligen VLBW-Kindern (Geburtsgewicht < 1500 g) im Alter von 14 Jahren keine signifikanten Unterschiede zu ihren normgewichtigen Altersgenossen bezüglich der Art und Anzahl von Hörstörungen nachweisen [88]. Die zentralnervöse Verarbeitung der Sprache, untersucht anhand der Prüfung des Satzverständnisses, war jedoch signifikant häufiger eingeschränkt (zentrale Fehlhörigkeit). Ähnliche Ergebnisse bezüglich der sprachlichen Fähigkeiten zeigten Jennische und Sedin bei der Untersuchung von ehemaligen Frühgeborenen (< 32 SSW) im Alter von sechseinhalb Jahren [89].

Besonders bei sehr unreifen Frühgeborenen ist die sensorineurale Schwerhörigkeit oft nicht die einzige Komplikation der Frühgeburt. Zusätzlich sind weitere neurologische Folgeschäden wie die infantile Zerebralparese, periventriculäre Leukomalazie, Epilepsie, Hydrozephalus und mentale Retardierung gehäuft anzutreffen [84]. Trotz dieser gravierenden, das klinische Bild

dominierenden und teils prognostisch entmutigenden Komplikationen darf eine begleitende Hörstörung nicht übersehen werden, um das volle Entwicklungspotential des Frühgeborenen nutzen zu können.

1.8 Fragestellung

Der Arbeitsbereich Phoniatrie und Pädaudiologie der Hals-Nasen-Ohren-Klinik der Universitätsklinik Magdeburg betreut in pädaudiologischer Hinsicht den Großteil aller in Sachsen-Anhalt geborenen Frühgeborenen (siehe Tbl. 5, S. 24). Durch statistische Erfassung der Behandlungsdaten dieser Patientengruppe mit Zuhilfenahme von Informationen der Trackingzentrale zum landesweiten pädaudiologischen Follow-up ergeben sich repräsentative Rückschlüsse auf alle Frühgeborenen in Sachsen-Anhalt.

Diese Arbeit soll folgende Fragen klären:

1. Erfolgt das Neugeborenenhörscreening und Tracking bei Frühgeborenen und Risikokindern entsprechend der gültigen Richtlinien und Empfehlungen?
2. Wie hoch ist der Anteil des pädaudiologischen Follow-up bei Frühgeborenen?
3. Wie hoch ist die Prävalenz einer Hörstörung bei Frühgeborenen in Sachsen-Anhalt?
4. Welche Formen der Hörstörung liegen bei Frühgeborenen vor?
5. Was sind wichtige Risikofaktoren einer Hörstörung bei Frühgeborenen?
6. Wann und wie werden Hörstörungen bei Frühgeborenen an der HNO-Universitätsklinik Magdeburg therapiert?

2 Material und Methoden

2.1 Patientengut und Stichprobenumfang

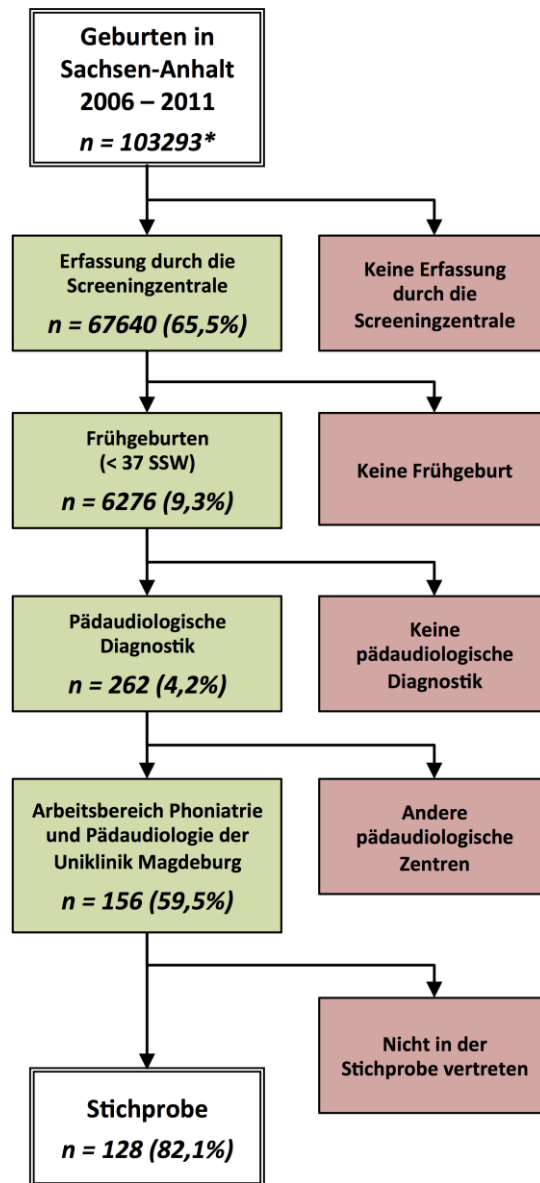


Abb. 2: Die untersuchte Stichprobe im landesweiten Zusammenhang

Die Prozentangaben beziehen sich jeweils auf die darüber liegende Anzahl (n).

*Quelle: Statistisches Landesamt Sachsen-Anhalt

In die Untersuchung eingeschlossen sind Kinder mit einem Gestationsalter vor der vollendeten 37. Schwangerschaftswoche p. m., die im Zeitraum August 2006 bis Dezember 2011 geboren und zur Diagnostik im Arbeitsbereich Phoniatrie und Pädaudiologie der Hals-Nasen-Ohren-Klinik der Otto-von-Guericke-Universität vorgestellt wurden.

156 (ehemalige) Frühgeborene sind im o. g. Zeitraum in der Phoniatrie und Pädaudiologie untersucht worden. Davon konnten insgesamt von 128 (82 %) Frühgeborenen die Daten vollständig erfasst werden. Darunter sind 77 (60 %) männliche und 51 (40 %) weibliche Patienten. Alle 128 (ehemaligen) Frühgeborenen sind mindestens einmal vollständig pädaudiologisch untersucht worden. Bei Verdacht auf eine Hörstörung oder im Falle von Risikokindern auch bei unauffälliger pädaudiologischer Primärdiagnostik erfolgten weitere Konsultationen zur Diagnosesicherung, Therapieeinleitung oder Verlaufskontrolle (siehe Kap. 3.5.2, S. 34).

Die Screeningzentrale des Fehlbildungsmonitoring Sachsen-Anhalt stellte einen Datensatz mit allen im Untersuchungszeitraum durch das Tracking erfassten Kindern zur Verfügung (n = 67.640). Diese Daten erlauben die Einordnung des selektierten Patientenlientels der Pädaudiologie der Uniklinik Magdeburg in den landesweiten Kontext und lassen Rückschlüsse auf die Repräsentativität der Stichprobe zu (siehe Abb. 2, S. 15).

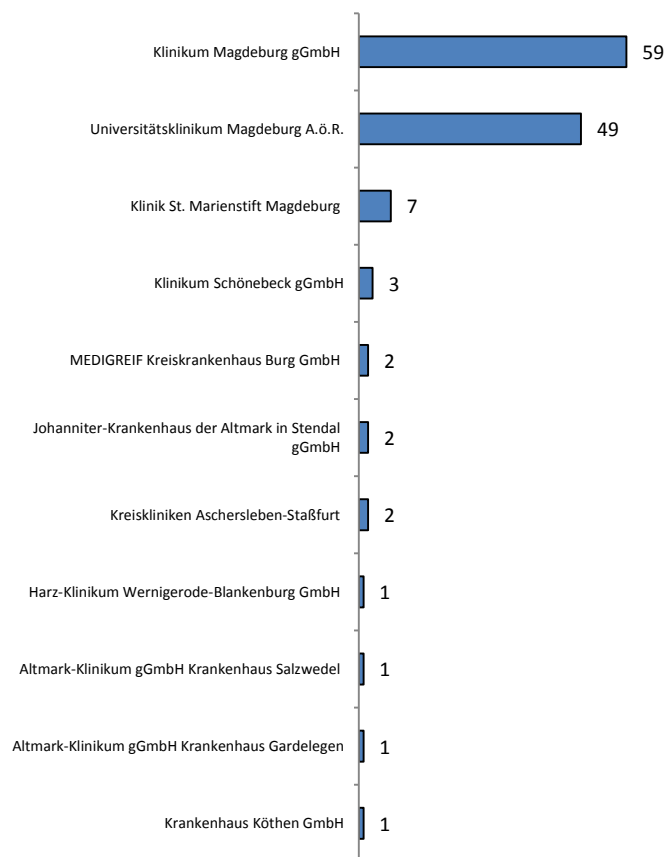


Abb. 3: Anzahl der in der Pädaudiologie Magdeburg untersuchten Frühgeborenen pro Geburtsklinik (n = 128)

Die Abb. 3 (S. 16) gibt einen Überblick über die Kliniken, welche die Erstscreeningdaten der in der Stichprobe untersuchten Frühgeborenen (n = 128) an die Trackingzentrale des Fehlbildungsmonitoring gesendet haben. Die jeweilige Einsenderklinik entspricht meist der Geburtsklinik des Kindes. Ausnahmen durch Verlegung etc. sind möglich.

115 (90 %) Kinder wurden von den drei Magdeburger Geburtskliniken gemeldet.

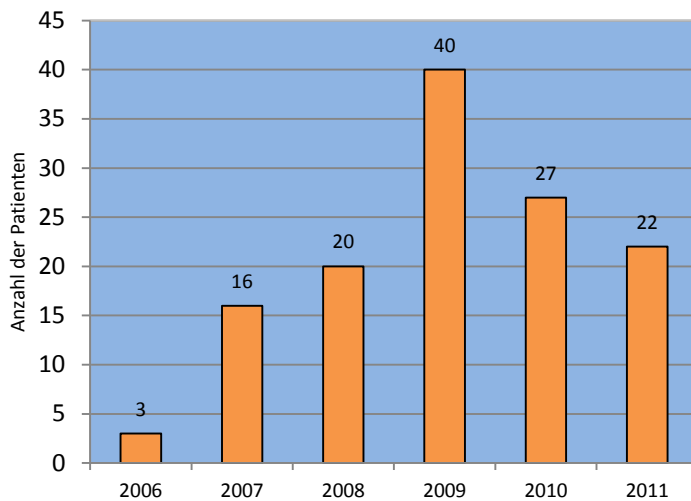


Abb. 4: Anzahl der Patienten pro Geburtsjahrgang (n = 128)

Die Patienten verteilen sich ungleichmäßig auf die in der Stichprobe vertretenden Geburtsjahrgänge 2006 - 2011 (siehe Abb. 4). Die Anzahl der vom Tracking erfassten und im Arbeitsbereich Phoniatrie und Pädaudiologie betreuten Frühgeborenen steigt von drei im Geburtsjahr 2006 bis auf das Maximum von 40 im Jahr 2009. Danach sinkt die jährliche Anzahl wieder auf 22 im Jahr 2011.

Ab August 2006 nahmen zunächst nur die drei Magdeburger Geburtskliniken im Rahmen eines Pilotprojektes des Fehlbildungsmonitoring Sachsen-Anhalt am Neugeborenenhörscreening (NGHS) teil und meldeten ihre Daten regelmäßig an die Screening-/Trackingzentrale. Bis zum 31.12.2008 wurde die Anzahl der Kliniken, die an die Trackingzentrale angeschlossen waren, sukzessiv auf 23 von allen 29 sachsen-anhaltinischen Geburtskliniken erweitert [38]. Seit dem 1. Januar 2009 haben alle Neugeborenen in Deutschland Anspruch auf das Neugeborenenhörscreening [52]. Die Screeningdaten aller Geburtskliniken in Sachsen-Anhalt werden seitdem verpflichtend an die Trackingzentrale des Fehlbildungsmonitoring weitergeleitet.

2.2 Methoden

2.2.1 Dokumentation

Die Dokumentation der Ergebnisse der Erst- und Follow-up-Untersuchungen im Arbeitsbereich Phoniatrie und Pädaudiologie erfolgt auf sogenannten „Screeningkärtchen“ (standardisierte Karteikarten). Bei mehrfacher Vorstellung werden klassische Krankenakten angelegt. Folgende Befunde werden systematisch dokumentiert:

- Anamnese: Schwangerschaft, Geburt, kindliche Entwicklung, Sprachentwicklung, Vorbefunde (Resultat des NGHS), Risikofaktoren der Hörstörung (siehe Tbl. 8, S. 40)
- Klinische Untersuchung: insb. Gehörgang, Trommelfell, Mundraum, Nase
- Apparative Diagnostik: TEOAE, AABR, BERA und Tympanometrie
- Arbeitsdiagnose
- ggf. Therapie

2.2.2 Objektive Hördiagnostik

Alle apparativen Untersuchungen des auditiven Systems werden in der Pädaudiologie Magdeburg jeweils nach individuellem Bedarf durch den Arzt angeordnet. Die wichtigsten objektiven (d. h. ohne notwendige Mitarbeit des Untersuchten) Testmethoden in der Pädaudiologie sind TEOAE, AABR, BERA und die Tympanometrie (siehe Kap. 3.5.4, S. 35). Davon finden die TEOAE und AABR Anwendung beim Hörscreening. Im Folgenden sollen das Prinzip und die Möglichkeiten bzw. Grenzen dieser Untersuchungsmethoden verständlich gemacht werden.

2.2.2.1 TEOAE

Die selektive Verstärkung der schallinduzierten Schwingungen der cochleären Basilarmembran ist essentiell für die akustische Wahrnehmung. An der durch die schwingungsmechanischen Eigenschaften der Hörschnecke bedingten Resonanzstelle erreicht die cochleäre Wanderwelle das Maximum ihrer Amplitude. Diese Resonanzstelle ist frequenzspezifisch (Tonotopie). Nur dort werden die äußeren Haarzellen durch Auslenkung ihrer mit der Tektorialmembran verbundenen Haarbündel aktiviert und kontrahieren mit spezifischer Frequenz. Aufgrund dieses Mechanismus wird die Wanderwelle lokal aktiv verstärkt, sodass Töne auch bei geringer Lautstärke mittels der inneren Haarsinneszellen transduziert werden können. In den umliegenden Bereichen erfolgt keine Aktivierung der äußeren Haarzellen. Der dadurch verursachte Dämpfungseffekt hat große Bedeutung zur exakten Differenzierung verschiedener

Tonhöhen (Frequenzspezifität). Die Aktivität der äußeren Haarzellen wird durch efferente Fasern des N. VIII (N. vestibulocochlearis) beeinflusst.

Kemp gelang es 1978 erstmals, schallevozierte otoakustische Emissionen als indirektes Zeichen des aktiven Verstärkermechanismus der äußeren Haarzellen nachzuweisen [90]. Diese sogenannten transitorisch evozierten otoakustischen Emissionen (TEOAEs, lat. transitorius = vorübergehend, lat. evocare = herbeirufen) gelangen retrograd über das Mittelohr in den äußeren Gehörgang und können dort mittels hochsensibler Mikrophone registriert werden. Kemp erkannte ebenso, dass TEOAEs bei Schwerhörigkeit mit > 30 dB Hörverlust fehlen.

Die weitere Forschung zeigte rasch, dass die endogenen Schallsignale der äußeren Haarzellen physiologisch schon bei Neugeborenen vorhanden und zur Verwendung als objektiver Hörtest geeignet sind [91].

Neben den Schallreiz-getriggerten otoakustischen Emissionen, wie TEOAEs oder DPOAEs (Distorsiv produzierte otoakustische Emissionen), existieren auch spontane otoakustische Emissionen. Sie zeigen bisher jedoch keine wesentliche klinische Bedeutung. Die frequenzspezifischen DPOAEs sind zum Hörscreening ungeeignet, da auch höhergradige Hörstörungen (> 30 dB) nicht sicher erkannt werden.

Die TEOAEs selbst zeigen sehr niedrige Schalldruckpegel (bis < - 10 dB). So können sie trotz der heutzutage automatisierten multiplen Messung und Signalmittelung (engl. Signal Averaging) auch bei Hörgesunden nicht immer zweifelsfrei nachgewiesen werden. Mögliche Fehlerquellen sind die inkorrekte Sondenplatzierung, Störgeräusche des Untersuchten (z. B. Geschrei), Umgebungslärm oder körpereigene Hintergrundgeräusche (z. B. Blutfluß, Atmung, Muskel- und Gelenkbewegungen). Die Ursachen einer Schallleitungsstörung (wie z. B. bei Paukenerguss oder Vernix caseosa im externen Gehörgang) führen nicht nur zur Dämpfung der emittierten Schallsignale selbst, sondern schwächen auch den auslösenden Schallreiz. Alle modernen TEOAE-Screeninggeräte werten die TEOAE-Messungen automatisch aus und geben als Ergebnis vereinfachend „PASS“ bzw. „REFER“ an.

Exakte Angaben zur diagnostischen Güte der TEOAE-Screeningmethode sind schwierig, da keine optimalen Vergleichsmethoden existieren und im Laufe der Nachbeobachtung aufgefallene Hörstörungen erst postnatal entstanden sein können [35,68]. Die Studien zur Fehlerrate des Hörscreenings zeigen folglich eine deutliche Varianz der Ergebnisse. Sensitivität und Spezifität der TEOAE-Diagnostik von Hörstörungen ab 35 dB Hörverlust liegen bei über 90 %. Durch das in Deutschland empfohlene zweistufige Hörscreening mit Nachkontrolle einer auffälligen TEOAE-Untersuchung mittels der AABR-Methode bis spätestens zur U2 (3. - 10. Lebensstag) wird die diagnostische Präzision weiter gesteigert [35,52].

Bei Risikofrühgeborenen (< 34 SSW, < 1500 g) werden die normalerweise niedrigen Fehlerraten der TEOAE-Diagnostik nicht erreicht: Valkama et al. wiesen in dieser Gruppe nur eine

Sensitivität von 50 % und Spezifität von 84 % nach [92]. Im Falle der auditorischen Neuropathie (AN) als allgemein eher seltenem, bei Risikopatienten jedoch gehäufterem Krankheitsbild, finden sich trotz gestörter Hörfunktion unauffällige TEOAEs [58,93]. Es sollen deshalb alle Kinder mit Risikofaktoren mittels AABR gescreent werden [52].

Evozierte otoakustische Emissionen können ebenfalls zum Monitoring des ototoxischen Effekts einiger Medikamente wie Cisplatin oder Aminoglykosidantibiotika genutzt werden [94,95].

2.2.2.2 AABR

Akustisch evozierte Potentiale (AEPs) sind im Elektroenzephalogramm (EEG) nachweisbare Potentialänderungen als Reaktion auf einen Schallreiz. Im nativen EEG werden die dem akustischen Reiz mit spezifischer Latenz folgenden AEPs durch das reizunabhängige spontane Signal überlagert. Daher ist, ähnlich wie bei der TEOAE-Registrierung (s. o.), die wiederholte reizgetriggerte Messung und anschließende Signalmittelung der Stromkurven zum „Herausfiltern“ des Störsignals erforderlich. Die Anzahl der notwendigen Messungen hängt dabei vom Signal-Rausch-Verhältnis ab und unterscheidet sich je nach Art der evozierten Potentiale. AEPs werden in Abhängigkeit von der Latenz ihres Auftretens nach Schallreizapplikation in Subklassen eingeteilt: frühe AEPs (FAEPs 0 - 10 ms), mittlere AEPs (MAEPs 10 - 100 ms), späte AEPs (SAEPs 100 - 300 ms) und sehr späte AEPs (SSAEPs > 300 ms). Die zur objektiven Hördiagnostik geeigneten FAEPs haben ihren elektrophysiologischen Ursprung in der Summe der reizabhängigen Aktionspotentiale von Cochlea, Hörnerv und Hirnstamm. Unter optimalen Bedingungen zeigen sie innerhalb von 0 - 10 ms nach Reizapplikation ein typisches Wellenmuster mit insgesamt sieben positiven Ausschlägen unterschiedlicher Amplitude. Nach Jewett und Williston werden die Wellen ihrer zeitlichen Abfolge nach mit römischen Ziffern bezeichnet [96]. Welle V zeichnet sich durch eine besondere „Resistenz“ gegenüber schneller Reizfolge und geringen Reizpegeln aus. Nahe der Hörschwelle ist meist nur noch die Welle V der FAEPs erkennbar.

Das Automated Auditory Brainstem Response-Verfahren (AABR) zum Neugeborenenhörscreening wertet die FAEPs unter besonderer Bewertung der Welle V automatisiert aus und gibt als dichotomes Testergebnis ähnlich der handelsüblichen TEOAE-Geräte „PASS“ oder „REFER“ an. Nachteile des AABR- gegenüber dem TEOAE-Screening sind eine längere Untersuchungsdauer und ein etwas größerer Materialaufwand (z. B. Klebeelektroden), die zu höheren Kosten führen [50]. Vorteilhaft ist die gegenüber dem TEOAE-Screening gesteigerte Sensitivität und Spezifität. Durch den höheren prädiktiven Wert dieser Untersuchungsmethode kann überflüssige pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik vermieden werden.

Aufgrund des Untersuchungsprinzips können mit dem AABR-Test selektive Schäden der inneren Haarzellen und der zentripetalen Reizleitung erkannt werden, die bei reiner TEOAE-Diagnostik nicht erfasst werden würden.

2.2.2.3 BERA

Die BERA (Brainstem Evoked Response Audiometry), auch ABR (Auditory Brainstem Response) oder Hirnstammaudiometrie genannt, bezeichnet die Ableitung und manuelle Auswertung der FAEPs durch einen Untersucher. Die Analyse der Latenzzeiten und der Amplitudenverhältnisse der FAEP-Kurve in Bezug zum Reizmuster und -pegel erlaubt Rückschlüsse auf die Lokalisation, Ätiologie und das Ausmaß der Hörschädigung. Die Auswertung der Interpeaklatenzen (d. h. der Laufzeit zwischen zwei Wellenmaxima) ermöglicht Aussagen zur Leitungsgeschwindigkeit der Hörbahn. Beim Neugeborenen und besonders beim Frühgeborenen sind die Latenzen aufgrund der physiologischen Unreife der Hörbahn verlängert (siehe Kap. 1.2., S. 2). Mit Hilfe der Schwellen-BERA kann das Ausmaß des Hörverlustes objektiviert werden. Hierbei wird der Reizpegel soweit gesenkt, bis keine reizabhängigen Potentiale mehr ableitbar sind. Unterschiedliche Reizmuster ermöglichen zusätzlich die frequenzspezifische Bestimmung der Hörschwelle (Chirp-BERA).

Nachteil der BERA-Untersuchung ist der große Zeit- und Personalaufwand (ca. 1 Stunde). Auch wenn FAEPs, im Gegensatz zu anderen Klassen der AEPs, bei wachen wie schlafenden Patienten zu registrieren sind, ist insbesondere bei der Schwellen-BERA absolute akustische und motorische Ruhe notwendig. Damit Säuglinge und Kleinkinder die aufwendige Untersuchung tolerieren, ist oft die Sedierung mit Chloralhydrat-Saft in geringer Dosierung notwendig. Es ist anschließend auf strikte Flüssigkeits- und Nahrungskarenz zu achten, um eine Aspiration zu vermeiden.

2.2.2.4 Tympanometrie

Das Trommelfell und die Gehörknöchelchenkette dienen als Impedanzwandler. Bei intakter Mittelohrfunktion wird der Großteil der Schallenergie im äußeren Gehörgang auf die Perilymphe des Innenohres übertragen. Nur ein kleiner Teil wird reflektiert. Im Falle eingeschränkter Trommelfellbeweglichkeit nimmt der reflektierte Schallanteil zu. Das Größenverhältnis von absorbiertem zu reflektiertem Schallanteil hängt vom akustischen Widerstand, der sogenannten akustischen Impedanz ab. Den Kehrwert der akustischen Impedanz, d. h. die Fähigkeit, Schallenergie zu absorbieren und auf das Innenohr zu übertragen, bezeichnet man als Compliance. Die Compliance ist am größten, wenn schallinduzierte Schwingungen des Trommelfells in beide Richtungen analog möglich sind.

Im Tympanogramm wird die Compliance als Funktion des Drucks im äußeren Gehörgang dargestellt. Das objektive Messverfahren gibt wichtige Hinweise auf eine Mittelohrerkrankung und kann in der Zusammenschau der Befunde die Diagnose bzw. den Ausschluss einer SLS ermöglichen. Des Weiteren kann die Analyse der Compliancekurve einen Anhalt für die Art der Erkrankung geben (z. B. Trommelfellruptur, Paukenerguss, Tubenbelüftungsstörung).

Bei Säuglingen bis zum Alter von sechs bis neun Monaten sollte immer eine 1000 Hz-Tympanometrie zur Anwendung kommen. Tympanometrische Untersuchungen mit dem bei Erwachsenen verwendeten 226 Hz-Sondenton können wegen der geringen Steifigkeit des Außen- und Mittelohres und folglich anderen Resonanzeigenschaften bei Neugeborenen und Säuglingen zu falsch negativen Ergebnissen führen [97,98].

2.2.3 Statistische Methoden

Grundlage der deskriptiven Arbeit ist eine Excel®-Tabelle mit aus den Behandlungsunterlagen entnommenen Daten zu Anamnese, Diagnostik, Verlauf und Therapie von 128 im Arbeitsbereich Phoniatrie und Pädaudiologie der HNO-Uniklinik Magdeburg behandelten Frühgeborenen. Außerdem stellte die Trackingzentrale Sachsen-Anhalt eine aus dem Hörscreening-Computerprogramm AUDIO_SC® (der Firma NENASERV) exportierte Excel®-Tabelle mit Informationen zum Gestationsalter, Screening-Einrichtung und Ergebnis und Status des pädaudiologischen Follow-up von 67.640 Neugeborenen zur Verfügung.

Die deskriptive Auswertung und grafische Darstellung der Daten erfolgte selbstständig mit Microsoft Excel® und PowerPoint® Version 2011 für Mac. Weitergehende statistische Fragestellungen wurden mit Unterstützung des Instituts für Biometrie und medizinische Statistik der Universität Magdeburg und dem Programm IBM SPSS Statistics in der Version 21 geklärt.

In der vorliegenden Arbeit sind p-Werte $\leq 0,05$ als signifikant, p-Werte im Bereich $> 0,05$ und $\leq 0,10$ als tendenziell signifikant gewertet. Es ist grundsätzlich das 95%-Konfidenz-/Vertrauensintervall angegeben. Bei einem Konfidenzintervall des Relativen Risikos, welches den Wert 1 nicht miteinschließt, liegt statistische Signifikanz vor (siehe Abb. 26 bis Abb. 29, S. 44 bis 47).

Die Gewichtspersentile bei Geburt wurde mit Hilfe der Perzentilenkurven nach Voigt ermittelt. Definitionsgemäß liegt ein hypotrophes Neugeborenes unter der 10. Gewichtspersentile, ein hypertrophes über der 90. Persentile.

Die in der Entwicklungsdiagnostik eingesetzte Alterskorrektur bei Frühgeborenen (< 37 SSW) erfolgt folgendermaßen:

Korrigiertes Alter = Lebensalter in Wochen - (40 - Gestationsalter in Wochen).

3 Ergebnisse

3.1 Pädaudiologisches Follow-up Frühgeborener in Sachsen-Anhalt

Die Tabelle 4 zeigt die zahlenmäßige Entwicklung des Neugeborenenhörscreenings und des assoziierten Tracking in Sachsen-Anhalt während der Jahre 2006 bis 2011. Die in der Abb. 2 (S. 15) im Stichprobenumfang (Kap. 2.1) genannten Patientenzahlen sind in Tbl. 4 zeitlich differenziert, sodass sich Trends ablesen lassen.

Die Erfassungsrate der Trackingzentrale (Tbl. 4, Sp. 3 und Abb. 5, S. 24) entspricht nicht exakt der populationsbezogenen Screeningrate, da auch Kinder, die primär keinem postnatalem Hörscreening zugeführt wurden, bei späterer pädaudiologischer Diagnostik durch die Trackingzentrale erfasst werden. Insbesondere bei hohem Erfassungsanteil (> 90 %) stimmt sie jedoch mit der Screeningrate in der Gesamtbevölkerung nahezu überein.

Jahr	Lebendgeburten in Sachsen-Anhalt*	Kinder im Datensatz der Trackingzentrale	Frühgeborene im Datensatz der Trackingzentrale	Pädaudiologische Vorstellung Frühgeborener (Follow-up-Rate)	davon in der Pädaudiologie der Uniklinik Magdeburg untersucht	davon in der Stichprobe vertreten
2006	16927	1013 (6,0 %)	112 (11,1 %)	5 (4,5 %)	5 (100,0 %)	3 (60,0 %)
2007	17387	6058 (34,8 %)	677 (11,2 %)	31 (4,6 %)	18 (58,1 %)	16 (88,9 %)
2008	17697	10755 (60,8 %)	1038 (9,7 %)	44 (4,2 %)	25 (56,8 %)	20 (80,0 %)
2009	17144	16088 (93,8 %)	1499 (9,3 %)	68 (4,5 %)	43 (63,2 %)	40 (93,0 %)
2010	17300	17054 (98,6 %)	1499 (8,8 %)	62 (4,1 %)	35 (56,5 %)	27 (77,1 %)
2011	16837	16672 (99,0 %)	1451 (8,7 %)	52 (3,6 %)	30 (57,7 %)	22 (73,3 %)
2006 - 2011	103292	67640 (65,5 %)	6276 (9,3 %)	262 (4,2 %)	156 (59,5 %)	128 (82,1 %)

Tbl. 4: Erfassungsrate des Tracking und pädaudiologische Untersuchung Frühgeborener in Sachsen-Anhalt

**Quelle: Statistisches Landesamt Sachsen-Anhalt*

Die Erfassungsrate ist seit Einführung des Hörscreenings im Jahr 2006 kontinuierlich gestiegen und bewegt sich im Jahr 2010 und 2011 deutlich über den vom G-BA und JCIH empfohlenen 95 % der Gesamtpopulation [63,67].

Der Anteil des pädaudiologischen Follow-up Frühgeborener (Tbl. 4, Sp. 5) zeigt im untersuchten Zeitraum eine sinkende Tendenz. Sind im Jahr 2006 noch 4,5 % aller Frühgeborenen einer pädaudiologischen Diagnostik zugeführt worden, liegt der Anteil im Jahr 2011 bei 3,6 %.

Die Aufteilung der pädaudiologisch zu untersuchenden (ehemaligen) Frühgeborenen auf die sachsen-anhaltinischen Untersuchungszentren zeigt Tbl. 5 (S. 24). Der Arbeitsbereich Phoniatrie und Pädaudiologie der HNO-Uniklinik Magdeburg übernimmt dabei den größten Untersuchungsaufwand (59,5 %). Eine Differenzierung der Rate des pädaudiologischen Follow-up nach der Schwangerschaftsdauer findet sich in Tbl. 7a (S. 28, Sp. 3).

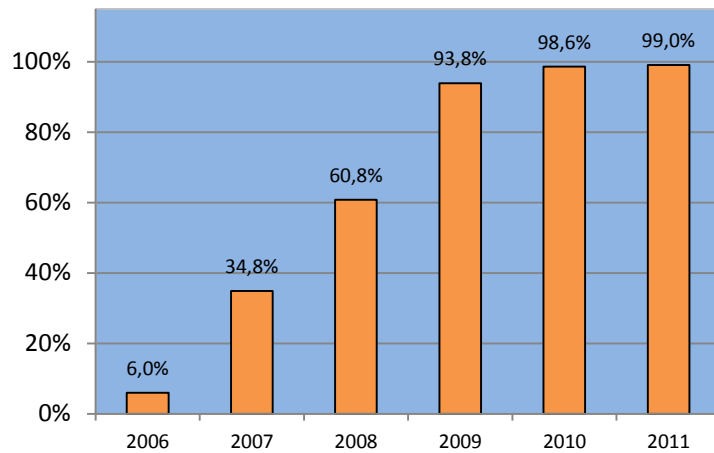


Abb. 5: Erfassungsanteil aller Neugeborenen in Sachsen-Anhalt durch die Trackingzentrale (n = 103.292)

Jahr	Pädaudiolog. Zentrum Magdeburg	Pädaudiolog. Zentrum Halle	Pädaudiolog. Zentrum Dessau	Pädaudiolog. Zentrum Halberstadt	Pädaudiolog. Zentrum Haldensleben	Frau Dr. Weise, Magdeburg	gesamt
2006	5 (100 %)	0 (0 %)	0 (0 %)	0 (0 %)	0 (0 %)	0 (0 %)	5
2007	18 (58 %)	12 (39 %)	0 (0 %)	0 (0 %)	0 (0 %)	1 (3 %)	31
2008	25 (57 %)	13 (30 %)	0 (0 %)	2 (5 %)	1 (2 %)	3 (7 %)	44
2009	43 (63 %)	18 (26 %)	0 (0 %)	5 (7 %)	2 (3 %)	0 (0 %)	68
2010	35 (56 %)	21 (34 %)	1 (2 %)	1 (2 %)	3 (5 %)	1 (2 %)	62
2011	30 (58 %)	15 (29 %)	5 (10 %)	2 (4 %)	0 (0 %)	0 (0 %)	52
2006 - 2011	156 (59,5 %)	79 (30,2 %)	6 (2,3 %)	10 (3,8 %)	6 (2,3 %)	5 (1,9 %)	262

Tbl. 5: Untersuchung Frühgeborener an den verschiedenen pädaudiologischen Zentren in Sachsen-Anhalt

3.2 Gestationsalter und Geburtsgewicht

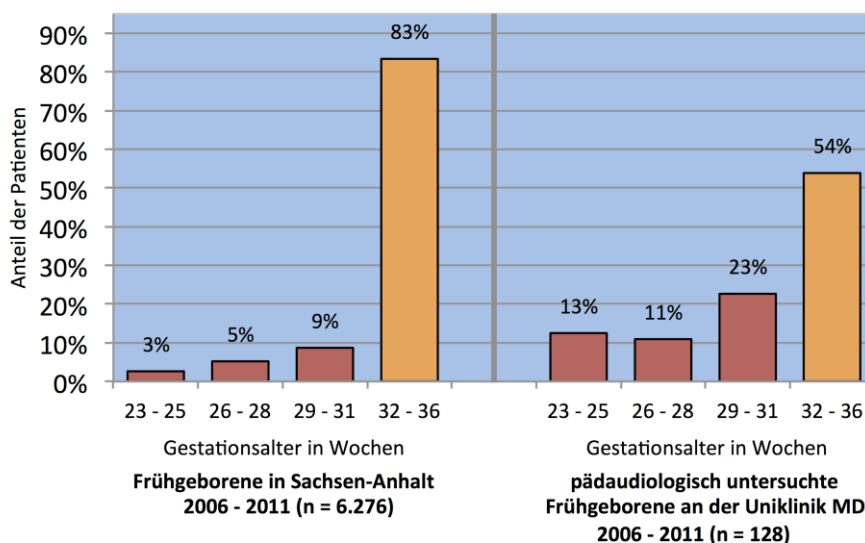


Abb. 6: Verteilung des Gestationsalters

Abbildung 6 zeigt die Verteilung des Gestationsalters von allen durch das Tracking erfassten Frühgeborenen ($n = 6.276$) und von den Patienten der untersuchten Stichprobe ($n = 128$). Der Mittelwert des Gestationsalters aller vom Tracking erfassten Frühgeborenen liegt bei 34 Schwangerschaftswochen ($SD = \pm 3,0$). Der Median beträgt 35 Wochen. Die durchschnittliche Schwangerschaftsdauer der an der Uniklinik Magdeburg untersuchten Patienten ist zweieinhalb Wochen kürzer. Sie beträgt 31,5 Wochen ($SD = \pm 4,0$). Der Stichproben-Median liegt bei 32 Wochen. Vier Frühgeborene zeigen das minimale Geburtsalter der Stichprobe von 23 SSW. 34 Kinder erreichen mit 36 SSW das maximale Gestationsalter. 69 (54 %) Kinder weisen das als Risikofaktor angesehene Geburtsalter ≤ 32 SSW auf.

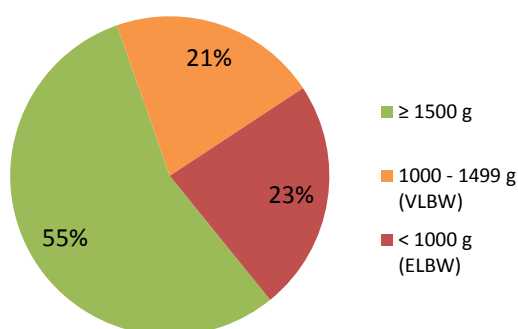


Abb. 7: Verteilung des Geburtsgewichts im Untersuchungskollektiv ($n = 128$)

Im Datensatz der Trackingzentrale ($n = 6.276$) befinden sich keine Angaben zum Gewicht bei der Geburt. Deshalb kann bezüglich des Gewichts kein Vergleich zum selektierten Frühgeborenenkollektiv in der untersuchten Stichprobe dieser Arbeit ($n = 128$) gezogen werden.

Aus der Abb. 7 (S. 25) ist die Verteilung des Geburtsgewichts von den erfassten Frühgeborenen ersichtlich. Der Mittelwert des Geburtsgewichts der Stichprobe liegt bei 1809 g ($SD = \pm 865$). Der Median beträgt 1780 g. 71 (55 %) Neugeborene hatten ein Gewicht größer als 1500 g. 27 (21 %) Kinder gehörten in die Gruppe Very Low Birth Weight (VLBW, 1000 - 1499 g). Das Gewicht von 30 (23 %) Frühgeborenen lag unter 1000 g und war damit als Extremely Low Birth Weight (ELBW) einzuordnen. Das minimale Geburtsgewicht beträgt 335 g. Insgesamt sieben Kinder wogen bei der Geburt unter 500 g, davon waren fünf weiblich. In der Gewichtsklasse 500 - 750 g zeigten ebenfalls fünf von sechs Kindern das weibliche Geschlecht. Insgesamt 20 Neugeborene waren mit einem Geburtsgewicht unter der 10. Perzentile hypotroph (siehe Kap. 2.2.3, S. 22). Das Maximum des Geburtsgewichts ist 4355 g bei einem in der 36. SSW geborenen Jungen. Dieser und vier weitere Kinder wiesen ein Geburtsgewicht über der 90. Perzentile auf und waren damit hypertroph.

Klinik	Mittelwert (Median) des Gestationsalters in Wochen	Mittelwert (Median) des Geburtsgewichts in g	Anteil Gestationsalter ≤ 32 SSW	Anteil Geburtsgewicht < 1500 g
Klinikum Magdeburg gGmbH ($n = 59$)	32,4 (32)	1900 (1840)	51 %	42 %
Universitätsklinikum A.ö.R. ($n = 49$)	29,6 (30)	1449 (1340)	67 %	57 %
St. Marienstift Magdeburg ($n = 7$)	35,9 (36)	2937 (2845)	0 %	0 %
weitere Kliniken ($n = 13$)	32,3 (35)	2139 (2365)	46 %	31 %

Tbl. 6: Übersicht über die Geburtsdaten in Abhängigkeit von der Klinik

In Abhängigkeit von der Geburtsklinik unterscheiden sich Durchschnitt und Median der Schwangerschaftsdauer und des Geburtsgewichts der Frühgeborenen in der Stichprobe deutlich (siehe Tbl. 6).

3.3 Pädaudiologische Diagnosen

3.3.1 Pädaudiologische Diagnosen im Untersuchungsgut

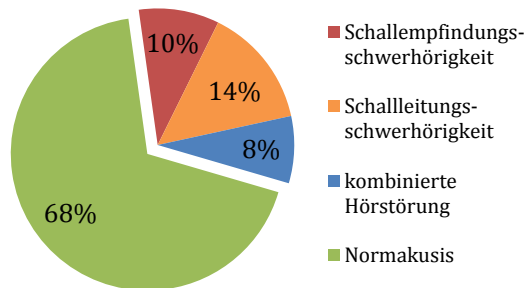


Abb. 8: Diagnosen der Patienten ($n = 126$)

Bei 126 (98 %) von 128 Patienten konnte die Diagnose gesichert werden. Bei zwei (2 %) Kindern bestand der Verdacht auf eine Hörstörung, welcher jedoch wegen Nichterscheinens zu Folgeuntersuchungen weder bestätigt noch ausgeschlossen werden konnte (Lost to follow-up). Diese Patienten fließen daher in die weiteren Berechnungen bezüglich der Diagnosen und assoziierten Risikofaktoren nicht ein.

86 (68 %) der im Arbeitsbereich Pädaudiologie und Phoniatrie untersuchten Frühgeborenen zeigten eine Normakusis (siehe Abb. 8). Bei insgesamt 40 (32 %) Kindern konnte die Diagnose einer Hörstörung gesichert werden. Davon litten 18 (14 %) unter einem Seromukotympanon bzw. einer Schalleitungsschwerhörigkeit (SLS), 12 (10 %) unter einem sensorineuralen Hörverlust (Schallempfindungsschwerhörigkeit, SES) und 10 (8 %) Patienten zeigten Zeichen beider Formen der Schwerhörigkeit (kombinierte Hörstörung).

3.3.2 Prävalenz von Hörstörungen bei Frühgeborenen

Gestationsalter in Wochen	Anzahl der Patienten im Datensatz der Trackingzentrale (n = 6276)	Pädaudiologisches Follow-Up erfolgt (n = 262)	davon in der Stichprobe an der Uniklinik MD (n = 126)	davon außerhalb der Stichprobe (n = 136)	Prävalenz von Hörstörungen in der Stichprobe (n = 40)
23 - 25	165	27 (16 %)	16 (59 %)	11 (41 %)	44 % (7/16)
26 - 28	327	36 (11 %)	14 (39 %)	22 (61 %)	29 % (4/14)
29 - 31	546	50 (9 %)	29 (58 %)	21 (42 %)	28 % (8/29)
32 - 36	5238	149 (3 %)	67 (45 %)	82 (55 %)	31 % (21/67)

Tbl. 7a

Gestationsalter in Wochen	Hochrechnung - Hörstörungen außerhalb der Stichprobe	Hochrechnung - Hörstörungen insgesamt	Hochrechnung - Prävalenz von Hörstörungen bei Frühgeborenen
23 - 25	4,81	11,81	7,2 % (11,81/165)
26 - 28	6,29	10,29	3,1 % (10,29/327)
29 - 31	5,79	13,79	2,5 % (13,79/546)
32 - 36	25,70	46,70	0,9 % (46,70/5238)

Tbl. 7b

Tbl. 7a & b: Hochrechnung der Prävalenz von Hörstörungen bei Frühgeborenen in Sachsen-Anhalt

Im Untersuchungszeitraum August 2006 bis Dezember 2011 sind insgesamt 6.276 Frühgeborene (< 37 SSW) durch die Trackingzentrale erfasst worden. Davon sind 262 Kinder in Sachsen-Anhalt pädaudiologisch untersucht worden. Darunter sind von 126 (48 %) Frühgeborenen Daten zur Diagnose vorliegend. Die Schwangerschaftsdauer ist bei allen 6.276 Frühgeborenen bekannt.

Zunächst wurde die altersgruppenabhängige Prävalenz von Hörstörungen im untersuchten Patientenkontext an der Pädaudiologie Magdeburg errechnet (siehe Tbl. 7a, Sp. 6). Davon ausgehend, dass diese sich nicht maßgeblich vom übrigen Follow-up-pflichtigen Patientengut im Bundesland unterscheidet, kann die Gesamtanzahl und Prävalenz von Hörstörungen bei Frühgeborenen in Sachsen-Anhalt in den jeweiligen Altersgruppen geschätzt werden (siehe Tbl. 7b, Sp. 3 und 4).

Mit abnehmendem Gestationsalter wächst die Prävalenz einer konnatalen Hörstörung annähernd exponentiell.

3.4 Hörscreening bei Frühgeborenen

3.4.1 Screeningrate

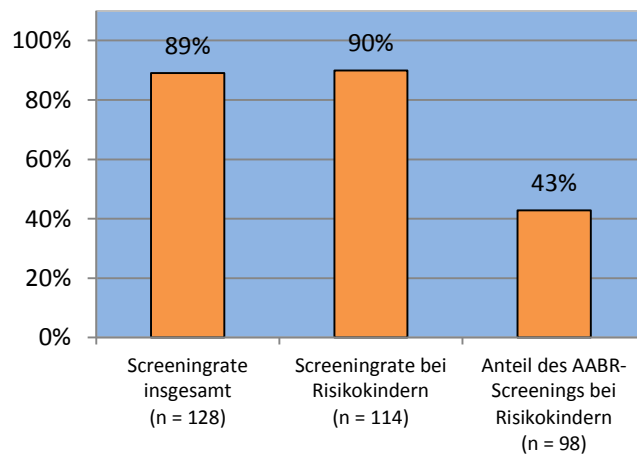


Abb. 9: Screeningrate

In der Stichprobe (n = 128) sind 14 (11 %) der anschließend im Arbeitsbereich Phoniatrie und Pädaudiologie untersuchten Frühgeborenen keinem postnatalen Hörscreening zugeführt worden. Damit beträgt die Screeningrate im Untersuchungskollektiv 89 %.

Bei Risikokindern wird vom G-BA, wegen der höheren Prävalenz einer auditorischen Neuropathie mit dem Nachweis unauffälliger TEOAEs (bei jedoch auffälligen akustisch evozierten Potentialen), generell ein Hörscreening mittels ABR empfohlen [57,67].

Die Screeningrate von Risikokindern, d. h. von Patienten mit mindestens einem erfassten Risikofaktor (n = 109), liegt in der Stichprobe bei 90 % (98 von 109 Neugeborenen). Davon sind nur insgesamt 43 %, wie vom G-BA empfohlen, mit der sichereren ABR-Methode gescreent worden.

3.4.2 Screeningrate im zeitlichen Verlauf

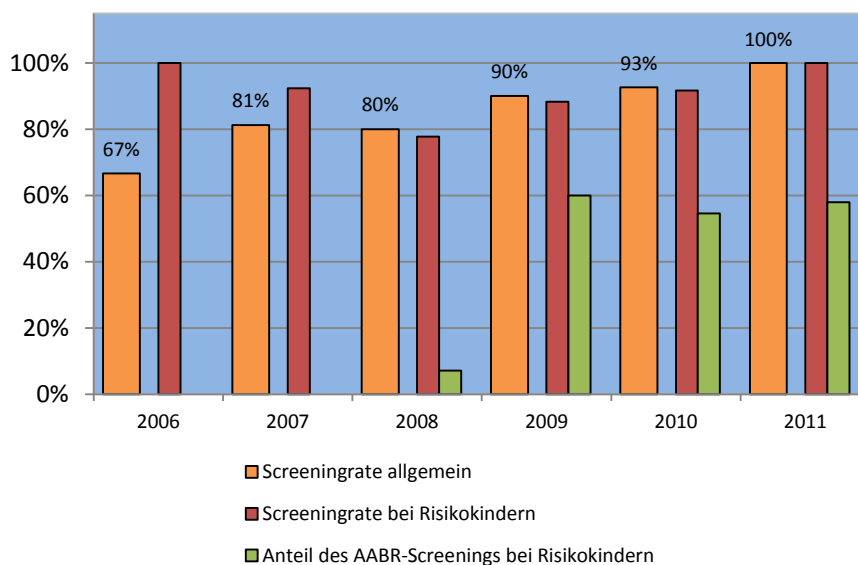


Abb. 10: Anteil der gescreenten Patienten pro Geburtsjahrgang
(*n* ges. = 128, *n* Risikokinder = 109)

Die Screeningrate im Studienkollektiv weist im Zeitraum 2006 bis 2011 einen positiven Trend auf. Bei Patienten des Geburtsjahrgangs 2006 betrug die allgemeine Screeningrate zunächst nur 67 %. Alle im Jahr 2011 geborenen und anschließend in der Pädaudiologie der Uniklinik Magdeburg untersuchten Kindern waren zuvor gescreent worden.

Der Anteil des Hörscreenings bei Kindern mit Risikofaktoren (*n* = 109) liegt in den Geburtsjahrgängen 2006 und 2007 höher als die Screeningrate im Gesamtkollektiv (*n* = 128). In den beiden Jahrgängen wurde bei 13 von 14 Risikokindern ein NGHS durchgeführt. Ab 2008 liegt die Screeningrate bei Risikokindern ähnlich hoch wie die allgemeine Screeningrate und steigt auf 100 % im Jahr 2011.

Kinder des Jahrgangs 2006 und 2007 sind nur mittels TEOAE gescreent worden. Im Jahr 2008 ist nur eins (7 %) von 14 Risikokindern mit ABR untersucht worden. In den Geburtsjahrgängen 2009 bis 2011 betrug die Rate des ABR-Screenings bei Kindern mit Risikofaktoren zwischen 55 % und 60 %. In den Jahren 2009 bis 2011 sind im Klinikum Magdeburg (Olvenstedt) 37 % der Risikokinder mit ABR gescreent worden. Am Universitätsklinikum lag die Rate im gleichen Zeitraum bei 88 %.

3.4.3 Zeitpunkt des Neugeborenenhörscreenings

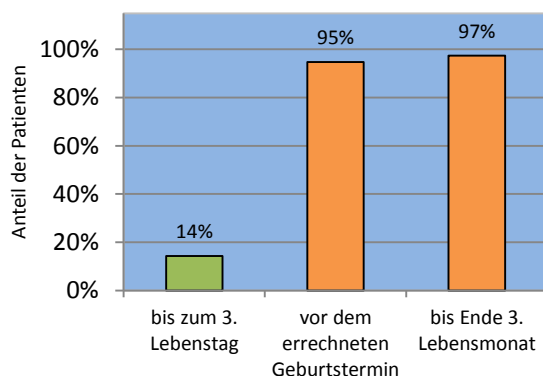


Abb. 11: Zeitpunkt des NGHS bei Geburt ab dem 1. Januar 2009
($n = 77$, $m = 34$ Tage, Median = 22 Tage)

Das exakte Datum des Ersts Screenings und das an die Trackingzentrale gemeldete Datum stimmen oft nicht überein. In der Stichprobe sind 114 (89 %) von 128 Kindern einem Hörscreening zugeführt worden (siehe Kap. 3.4.1, S. 29). Davon ist bei 88 Patienten der exakte Screeningzeitpunkt bekannt. Darunter sind 77 (88 %) Kinder nach dem 1. Januar 2009 geboren und fallen unter die vom G-BA beschlossene, seitdem gültige Änderung der Kinder-Richtlinien [52]. 11 (14 %) Frühgeborene sind bis zum dritten Lebenstag gescreent worden. 73 (95 %) wurden bis zum errechneten Geburtstermin untersucht. 75 (97 %) sind dem NGHS bis spätestens zum dritten Lebensmonat zugeführt worden. Im arithmetischen Mittel ist das NGHS im Untersuchungskollektiv am 35. Lebenstag erfolgt. Der Median lag bei einem Lebensalter von 22 Tagen. Das am spätesten durchgeführte Hörscreening der Stichprobe fand am 305. Lebenstag bei einem ehemaligen Frühgeborenen der 23. SSW statt.

Bei (späten) Frühgeburten mit einem Gestationsalter von 36 SSW liegt die Screeningrate bis zum dritten Lebenstag bei 42 %.

3.4.4 Screening-Ergebnis und verwendete Methoden

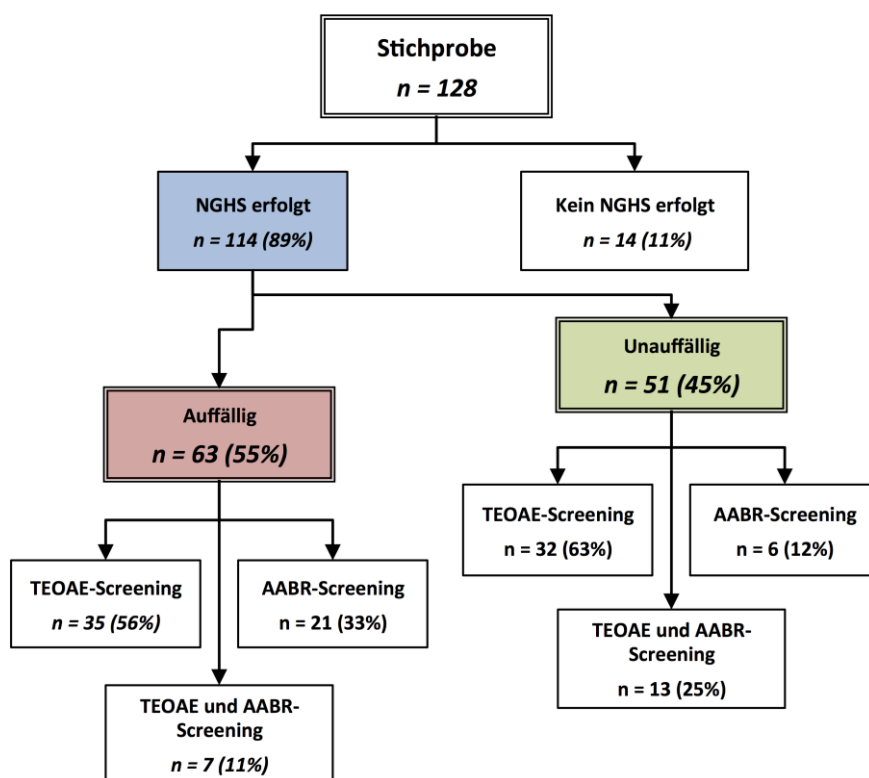


Abb. 12: Screening-Ergebnis und verwendete Methoden
(n = 128)

In der Stichprobe (n = 128) haben 63 Frühgeborene ein auffälliges Hörscreening gezeigt. Das Flussdiagramm (Abb. 12) gibt einen Überblick über das Screening-Ergebnis und die verwendete Methode im untersuchten Kollektiv. In der Gruppe mit auffälligem Screening ist der Anteil der Frühgeborenen mit erfolgreichem AABR- oder kombiniertem AABR- und TEOAE-Screening (44 %) etwas höher als in der Gruppe mit unauffälligem Hörscreening (37 %). Trotz auffälligem TEOAE-Screening ist bei 56 % der Untersuchten in der Geburtsklinik keine Nachkontrolle mittels AABR erfolgt.

Die Abb. 13 (S. 33) zeigt, dass der Anteil von Frühgeborenen mit primär auffälligem Hörscreening im Patientengut der Phoniatrie und Pädaudiologie der Uniklinik Magdeburg ähnlich hoch ist wie bei allen in den Jahren 2006 bis 2011 durch das Tracking erfassten Frühgeborenen in ganz Sachsen-Anhalt.

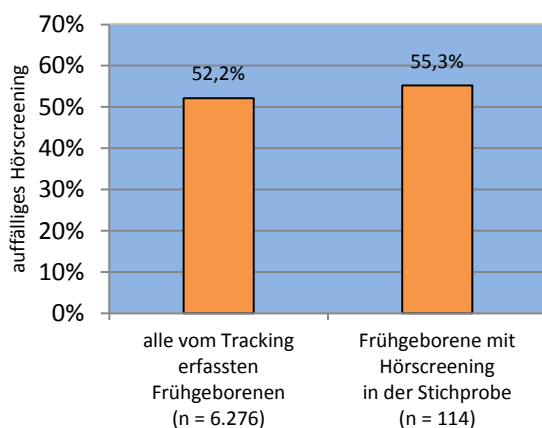


Abb. 13: Auffälliges Erstscreening bei Frühgeborenen

3.5 Päaudiologische Diagnostik Frühgeborener

3.5.1 Zeitpunkt der päaudiologischen Diagnostik

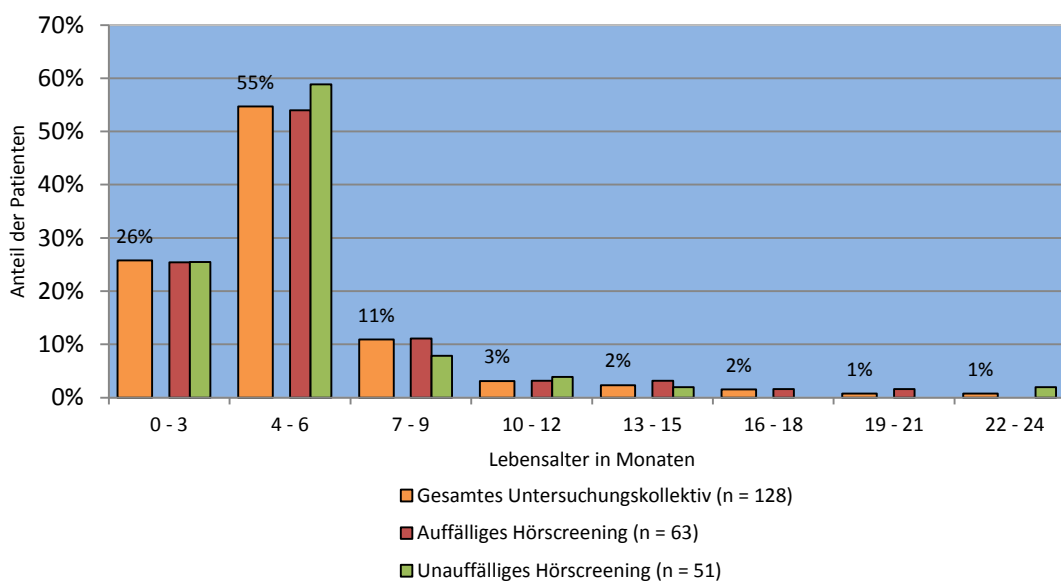


Abb. 14: Lebensalter bei der ersten päaudiologischen Vorstellung generell und bei auffälligem bzw. unauffälligem Hörscreening

Die Abb. 14 stellt den Zeitpunkt der ersten päaudiologischen Untersuchung dar. Das arithmetische Altersmittel bei der ersten päaudiologischen Diagnostik beträgt 150 Tage (4,9 Monate). Der Median liegt bei 123 Tagen (4,0 Monate). Die späteste Untersuchung erfolgte im Alter von 688 Tagen (22,2 Monate).

Deutliche Differenzen beim Untersuchungszeitpunkt nach auffälligem und nach unauffälligem Hörscreening bestehen nicht. Demnach werden Frühgeborene mit auffälligem Hörscreening nicht wesentlich früher päaudiologisch untersucht.

3.5.2 Anzahl der pädaudiologischen Konsultationen

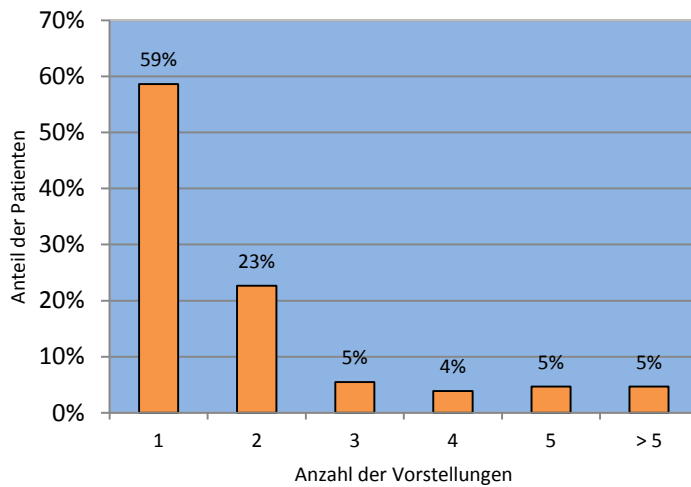


Abb. 15: Anzahl der pädaudiologischen Vorstellungen pro Patient
(n = 128)

Bei 73 (59 %) Patienten reichte eine einmalige Vorstellung zur Sicherung der Diagnose aus (siehe Abb. 15). Bei 53 (41 %) Kindern waren weitere pädaudiologische Untersuchungen nötig. 95 % (122) der untersuchten Patienten wurden nicht mehr als fünfmal im Arbeitsbereich Phoniatrie und Pädaudiologie vorgestellt. Mittelwert, Median und Maximum der Anzahl der pädaudiologischen Konsultationen pro Patient können nicht angegeben werden, weil nach der fünften Vorstellung die absolute Anzahl aller weiteren Konsultationen nicht erfasst wurde.

3.5.3 Untersuchungsintervall

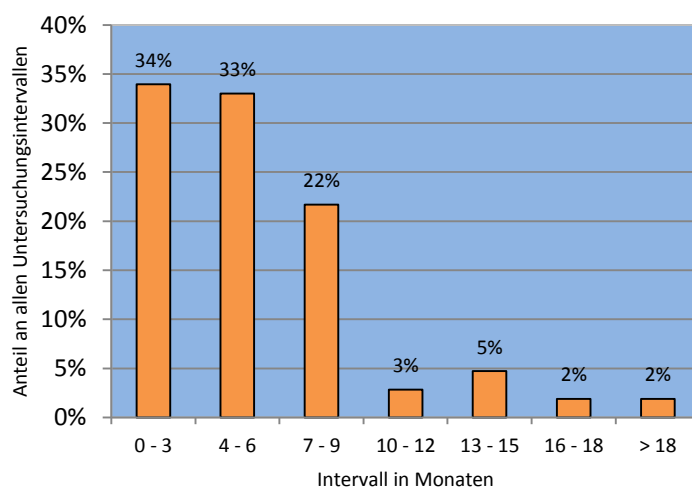


Abb. 16: Untersuchungsintervall aller erfassten pädaudiologischen Konsultationen (n = 106)

Abbildung 16 (S. 34) stellt die Verteilung der Länge des Untersuchungsintervalls im Studienkollektiv dar. Bei 53 Patienten, die mehrfach vorstellig wurden, sind 106 Folgeuntersuchungen zeitlich erfasst. Der Mittelwert des Untersuchungsintervalls liegt bei 5,1 Monaten. Der Median beträgt 4,1 Monate.

3.5.4 Verwendete diagnostische Methoden in der Pädaudiologie

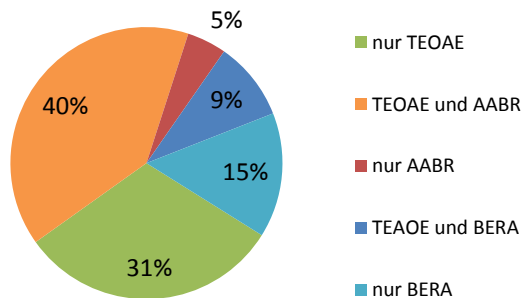


Abb. 17: Diagnostische Methoden bei der ersten pädaudiologischen Vorstellung (n = 128)

Abhängig von Anamnese, Screening-Ergebnis/-Methode, vorangegangener (apparativer) audiologischer Diagnostik, der zum Zeitpunkt der Untersuchung bestehenden Verdachtsdiagnose und dem Allgemeinzustand des (ehemaligen) Frühgeborenen unterscheiden sich die verwendeten Untersuchungsmethoden in der Pädaudiologie deutlich. Die Abb. 17 gibt eine Übersicht über die in der Stichprobe (n = 128) bei der ersten pädaudiologischen Untersuchung verwendeten diagnostischen Methoden.

3.5.5 Ergebnisse der pädaudiologischen Konfirmationsdiagnostik

3.5.5.1 Verdachts-/Arbeitsdiagnosen

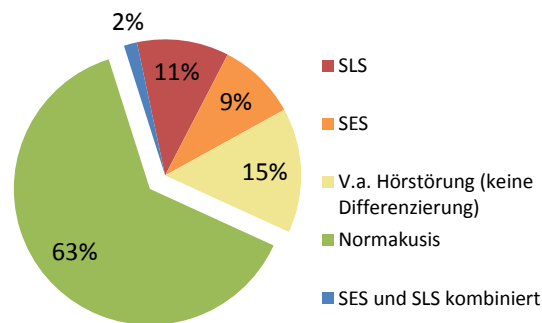


Abb. 18: Verdachts-/Arbeitsdiagnosen nach der ersten Untersuchung in der Pädaudiologie (n = 128)

Abbildung 18 stellt die Verteilung der Verdachtsdiagnosen nach der ersten pädaudiologischen Vorstellung dar.

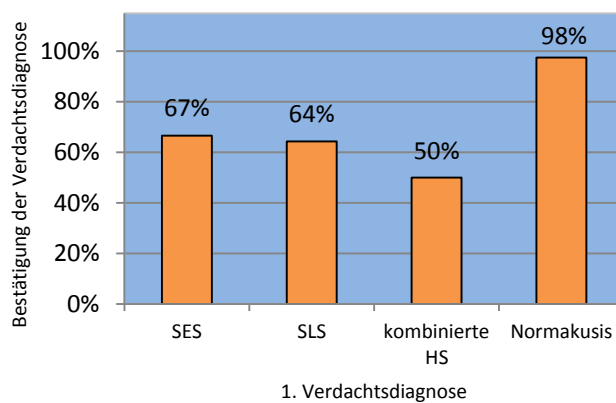


Abb. 19: Bestätigung der ersten Verdachtsdiagnose im weiteren Verlauf (n = 126)

Die Abb. 19 zeigt den Anteil der Patienten mit spezifischer Verdachtsdiagnose, bei dem sich der Verdacht im weiteren diagnostischen Prozess bestätigt hat.

3.5.5.2 Diagnoseprozess und Verlaufsdiagnosen

Zur übersichtlicheren Darstellung ist das untersuchte Patientenklientel (n = 128) in diesem Kapitel abhängig vom Ergebnis des Neugeborenenhörscreenings in drei Gruppen unterteilt: Auffälliges NGHS (n = 63), Unauffälliges NGHS (n = 51) und Kein NGHS (n = 14).

Abb. 20 zeigt die Prävalenz von Hörstörungen in den o. g. Gruppen im Vergleich. In den Gruppen Auffälliges - und Unauffälliges NGHS ist jeweils ein Kind vor Sicherung der Diagnose lost to follow-up.

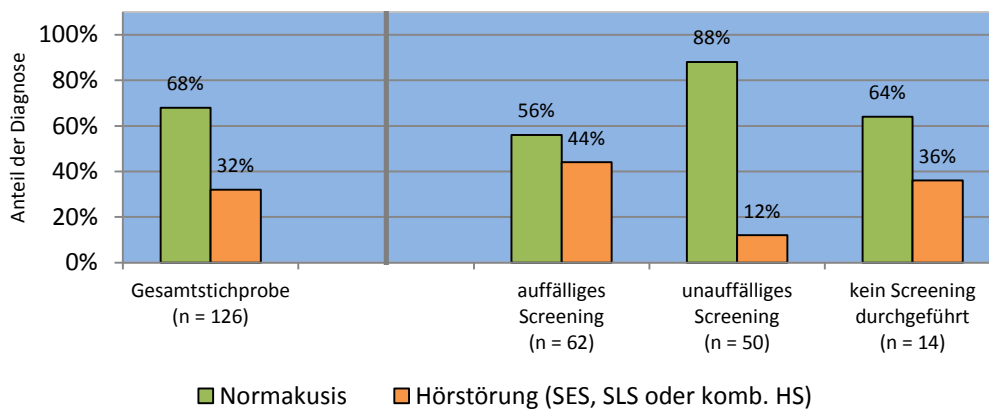


Abb. 20: Die Diagnose in Abhängigkeit vom Ergebnis des Erstscreenings

Die nachfolgenden Flussdiagramme (Abb. 21 bis Abb. 23, S. 38 und 39) geben einen detaillierten Überblick über die primär gestellten Verdachts- und im weiteren Verlauf bestätigten Diagnosen.

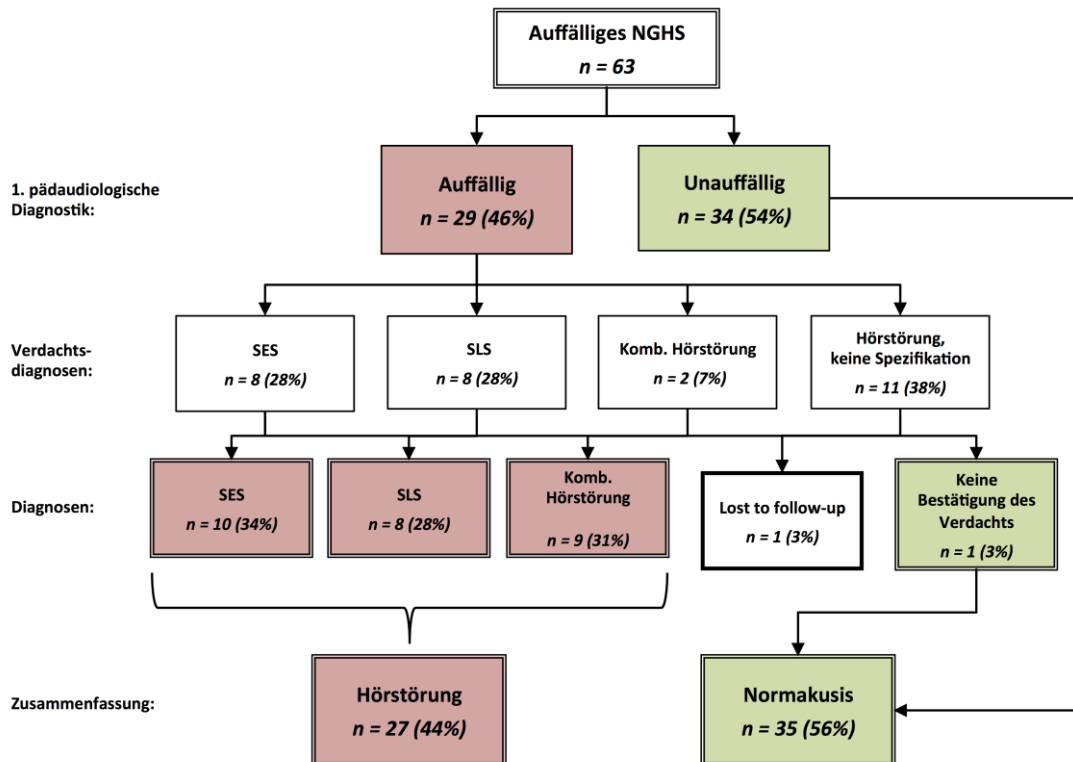


Abb. 21: Übersicht über die Gruppe Auffälliges Neugeborenenhörscreening (n = 63)

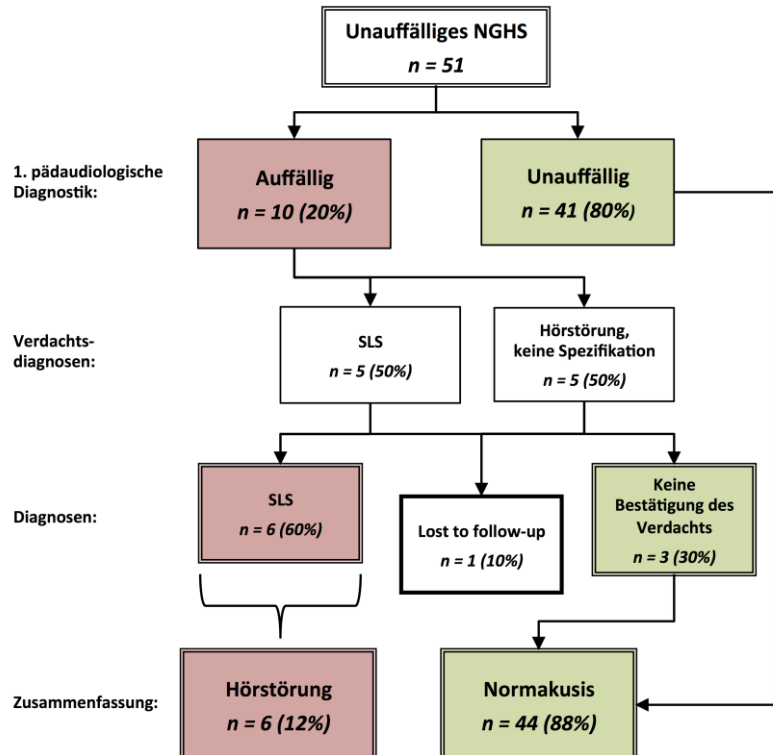


Abb. 22: Übersicht über die Gruppe Unauffälliges Neugeborenenhörscreening (n = 51)

In der Gruppe Unauffälliges NGHS (siehe Abb. 22, S. 38) fanden sich im diagnostischen Verlauf insgesamt sechs Frühgeborene mit reiner Schallleitungsschwerhörigkeit (SLS). Diese wurde im arithmetischen Mittel am 221. Lebenstag nachgewiesen. Das Hörscreening war hinsichtlich einer konnatalen Schallempfindungsschwerhörigkeit (SES) oder kombinierten Hörstörung in keinem Fall falsch negativ.

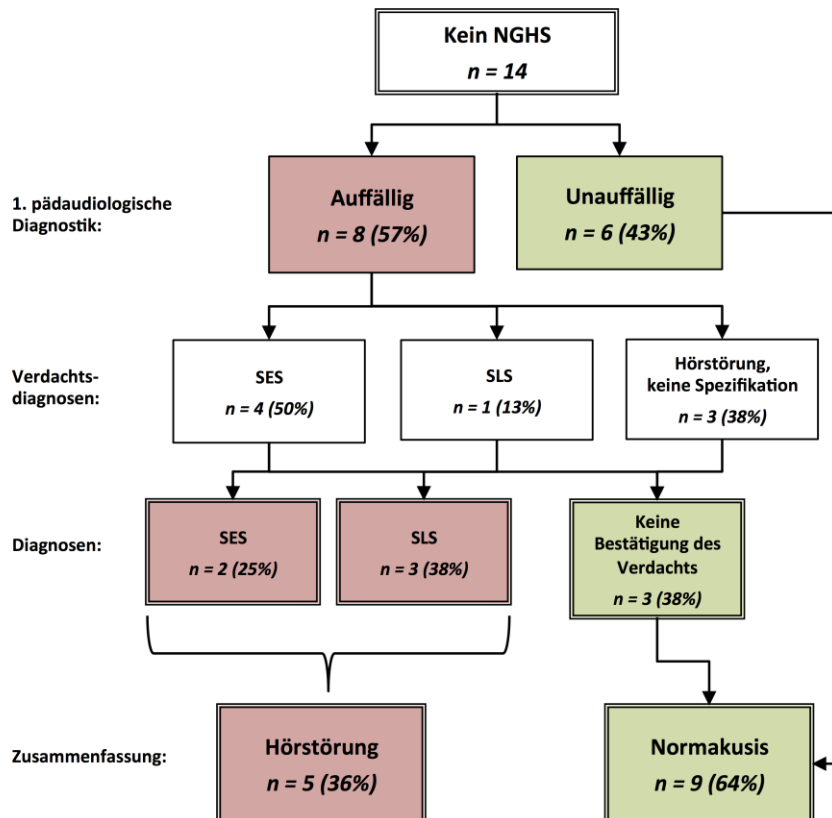


Abb. 23: Übersicht über die Gruppe Kein Neugeborenenhörscreening (n = 14)

3.6 Erfasste Risikofaktoren für Hörstörungen

3.6.1 Erfasste Risikofaktoren für Hörstörungen im Untersuchungskollektiv

Das in der Arbeit untersuchte Patientengut ist ausnahmslos ein Risikokollektiv, da das Einschlusskriterium der Untersuchung „Gestationsalter vor der vollendeten 37. SSW“ per se einen Risikoprädiktor kindlicher Hörstörungen darstellt (siehe Kap. 1.7, S. 12). Auch bei späten Frühgeborenen sind Hörminderungen häufiger als bei Reifgeborenen. Der Nachweis signifikanter Unterschiede zwischen Art und Grad der Risikofaktorexposition und ggf. assoziierter Entwicklung einer Hörstörung ist erschwert, weil eine Kontrollgruppe ohne jegliche Risikoerhöhung fehlt.

Das Vorkommen der in Tbl. 8 aufgezählten prä- und perinatalen Risikofaktoren für Hörstörungen wurde bei allen 128 Kindern dokumentiert.

- Frühgeburt \leq 32 SSW
- Geburtsgewicht $<$ 1500 g
- Perinatale Hypoxie (28. SSW - 7. Lebenstag)
- APGAR-Score nach 5 Min. \leq 5
- Beatmungsnotwendigkeit
- Familiäre Hörstörung
- Therapierelevante Hyperbilirubinämie (\geq 20 mg/dl)
- Infektionen prä-/postnatal (Toxoplasmose, CMV, Röteln etc.)
- Meningitis/Enzephalitis
- Streptokokkensepsis
- Ototoxische Medikation
- Abusus der Eltern
- Konsanguinität
- Kraniofaziale Anomalien
- (V. a.) Syndromale Erkrankung
- Stoffwechselstörung
- Hydrozephalus
- Z. n. Hirnblutung
- andere kinderneurologische Erkrankung
- Mehrlingsgeburt
- Anfallsleiden

Tbl. 8: Erfasste Risikofaktoren

Die Tbl. 9 (S. 41) zeigt die Prävalenz dieser und weiterer aus dem Gestationsalter und Geburtsgewicht abgeleiteter Faktoren in den Diagnosegruppen: Schallempfindungsschwerhörigkeit, Schallleitungsschwerhörigkeit, kombinierte Hörstörung und Normakusis. Der p-Wert des Chi-Quadrat-Tests gibt signifikante (rot) bzw. tendenziell signifikante (blau) Unterschiede zwischen den Gruppen an.

Zum Zeitpunkt der pädaudiologischen Diagnostik bestand in vielen Fällen nur der Verdacht auf ein Syndrom, die humangenetische Diagnostik war jedoch nicht abgeschlossen. Diese Fälle wurden trotzdem als Risikofaktor gewertet. Unter „Stoffwechselstörungen“ sind nicht nur genetisch determinierte Enzymmangelzustände, sondern auch Azidämien und Hypoglykämien

anderer Ätiologie zusammengefasst. Als „andere kiderneurologische Erkrankung“ wurde eine infantile Zerebralparese mit Tetraspastik und Mikrozephalus klassifiziert. Familienanamnestisch erst im höheren Lebensalter aufgetretene Hörstörungen sind auch als familiäre Hörstörungen eingeordnet worden. Familiäre Hörstörungen im engeren Sinn waren im Studienkollektiv nicht zu ermitteln.

Risikofaktor	SES (n = 12)	SLS (n = 18)	kombinierte SES und SLS (n = 10)	Normakusis (n = 86)	p-Wert
Frühgeburt ≤ 32 SSW	6 (50 %)	10 (56 %)	3 (30 %)	49 (57 %)	0,456
~ ≤ 28 SSW	5 (42 %)	5 (28 %)	1 (10 %)	19 (22 %)	0,345
~ ≤ 25 SSW	3 (25 %)	3 (17 %)	1 (10 %)	9 (10 %)	0,519
Geburtsgewicht < 1500 g	4 (33 %)	9 (50 %)	2 (20 %)	42 (49 %)	0,287
~ < 1000 g	4 (33 %)	5 (28 %)	1 (10 %)	20 (23 %)	0,658
~ < 750 g	3 (25 %)	3 (17 %)	1 (10 %)	6 (7 %)	0,194
~ < 500 g	3 (25 %)	1 (6 %)	0 (0 %)	3 (3 %)	0,041
Hypotrophie bei Geburt	4 (33 %)	4 (22 %)	1 (10 %)	11 (13 %)	0,253
Hypertrophie bei Geburt	1 (8 %)	2 (11 %)	1 (10 %)	1 (1 %)	0,147
perinatale Hypoxie (28. SSW - 7. Lebenstag)	2 (17 %)	2 (11 %)	0 (0 %)	2 (2 %)	0,074
APGAR nach 5 Min. ≤ 5	0 (0 %)	0 (0 %)	0 (0 %)	0 (0 %)	∅
Beatmungsnotwendigkeit	4 (33 %)	6 (33 %)	1 (10 %)	19 (22 %)	0,470
Familiäre Hörstörung	0 (0 %)	1 (6 %)	1 (10 %)	10 (12 %)	0,616
Therapierrelevante Hyperbilirubinämie (≥ 20 mg/dl)	1 (8 %)	0 (0 %)	1 (10 %)	6 (7 %)	0,710
Infektionen prä-/postnatal	2 (17 %)	2 (11 %)	2 (20 %)	7 (8 %)	0,620
Meningitis/Enzephalitis	0 (0 %)	0 (0 %)	0 (0 %)	1 (1 %)	1,000
Streptokokkensepsis	2 (17 %)	1 (6 %)	1 (10 %)	5 (6 %)	0,635
Ototoxische Medikation	0 (0 %)	0 (0 %)	0 (0 %)	2 (2 %)	1,000
Abusus der Eltern	0 (0 %)	0 (0 %)	0 (0 %)	2 (2 %)	1,000
Konsanguinität	0 (0 %)	0 (0 %)	0 (0 %)	0 (0 %)	∅
Kraniofaziale Anomalie	0 (0 %)	1 (6 %)	1 (10 %)	1 (1 %)	0,179
(V. a.) syndromale Erkrankung	1 (8 %)	2 (11 %)	3 (30 %)	2 (2 %)	0,011
Stoffwechselstörung	2 (17 %)	0 (0 %)	0 (0 %)	1 (1 %)	0,043
Hydrozephalus	1 (8 %)	1 (6 %)	2 (20 %)	2 (2 %)	0,112
Z. n. Hirnblutung	2 (17 %)	4 (22 %)	1 (10 %)	2 (2 %)	0,016
andere kiderneurologische Erkrankungen	1 (8 %)	0 (0 %)	0 (0 %)	0 (0 %)	0,175
Mehrlingsgeburt	1 (8 %)	4 (22 %)	2 (20 %)	28 (33 %)	0,271
Anfallsleiden	2 (17 %)	1 (6 %)	0 (0 %)	1 (1 %)	0,063
Keine Risikofaktoren	3 (25 %)	2 (11 %)	1 (10 %)	13 (15 %)	0,742
≥ 2 ~	6 (50 %)	11 (61 %)	5 (50 %)	56 (65 %)	0,642
≥ 5 ~	3 (25 %)	2 (11 %)	1 (10 %)	4 (5 %)	0,106

Tbl. 9: Risikofaktorprävalenz in der untersuchten Stichprobe (n = 126),
p-Wert des Chi-Quadrat-Tests nach Pearson

rot = signifikant, blau = tendenziell signifikant

In der Abb. 24 ist die Verteilung der Anzahl der in Tbl. 8 (S. 40) genannten Risikofaktoren pro Kind zu sehen. Durchschnittlich zeigte jeder frühgeborene Patient 2,2 (im Median 2) Risikofaktoren. Das Maximum waren insgesamt 9 Risikofaktoren bei einem in der 26. SSW geborenem schwerstgeschädigtem Mädchen (posthämorrhagischer Hydrozephalus mit VP-Shunt, Anfallsleiden, Bronchopulmonale Dysplasie, Retinopathia praematurorum usw.).

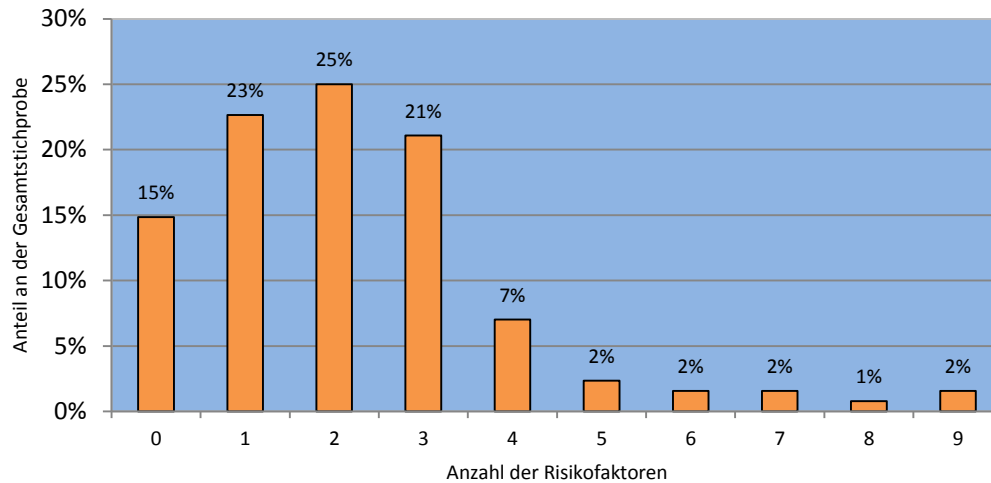


Abb. 24: Verteilung der Anzahl der Risikofaktoren pro Kind in der Stichprobe
($n = 128$; $m = 2,2$; Median = 2)

Die Abb. 25 stellt die Abnahme der durchschnittlichen Anzahl der Risikofaktoren pro Kind mit zunehmender Schwangerschaftsdauer dar.

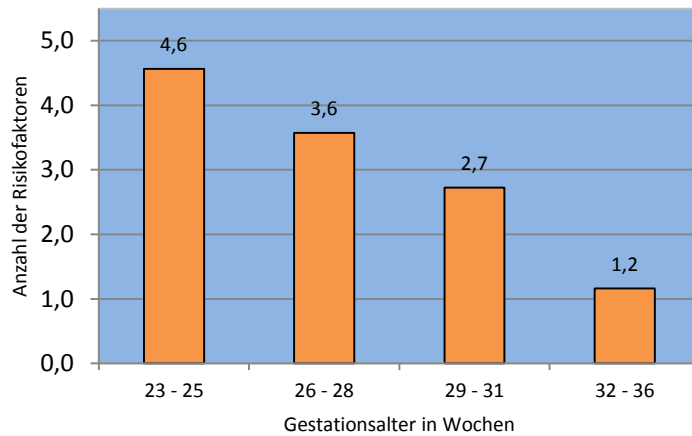


Abb. 25: Durchschnittliche Anzahl der Risikofaktoren pro Kind in Abhängigkeit von der Schwangerschaftswoche
($n = 128$; $m = 2,2$; Median = 2)

3.6.2 Risikofaktoren für Schwerhörigkeit (SES, SLS und komb. HS)

Die Abb. 26 bis Abb. 29 (S. 44 bis 47) stellen das Relative Risiko (RR) der in der Übersichtstabelle (Tbl. 9, S. 41) genannten Risikofaktoren für die Gruppen: Hörstörung, SES, SLS und kombinierte Hörstörungen dar.

Die Fehlerindikatoren kennzeichnen das 95 %-Konfidenzintervall. Bei einem Konfidenzintervall des Relativen Risikos, welches den Wert 1 nicht mit einschließt, liegt statistische Signifikanz vor. Lässt sich das RR nicht errechnen (keine Division durch 0 möglich), ist der Risikofaktor in den folgenden Grafiken nicht aufgeführt.

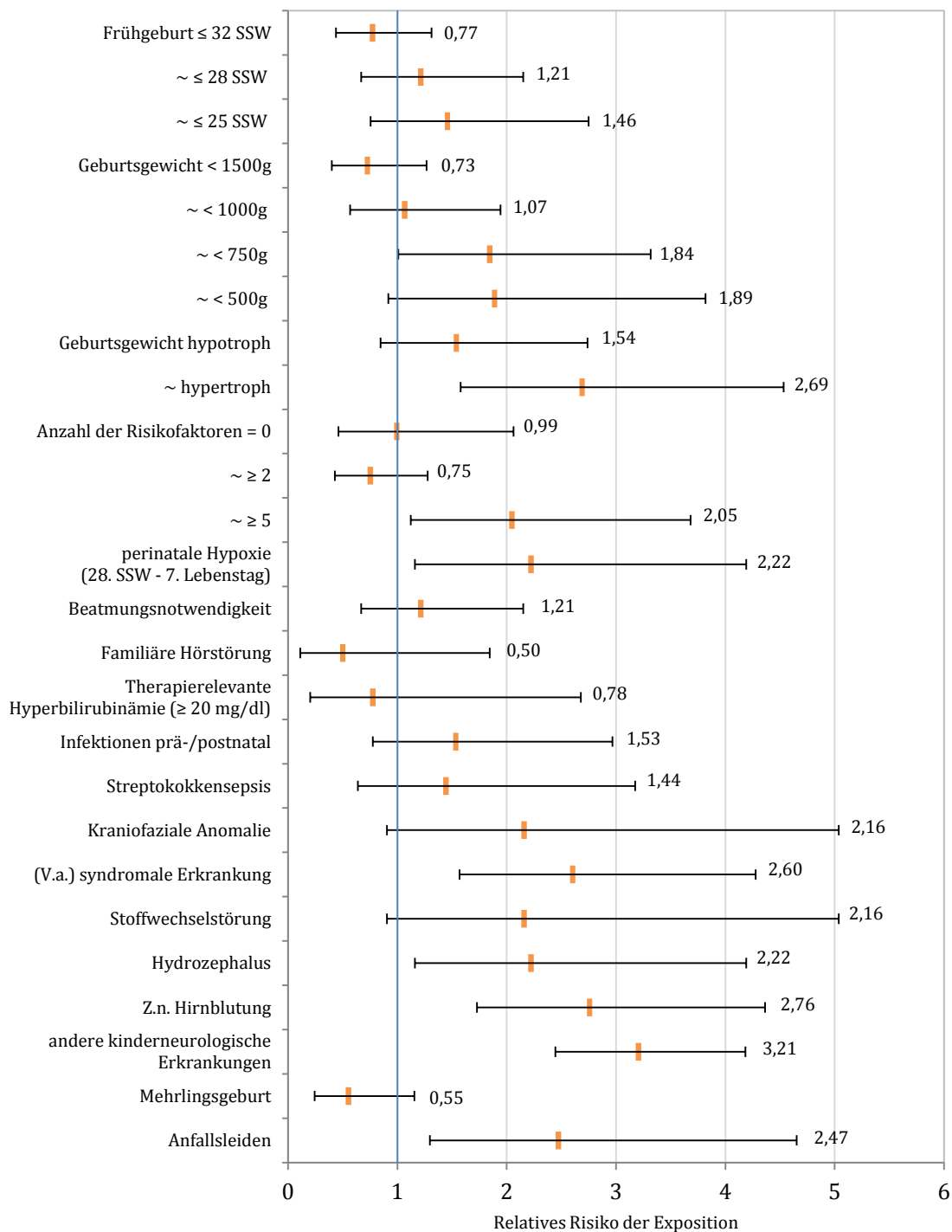


Abb. 26: Relatives Risiko für eine Hörstörung unter Risikofaktorexposition mit Darstellung des 95 %-Konfidenzintervalls ($n_{HS} = 40$; $n_{Normakusis} = 86$)

Im untersuchten Kollektiv ($n = 126$) konnten bei Hörstörungen (SES, SLS oder komb. HS) im Vergleich zur Normakusis folgende Risikofaktoren signifikant häufiger nachgewiesen werden (siehe Abb. 26): Geburtsgewicht < 750 g, hypertrophes Geburtsgewicht, insgesamt ≥ 5 Risikofaktoren, perinatale Hypoxie, (V. a.) syndromale Erkrankung, Hydrozephalus, Z. n. Hirnblutung, andere kinderneurologische Erkrankungen und Anfallsleiden.

3.6.3 Risikofaktoren für Schallempfindungsschwerhörigkeit

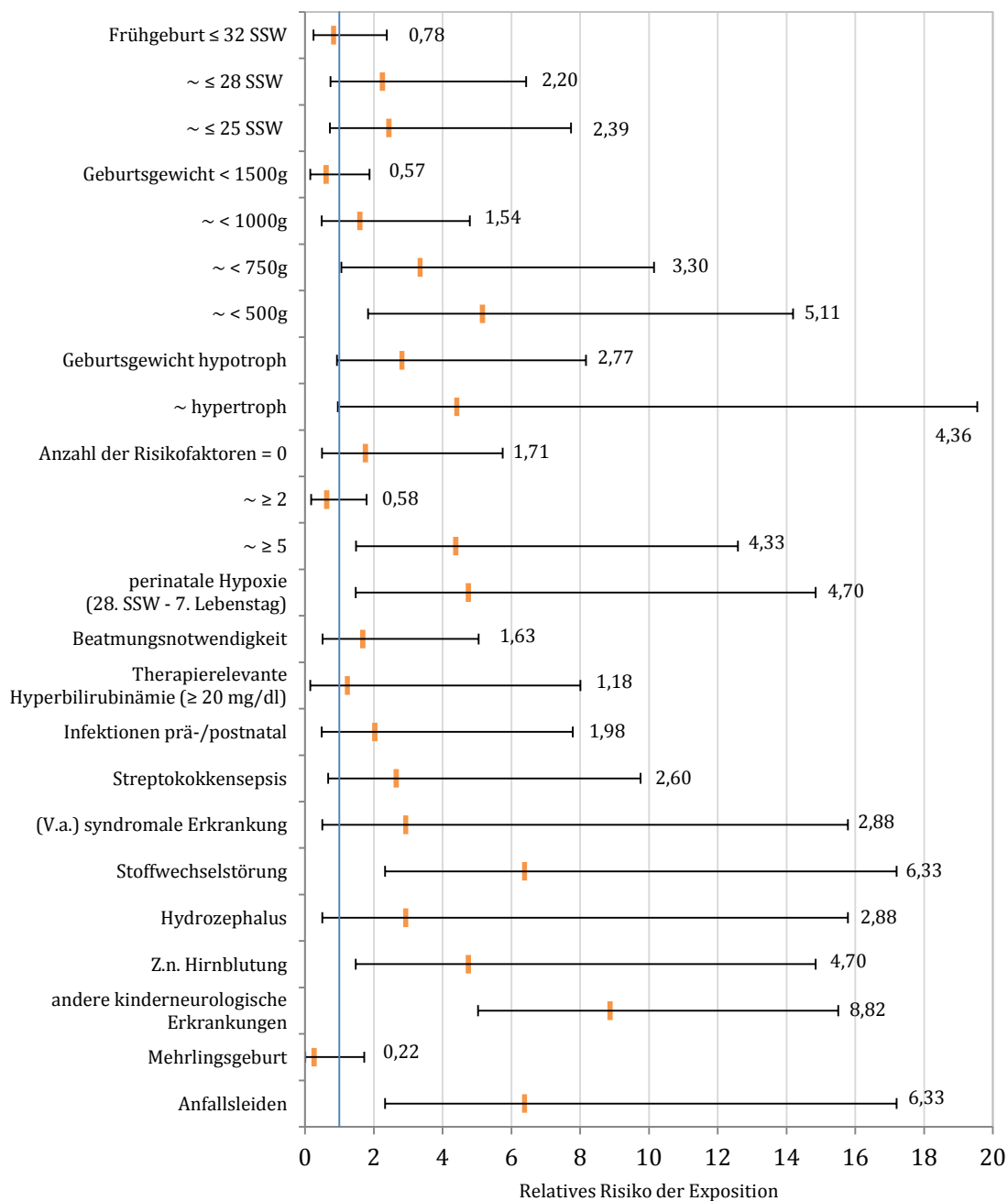


Abb. 27: Relatives Risiko für eine SES unter Risikofaktorexposition mit Darstellung des 95 %-Konfidenzintervalls (n SES = 12; n Normakusis = 86)

Folgende Risikofaktoren waren bei SES signifikant häufiger als bei Normakusis (siehe Abb. 27): Geburtsgewicht < 750 g, Geburtsgewicht < 500 g, \geq 5 Risikofaktoren, perinatale Hypoxie, Stoffwechselstörung, Z. n. Hirnblutung, andere kinderneurologische Erkrankungen und Anfallsleiden.

3.6.4 Risikofaktoren für Schallleitungsschwerhörigkeit

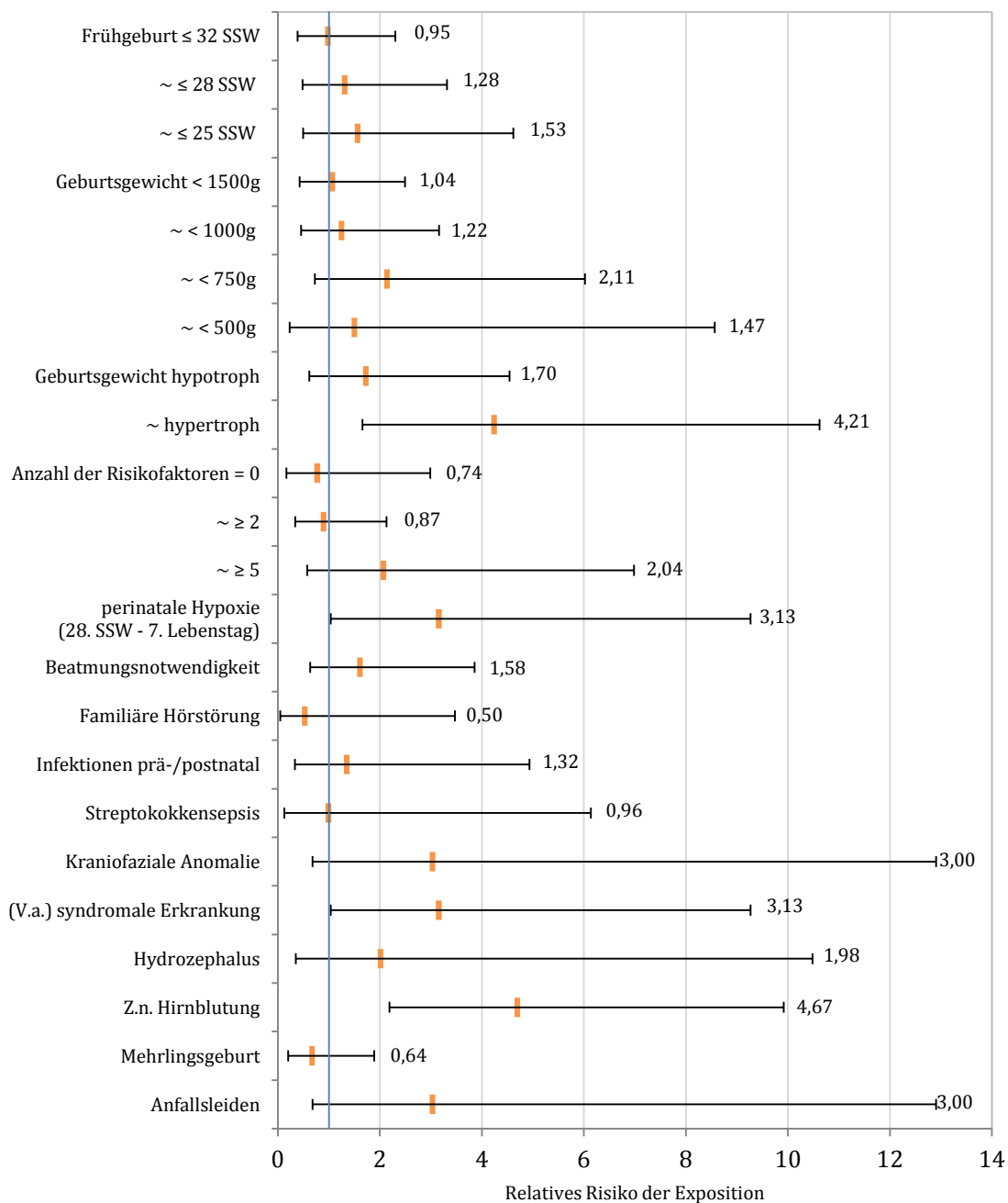


Abb. 28: Relatives Risiko für eine SLS unter Risikofaktorexposition mit Darstellung des 95 %-Konfidenzintervalls (n SES = 18; n Normakusis = 86)

Bei SLS zeigten sich signifikant öfter (siehe Abb. 28): hypertrophes Geburtsgewicht, perinatale Hypoxie, (V. a.) syndromale Erkrankungen und Z. n. Hirnblutung.

3.6.5 Risikofaktoren für eine kombinierte Hörstörung

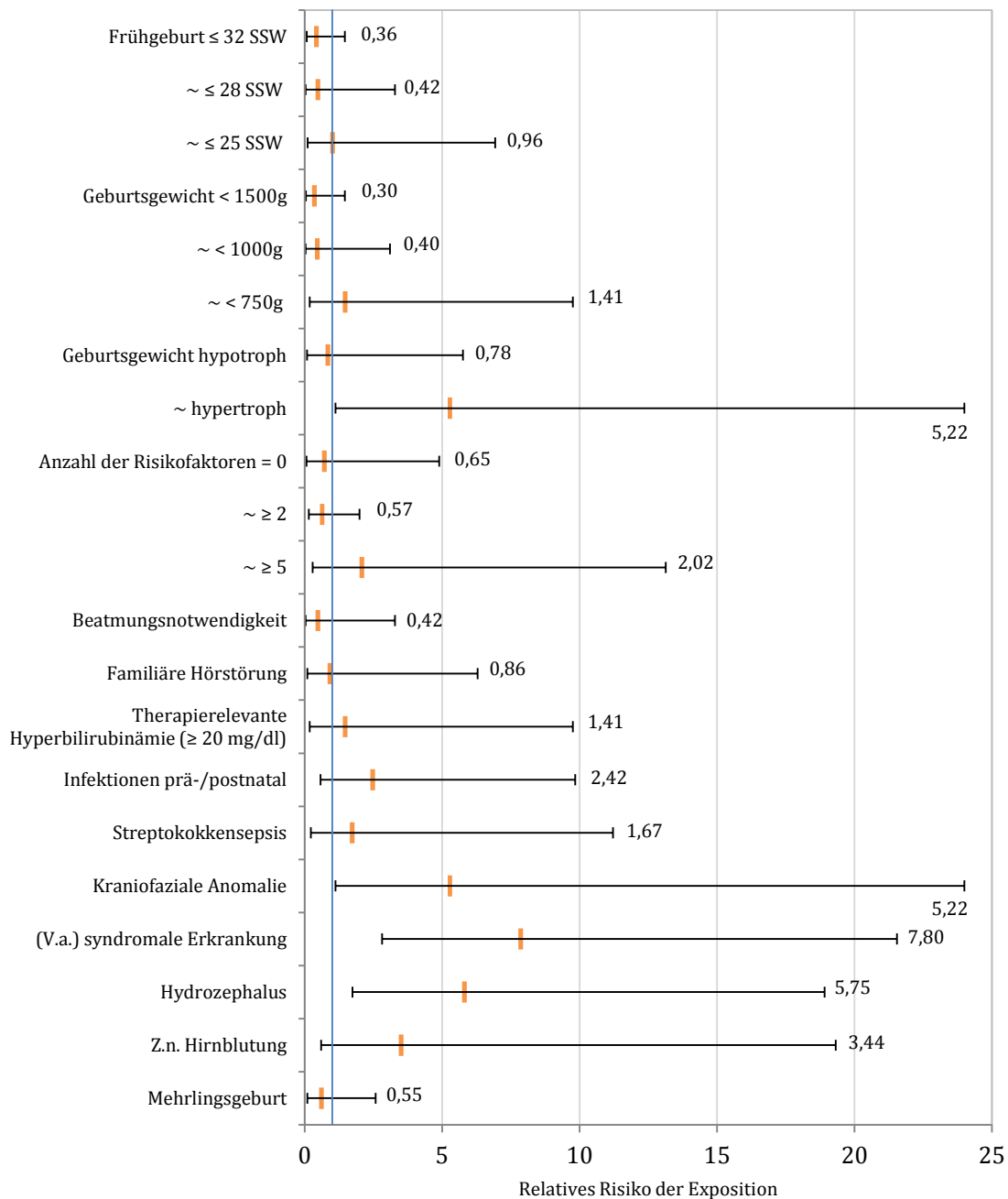


Abb. 29: Relatives Risiko für eine kombinierte Hörstörung unter Risikofaktorexposition mit Darstellung des 95 %-Konfidenzintervalls (n komb. HS = 10; n Normakusis = 86)

Bei kombinierter Hörstörung (komb. SES und SLS) zeigten sich im Vergleich zur Normakusis folgende Risikofaktoren signifikant häufiger (siehe Abb. 29): hypertrophes Geburtsgewicht, kraniofaziale Anomalien, (V. a.) syndromale Erkrankung und Hydrozephalus.

3.6.6 Geschlechterabhängiges Auftreten von Hörstörungen

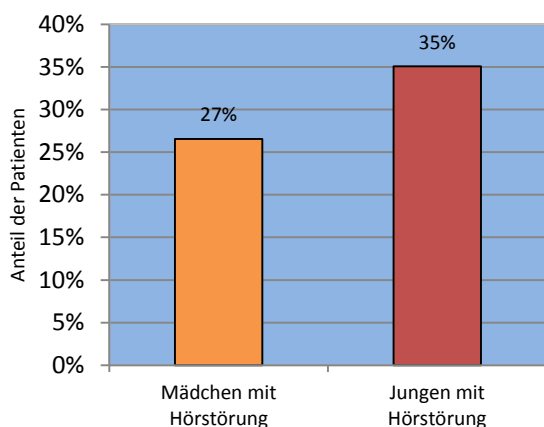


Abb. 30: Geschlechterabhängiges Auftreten einer Hörstörung ($n = 126$, $n_{\text{♀}} = 49$, $n_{\text{♂}} = 77$)

Abb. 30 zeigt die Prävalenz einer Hörstörung in Abhängigkeit vom Geschlecht. Im Studienkollektiv zeigten sich Hörstörungen bei männlichen Frühgeborenen im Vergleich zum weiblichen Geschlecht gehäuft. Es bestehen dennoch keine statistisch signifikanten Unterschiede in der Häufigkeit von Hörstörungen zwischen den Geschlechtern ($p = 0,322$ des Chi-Quadrat-Tests nach Pearson).

3.6.7 Prävalenz einer Hörstörung in Abhängigkeit von der Geburtsklinik

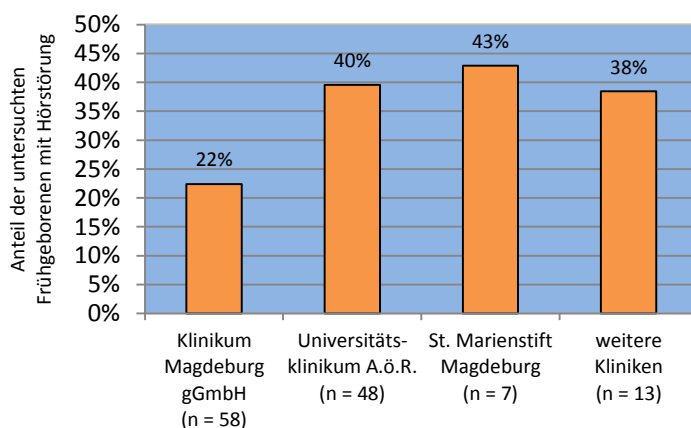


Abb. 31: Prävalenz einer Hörstörung in der Stichprobe abhängig von der Geburtsklinik ($n_{\text{ges.}} = 126$, $m = 32\%$)

Bei den untersuchten Frühgeborenen zeigten sich Hörstörungen in Abhängigkeit von der Geburtsklinik mit unterschiedlicher Prävalenz (siehe Abb. 31).

3.6.8 Prävalenz einer Hörstörung in Abhängigkeit von der Schwangerschaftsdauer

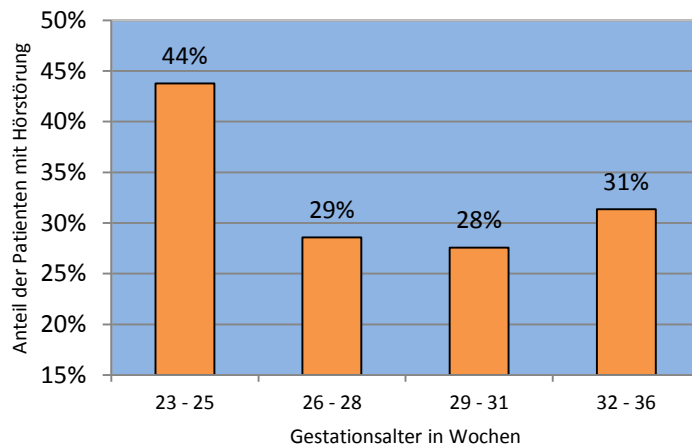


Abb. 32: Auftreten einer Hörstörung in Abhängigkeit von der Schwangerschaftsdauer ($n_{\text{gesamt}} = 126$, $n_{\text{HS}} = 40$)

In der Abb. 32 ist die Krankheitshäufigkeit im untersuchten Kollektiv abhängig vom Gestationsalter zu erkennen. Im Gegensatz zu Tbl. 7a & b (S. 28) ist in dieser Darstellung keine Korrektur der Prävalenzraten in Bezug zur Häufigkeit des Gestationsalters in der Normalbevölkerung erfolgt.

3.6.9 Prävalenz einer Hörstörung in Abhängigkeit vom Geburtsgewicht

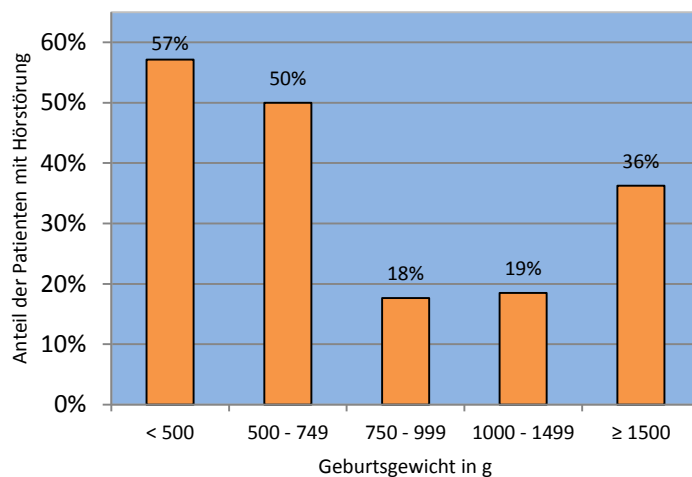


Abb. 33: Auftreten einer Hörstörung in Abhängigkeit vom Geburtsgewicht ($n_{\text{gesamt}} = 126$, $n_{\text{HS}} = 40$)

Die Abb. 33 zeigt die Prävalenz einer Hörstörung bei frühgeborenen Patienten in der Pädaudiologie Magdeburg in Abhängigkeit vom Geburtsgewicht.

3.7 Seitendifferenzierter Hörverlust

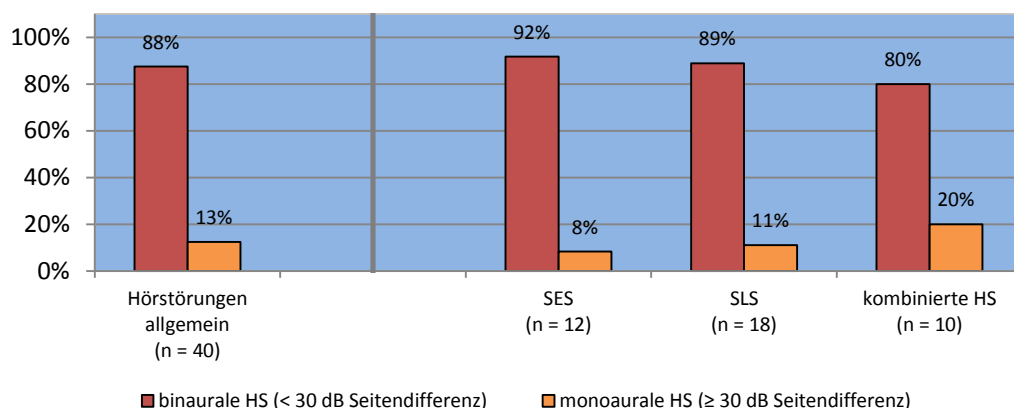


Abb. 34: Seitendifferenz bei vorliegender Hörstörung

Hörstörungen betreffen die Hörorgane nicht immer seitengleich. Abb. 34 zeigt den Anteil monoaural betonter Hörstörungen (≥ 30 dB Seitendifferenz) im Vergleich zum Anteil binauraler Schwerhörigkeit für alle erfassten Hörstörungen der Stichprobe und differenziert nach der Art der Schwerhörigkeit.

3.8 Differenzierung der Hörstörungen nach Schweregrad

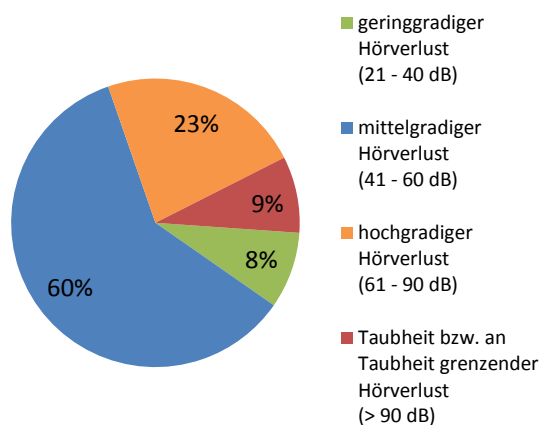


Abb. 35: Differenzierung der Hörstörungen nach Schweregrad (n = 35)

Bei 35 (88 %) von 40 Patienten mit gesicherter Hörstörung liegen Daten zur Hörschwelle vor. Der Großteil (60 %) der Frühgeborenen zeigt einen mittelgradigen Hörverlust (siehe Abb. 35). Maßgeblich ist jeweils der Hörverlust des stärker betroffenen Ohres.

3.9 Schweregrad der Hörstörung und Anzahl der Risikofaktoren

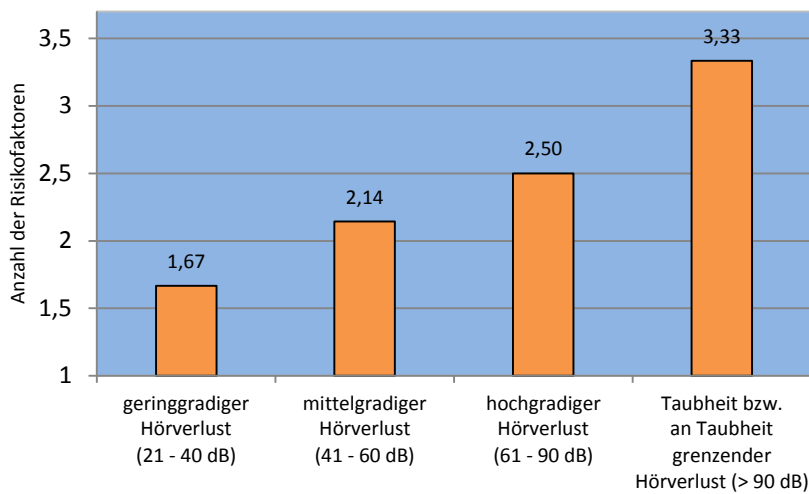


Abb. 36: Durchschnittliche Anzahl der Risikofaktoren bezogen auf den Schweregrad des Hörverlustes
(n = 35)

Abbildung 36 zeigt die Anzahl der erfassten Risikofaktoren (siehe Tbl. 8, S. 40) pro Kind in Abhängigkeit vom Ausmaß des Hörverlustes. Mit zunehmender Schwerhörigkeit nimmt die durchschnittliche Anzahl der Risikofaktoren zu. Im Kruskal-Wallis- ($p = 0,982$) und Chi-Quadrat-Test ($p = 0,349$) ergaben sich keine signifikanten Unterschiede der Risikofaktoranzahl der Gruppen.

3.10 Therapie

Es liegen von 29 (73 %) hörgeschädigten Frühgeborenen Informationen zur Behandlung in der HNO-Universitätsklinik vor. Die folgenden Abb. 37 bis Abb. 39 (S. 52 und 53) stellen die durchgeführten Therapieverfahren bei den verschiedenen Formen der Schwerhörigkeit dar. Abb. 40 und Abb. 41 (S. 53 und 54) zeigen den Zeitpunkt der Therapiemaßnahmen.

3.10.1 Therapie bei Schallempfindungsschwerhörigkeit

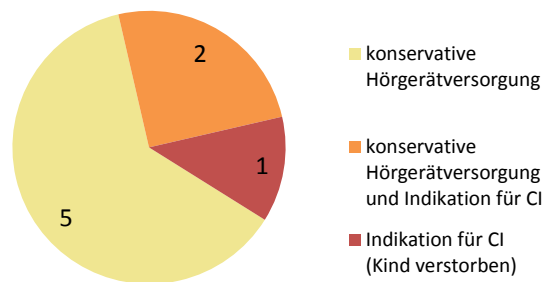


Abb. 37: Therapie bei der Diagnose SES
(n = 8)

Abbildung 37 gibt einen Überblick über die dokumentierten Therapieverfahren bei Schallempfindungsschwerhörigkeit. Bei zwei zunächst mit Hörgeräten versorgten Kindern war nach durchschnittlich 154 Tagen keine weitere Indikation zur Hörgerätversorgung gegeben. Diese Kinder hatten primär einen Hörverlust mittleren Grades (41 - 60 dB) gezeigt. Bei einem Frühgeborenen der 28. SSW wurde aufgrund von lebensbegrenzenden, mit der Frühgeburt assoziierten Erkrankungen (BPD mit rez. pulmonalen Infektionen, Hydrozephalus, Anfallsleiden etc.) trotz nachgewiesener Taubheit zunächst keine Hörgerät- und CI-Versorgung eingeleitet.

3.10.2 Therapie bei Schallleitungsschwerhörigkeit

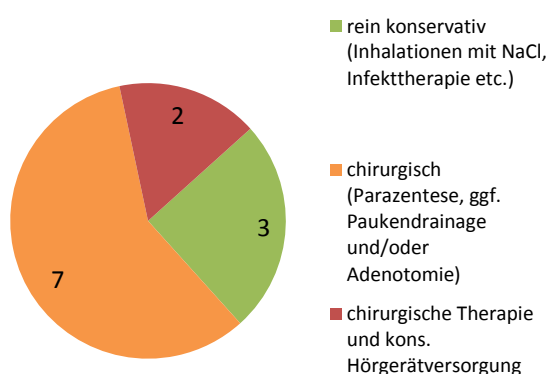


Abb. 38: Therapie bei der Diagnose SLS
(n = 12)

In der Abb. 38 ist die Therapie bei Schallleitungsschwerhörigkeit dargestellt.

3.10.3 Therapie bei kombinierter Hörstörung

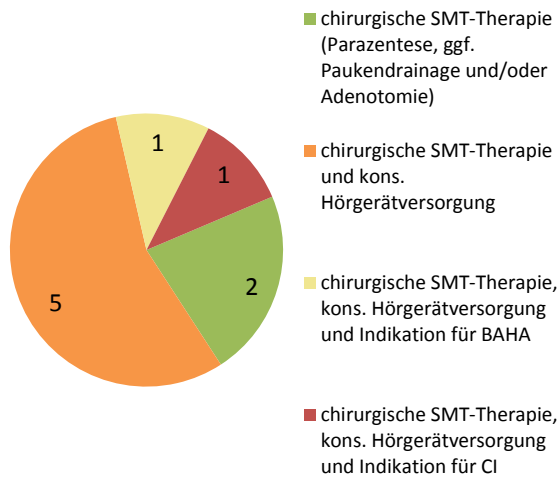


Abb. 39: Therapie bei der Diagnose kombinierte HS
(n = 9)

Abbildung 39 zeigt die therapeutischen Verfahren bei kombinierter Hörstörung. In einem Fall war nach primärer chirurgischer SMT-Therapie und anschließender Hörgerätversorgung dieses nach 249 Tagen nicht mehr notwendig. Es hatte zunächst ein Hörverlust mittleren Grades (41 - 60 dB) bestanden.

3.10.4 Therapiezeiträume

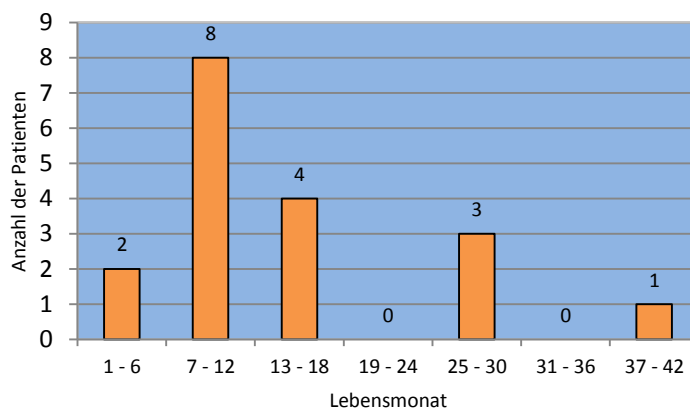


Abb. 40: Lebensmonat bei der ersten operativen Therapie
(n = 18, m = 13,9 Monate, Median = 9,7 Monate)

Abbildung 40 stellt die Verteilung des Zeitpunkts der ersten operativen Therapie dar. In der zweiten Hälfte des ersten Lebensjahres erfolgten die meisten Operationen.

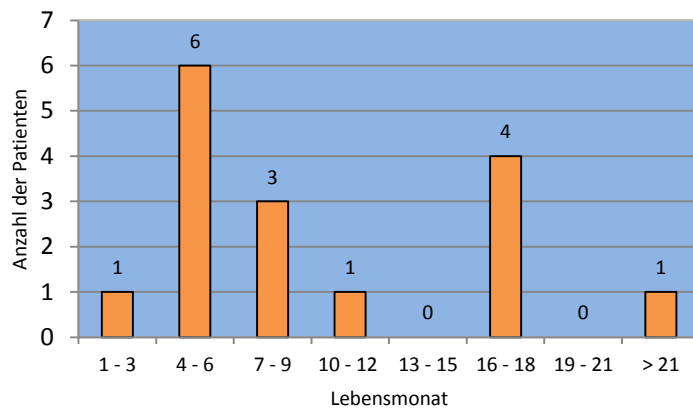


Abb. 41: Lebensmonat bei Einleitung der Hörgerätversorgung
($n = 16$, $m = 9,7$ Monate, Median = 7,1 Monate)

Aus Abb. 41 ist die Anzahl der Patienten mit Einleitung der Hörgerätversorgung in Bezug zum Zeitpunkt dieser Therapie ersichtlich. Am häufigsten erhielten die untersuchten Frühgeborenen ein Hörgerät im vierten bis sechsten Lebensmonat.

4 Diskussion

4.1 Hörscreening bei Frühgeborenen

4.1.1 Screeningrate bei Frühgeborenen

Schon vor der deutschlandweiten Einführung des universellen Neugeborenenhörscreenings sind Risikogeburten, dazu zählen viele Frühgeborene, auch ohne Verdacht routinemäßig auf Hörstörungen untersucht worden. Das Risikofaktor-induzierte (selektive) Screening ermöglichte allerdings nur die rechtzeitige Erfassung ca. der Hälfte aller konnatalen Hörstörungen. Trotzdem stellte es zu dieser Zeit eine sinnvolle Möglichkeit der bedarfsgerechten Verteilung von Gesundheitsleistungen dar. Für Entwicklungsländer mit begrenzten medizinisch-finanziellen Möglichkeiten wird die Praxis des selektiven Hörscreenings noch heute vom JCIH empfohlen [64].

Die vorliegende Arbeit zeigt (siehe Abb. 10, S. 30), dass in den Jahren 2006 und 2007 im Rahmen des Pilotprojektes des NGHS in Sachsen-Anhalt Frühgeborene (< 37 SSW) mit speziellen Risikofaktoren konsequenter gescreent wurden als Frühgeborene allgemein. Schon ab dem Jahr 2008, ein Jahr vor dem richtliniengerechten Beginn des universellen Hörscreenings, sind keine deutlichen Unterschiede mehr zwischen der generellen Screeningrate und der Screeningrate bei Risikokindern zu erkennen.

Die lange übliche Praxis des selektiven Hörscreenings kommt in Sachsen-Anhalt nicht mehr zur Anwendung.

2011 lagen beide Screeningquoten im untersuchten Patientengut bei 100 %: erfolgreiches Resultat einer raschen und konsequenten Umsetzung der Vorgaben des G-BA.

4.1.2 AABR-Screening bei Risikokindern

Gemäß der seit dem ersten Januar 2009 gültigen Änderung der Kinderrichtlinien des G-BA und der Empfehlungen des JCIH und der DGPP soll bei allen Neugeborenen mit erhöhtem Risiko einer Hörstörung das Screening primär mit der AABR-Technik durchgeführt werden [52,63,99]. Bei reiner TEOAE-Diagnostik droht eine in Risikogruppen häufigere auditorische Neuropathie (AN) übersehen zu werden. Die diagnostische Güte der Detektion von Hörstörungen unterschiedlicher Genese ist mit der AABR-Untersuchung höher. Im Jahr 2008 ist im Untersuchungskollektiv der erste Hörtest mit der AABR-Methode zu verzeichnen (siehe Abb. 10, S. 30). Laut Loderstedt ist in diesem Jahr in ganz Sachsen-Anhalt nur ein Kind in der Geburtsklinik mittels AABR gescreent worden [38]. Ein Jahr später zum „offiziellen Beginn“ des universellen Hörscreenings steigt der Anteil des AABR-Screenings bei Risikokindern auf 60 %. In den untersuchten Folgejahren (2009 - 2011) bleibt die Rate auf stabilem Niveau. In diesen Jahren schreitet die positiv zu bewertende Entwicklung nicht weiter voran.

Es zeigen sich deutliche Unterschiede der AABR-Screeningquote bei Risikokindern in Abhängigkeit von der behandelnden Einrichtung. In der Universitätsfrauenklinik lag diese in den Jahren 2009 bis 2011 bei 88 %. In anderen Kliniken war die AABR-Screeningrate zum Teil deutlich niedriger (z. B. 37 % im Klinikum Magdeburg-Olvenstedt).

Es ist dazu anzumerken, dass die Risikofaktoren der konnatalen Hörstörung nicht starr zu definieren sind. Die Empfehlungen der Fachgesellschaften lassen einen gewissen Interpretationsspielraum zu, orientieren sich jedoch alle am JCIH (siehe Tbl. 3, S. 11). Die für Deutschland maßgeblichen Kinderrichtlinien des G-BA machen keine konkreten Angaben zu den Risikofaktoren, die zum AABR-Screening verpflichten. Abhängig von Krankenhaus, Station und Untersucher ergeben sich folglich Varianzen bei der Indikationsstellung zur AABR. Die Unterschiede bei der Definition von Risikokindern können abweichende Raten des AABR-Screenings miterklären. Je nach individuell angewendeten Kriterien kann sich die Anzahl bzw. der Anteil der Risikokinder pro Klinik deutlich unterscheiden.

Die in der Pädaudiologie der Uniklinik Magdeburg anamnestisch erfragten Risikokriterien sind vergleichsweise weit gefasst (siehe Tbl. 8, S. 40). So wurden beispielsweise das geringe Gestationsalter (≤ 32 SSW) und Geburtsgewicht (< 1500 g) als Risikofaktoren angesehen, obwohl diese laut aktueller Beurteilung des JCIH bei solitärem Auftreten nicht unbedingt eine AABR-Diagnostik bedingen müssen [63,64].

Andererseits ist der wichtige Risikofaktor der NICU-Behandlung in den damaligen Fragebögen nicht systematisch erfragt worden, obgleich viele Untersuchungen auf eine Korrelation zwischen nötiger Intensivtherapie und erhöhtem Hörstörungsrisiko hinweisen [63]. Es ist denkbar, dass durch zusätzliche systematische Vorgaben in den Kinderrichtlinien zur „Risikokind-Definition“ und durch eine bundesweite, transparente Evaluation des NGHS im Rahmen der föderalen Strukturen eine höhere AABR-Screeningquote mit sichererer Detektion von Hörschädigungen bei Risikogeburten erreicht werden könnte [100].

Das durchschnittliche Gestationsalter und Geburtsgewicht der pädaudiologisch untersuchten Frühgeborenen aus der Universitätsfrauenklinik Magdeburg ist deutlich niedriger als das aus den anderen Kliniken (siehe Tbl. 6, S. 26). Das dadurch anzunehmende höhere Risiko einer Hörstörung kann die höhere AABR-Screeningquote in dieser Klinik grundsätzlich erklären. Weitere mögliche Ursachen des je nach Krankenhaus abweichenden AABR-Anwendungsgrades liegen in der nicht immer uneingeschränkten Verfügbarkeit von AABR-Screeninggeräten und von Personal mit ausreichender pädaudiologischer Expertise.

Auffällig ist, dass viele im Klinikum Magdeburg-Olvenstedt gescreente Frühgeborene anschließend pädaudiologisch in der Universitätsklinik nachuntersucht wurden, dabei aber nur relativ wenige Hörstörungen diagnostisch zu sichern waren (siehe Abb. 31, S. 48). Dem durchschnittlich höherem Gestationsalter und Geburtsgewicht nach zu urteilen, wäre eventuell

ein niedrigeres Risiko von konnatalen Hörstörungen im Vergleich zur Universitätsfrauenklinik schon vorab zu erwarten gewesen. Möglicherweise hätte ein Teil überflüssiger pädaudiologischer Diagnostik durch eine klinikinterne strengere Indikation zum Follow-up und eine häufigere, gezielte Anwendung des präziseren AABR-Screenings vermieden werden können. Die AABR-Untersuchung kann darüber hinaus in den seltenen Fällen einer auditorischen Neuropathie/Synaptopathie erst den Bedarf einer pädaudiologischen Diagnostik signalisieren.

4.1.3 Screeningzeitpunkt

In der seit dem ersten Januar 2009 gültigen, vom G-BA beschlossenen Änderung der Kinderrichtlinie finden sich detaillierte Empfehlungen zum Screeningzeitpunkt bei Reif- und Frühgeborenen [52]. Laut Anlage 6 der Kinderrichtlinien sollen alle gesunden Reifgeborenen einem Hörscreening bis zum dritten Lebenstag unterzogen werden. Bei Frühgeborenen wird empfohlen, das Screening bis spätestens zum errechneten Geburtstermin durchzuführen. Im Falle „kranker oder mehrfach behinderter Kinder unter Beachtung der Zusatzstörungen und notwendigen klinischen Maßnahmen“ soll die Untersuchung vor Ende des dritten Lebensmonats erfolgen [67].

Die Darstellung des Screeningzeitpunktes in der Abb. 11 (S. 31) verdeutlicht, dass die o. g. Kriterien weitestgehend eingehalten wurden. 14 % der Frühgeborenen sind wie gesunde Reifgeborene bis zum dritten Lebenstag gescreent worden. Insgesamt 95 % wurden richtliniengetreu bis zum errechneten Geburtstermin untersucht. Alles in allem sind 97 % dem NGHS bis spätestens zum dritten Lebensmonat zugeführt worden.

Abweichend vom G-BA empfiehlt das amerikanische Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) ein postnatal längeres Zeitfenster zum Hörscreening. Laut JCIH ist das universelle Hörscreening erst bis zum Abschluss des ersten Lebensmonats vorzunehmen [63]. Dabei wird bei Frühgeborenen eine Alterskorrektur (siehe Kap. 2.2.3, S. 22) akzeptiert. Dieses Kriterium wird ebenso von 97 % der untersuchten Patienten mit bekanntem Screeningzeitpunkt erfüllt. Dementgegen soll in Deutschland das NGHS aus ökonomischen und Praktikabilitätsgründen klinikbasiert noch vor der Entlassung durchgeführt werden. Dadurch lassen sich die „strengeren“ Vorgaben des G-BA zum Screeningzeitpunkt erklären. Aus medizinischer Sicht bietet ein etwas späteres Hörscreening (bis ≤ 1 Lebensmonat) aber Vorteile. Die Rate falsch-auffälliger Screeningergebnisse könnte abnehmen, eine unnötige Stigmatisierung und Verunsicherung würde vermieden. Die potentielle Verzögerung des Erstverdachts einer Hörstörung um wenige Wochen erscheint vernachlässigbar. Entscheidend ist der Zeitpunkt des Therapiebeginns.

Ausgehend davon, dass bei der großen Mehrheit der in der 36. SSW geborenen (späten) Frühgeborenen keine medizinischen Gründe zur Verzögerung des Hörscreenings vorliegen, könnte in dieser Gruppe das Hörscreening meist zum selben Zeitpunkt wie bei Reifgeborenen erfolgen. In dieser Hinsicht ist die nachgewiesene Screeningrate von nur 42 % bis zum dritten Lebenstag bei in der 36. SSW Geborenen als verbesserungsfähig anzusehen, auch wenn sie grundsätzlich aus den Gesichtspunkten der Kinderrichtlinien des G-BA nicht zu kritisieren ist. Bei gesunden späten Frühgeborenen scheinen noch weitere Anstrengungen zur Beschleunigung des Hörscreenings nötig.

4.2 Pädaudiologische Diagnostik bei Frühgeborenen

4.2.1 Patientenklientel der Pädaudiologie der Uniklinik Magdeburg

Die Frühgeburtenrate in der Allgemeinbevölkerung, d. h. der Anteil der Geburten mit einem Gestationsalter unter 37+0 Wochen, betrug laut dem European Perinatal Health Report im Jahr 2010 in Deutschland insgesamt 8,4 % [30]. Davon waren 15,5 % als frühe Frühgeburten mit einem Gestationsalter kleiner als 32 Wochen einzuordnen. In dem ganz Sachsen-Anhalt repräsentierenden Datensatz der Trackingzentrale liegt dieser Risikoanteil aller Frühgeborenen bei 17 %, also in einem ähnlich hohem Bereich (siehe Abb. 6, S. 25). Im Patientengut der Pädaudiologie der Uniklinik Magdeburg dagegen sind insgesamt 46 % aller untersuchten Frühgeborenen vor Abschluss der 32. SSW geboren.

Die vergleichende Darstellung der Verteilung des Gestationsalters demonstriert die Konzentration des pädaudiologischen Untersuchungsaufwandes auf Risiko-Frühgeborene mit geringem Gestationsalter.

4.2.2 Follow-up-Rate

Der Anteil aller Kinder, die nach dem NGHS einem Pädaudiologen vorgestellt werden, ist laut Scholz in Sachsen-Anhalt von 8,1 % im Jahr 2006 auf 2,1 % im Jahr 2010 gesunken [101]. Das vom Gemeinsamen Bundesausschuss (G-BA) gesetzte Qualitätsziel von maximal 4 % aller gescreenten Neugeborenen, die einer pädaudiologischen Konfirmationsdiagnostik zugeführt werden, ist damit eindeutig erreicht [67]. Die Rate des pädaudiologischen Follow-up bei Frühgeborenen zeigt eine leicht sinkende Tendenz und liegt 2010 mit 4,1 % knapp doppelt so hoch wie die allgemeine Follow-up-Rate (siehe Tbl. 4, S. 23, Sp. 5). Im Folgejahr 2011 ist noch ein Anteil von 3,6 % aller gescreenten Frühgeborenen nachzuweisen, die danach pädaudiologisch vorgestellt wurden. Es ist erkennbar, dass sich die Follow-up-Rate abhängig vom Gestationsalter deutlich unterscheidet (siehe Tbl. 7a, S. 28, Sp. 3). Mit abnehmender Schwangerschaftsdauer nimmt sie beachtlich von 3 % bis auf 16 % zu.

Für die Follow-up-Rate bei Frühgeborenen existieren keine Richtlinien und Qualitätsziele. Ihrem erhöhten Risiko einer Hörstörung geschuldet ist es nachvollziehbar, dass diese höher ist als bei Reifgeborenen. Es ist allgemeiner Konsens, dass in definierten Risikogruppen Neugeborener die Indikation zur pädaudiologischen Untersuchung großzügig zu stellen ist.

Aus dieser Sicht erscheint eine Follow-up-Rate bei Frühgeborenen von 3,6 % im Jahr 2011 als recht gering. Die Follow-up-Rate bei Frühgeborenen beträgt in allen Altersgruppen nur ungefähr das Dreifache der geschätzten Hörstörungsprävalenz. Bei Reifgeborenen hingegen ist dieses Verhältnis von Follow-up-Rate zur Prävalenz von Hörstörungen deutlich größer (ca. 20 : 1). Ob, wie für das Frühgeborenenkollektiv möglicherweise anzunehmen, aus diesem Grund Hörstörungen tatsächlich häufiger unerkannt bleiben, kann diese Arbeit nicht klären.

Eine mögliche Erklärung für die im Untersuchungszeitraum zu beobachtende tendenzielle Absenkung der Follow-up-Rate wäre die wachsende Expertise des Personals in den Geburtskliniken bezüglich der Durchführung und Interpretation des Hörscreenings. Die zunehmende Routine ermöglicht wahrscheinlich eine größere diagnostische Sicherheit schon in der Geburtsklinik und erfordert in „einfachen“ Zweifelsfällen immer seltener das Hinzuziehen eines Pädaudiologen. Die tendenzielle Absenkung der Follow-up-Rate spiegelt sich auch in der absoluten Anzahl untersuchter Frühgeborener ab dem Jahr 2009 in der Pädaudiologie Magdeburg wieder (siehe Abb. 4, S. 17).

Das erste Hörscreening bei Frühgeborenen zeigt mit einer Wahrscheinlichkeit von mehr als 50 % ein auffälliges Ergebnis und weist damit eine hohe Rate falsch-positiver Ergebnisse auf (siehe Abb. 13, S. 33). Die Entscheidung zur Überweisung zum pädaudiologischen Follow-up kann demzufolge erst nach mehrfacher Kontrolle des primären Screening-Ergebnisses erfolgen. Sonst wäre die Follow-up-Rate unnötigerweise bedeutend höher. Die Kinderrichtlinien sehen vor, bei auffälligem Screening eine Kontroll-AABR möglichst noch am selben Tag, spätestens jedoch bis zur U2 (3. - 10. Lebensstag) durchzuführen [52]. In der üblichen Praxis der Geburtskliniken erfolgt die Überprüfung eines positiven Screening-Ergebnisses jedoch häufig zunächst durch die (mehrfache) Wiederholung der TEOAE-Messung im Intervall, anstatt die sensitivere, aber zeitaufwendigere und teurere AABR zu verwenden. Konkrete Aussagen über die Durchführung der Kontrolluntersuchungen nach auffälligem Erstscreening lassen die vorliegenden Daten nicht zu.

4.2.3 Zeitpunkt der pädaudiologischen Diagnostik bei Frühgeborenen

Das JCIH, die DGPP und der G-BA empfehlen bei auffälligem Hörscreening eine pädaudiologische Evaluation bis spätestens zum Ende des dritten Lebensmonats [63,67,99]. Dies trifft in der untersuchten Stichprobe nur auf 25 % der Frühgeborenen mit auffälligem Screening zu. Wird, wie entwicklungsdiagnostisch bei Frühgeborenen üblich, mit dem korrigierten Lebensalter

gearbeitet, sind trotzdem nur 63 % der im Hörscreening auffälligen Patienten bis Ende des korrigierten 3. Lebensmonats pädaudiologisch untersucht worden, insgesamt 90 % bis zum Ende des korrigierten 6. Lebensmonats. Diese bei bestimmten Fragestellungen sinnvolle Korrektur des absoluten Lebensalters von Frühgeborenen in ein Vergleichsmaß wird vom JCIH akzeptiert [63]. Sie findet allerdings in den Kinderrichtlinien des G-BA bisher keinen Ansatz [67].

Die vorliegenden Daten zeigen, dass die pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik selbst unter Berücksichtigung der Altersadaptation bei Frühgeborenen oft verspätet stattfindet. Dies kann zu einer Therapieverzögerung mit weitreichenden, ungünstigen Folgen für die gesamte Entwicklung des Kindes führen. Diese Erkenntnis sollte bei einer Novellierung der Kinderrichtlinien korrigierend berücksichtigt werden.

4.2.4 Pädaudiologische Therapie bei Frühgeborenen

Die Therapie einer konnatalen Hörstörung sollte bis zum Ende des 6. Lebensmonat eingeleitet werden [67]. In den Kinderrichtlinien des G-BA existiert keine Sonderregelung für Frühgeborene. Die Abb. 41 (S. 54) zeigt, dass nur bei 44 % aller Frühgeborenen mit Hörgerätversorgung diese vor Ende des 6. Monats eingeleitet wurde. Bei insgesamt 56 % fand der Therapiebeginn erst nach dem 6. Lebensmonat statt. Dies erscheint verbesserungswürdig.

Zum einen kann die Therapieverzögerung mit dem nachgewiesenen primär verspäteten Beginn der pädaudiologischen Konfirmationsdiagnostik begründet werden (siehe Kap. 4.2.3). Andererseits ist insbesondere bei parallel vorliegendem Paukenerguss eine zusätzliche sensorineurale Komponente des Hörverlustes oft nicht einfach diagnostisch zu erfassen, sodass diese erst nach oder während der operativen Intervention offensichtlich wird. Die Hörgerätversorgung erfolgt in diesen Fällen meist erst postoperativ nach intraoperativ mittels BERA nachgewiesener kombinierter Hörstörung. Hier ist zu diskutieren, ob in Zweifelsfällen auch bei klinisch führender SLS und geplanter OP öfter eine frühzeitige Hörgerätversorgung erfolgen sollte, wenn eine zusätzliche permanente SES zu diesem Zeitpunkt noch nicht sicher ausgeschlossen werden kann. Auch eine (chronisch-rezidivierende) reine SLS kann eine Sprachentwicklungsverzögerung verursachen [102]. Die Gefahr einer „Übertherapie“ durch fälschliche Hörgerätversorgung erscheint in diesem Fall gering.

Es ist auffällig, dass bei insgesamt drei Frühgeborenen mit gesicherter Hörstörung mittleren Grades (41 - 60 dB) nach initialer Hörgerätversorgung diese jeweils nach einigen Monaten wieder beendet werden konnte. Wahrscheinlich hat bei diesen Kindern eine durch den auditiven Input geförderte Reifung der Hörbahn zur deutlichen Verbesserung der Hörleistung geführt. Das in erster Linie bei unreifen Frühgeborenen auftretende Phänomen unterstreicht die Bedeutung der Hörgerätversorgung nicht nur als symptomatische, sondern auch in einigen Fällen als

kurative Therapieform einer neonatalen SES durch die Möglichkeit der akustischen Stimulation der Hörbahnreifung.

4.3 Prävalenz von Hörstörungen bei Frühgeborenen

Die Hochrechnung der gestationsaltersabhängigen Prävalenz von Hörstörungen bei Frühgeborenen in Sachsen-Anhalt zeigt schon bei späten Frühgeborenen (32. - 36. SSW) eine knapp 10-fach höhere Prävalenz im Vergleich zur Normalbevölkerung (siehe Tbl. 7, S. 28). Die Krankheitshäufigkeit nimmt mit abnehmender Schwangerschaftsdauer weiter zu und erreicht bei extrem Frühgeborenen (23. - 25. SSW) 7,2 %.

In der Literatur sind keine exakt vergleichbaren Daten bezüglich der Prävalenz von Hörstörungen in Bezug zur jeweiligen Altersgruppe zu finden. Grundsätzlich zeigen die Zahlen der internationalen Literatur jedoch eine ähnliche Tendenz. So konnten Robertson et al. eine Hörstörungs-Häufigkeit von 3,1 % im Alter von 3 Jahren bei ehemaligen Frühgeborenen \leq 28 SSW und einem Geburtsgewicht von $<$ 1250 g nachweisen [85]. Auch die weiteren in der Einleitung dieser Arbeit (Kap. 1.7, S. 12) aufgeführten Angaben zur Krankheitshäufigkeit bei Frühgeborenen stimmen weitgehend mit den eigenen Ergebnissen überein. Nur die von Ishii et al. genannten Prävalenzraten für japanische extrem Frühgeborene der 23. bis 25. SSW von 1,3 - 3,4 % sind deutlich niedriger als die hochgerechnete Häufigkeit von 7,2 % in Sachsen-Anhalt für diese Altersgruppe [83].

Die Ergebnisse zur gestationsaltersabhängigen Krankheitshäufigkeit zeigen deutlich, dass der Kontrolle der Hörfunktion bei allen Frühgeborenen, insbesondere bei frühen Frühgeborenen, aber auch bei nahezu Reifgeborenen besondere Aufmerksamkeit zuteilwerden muss. Die Frühgeburtslichkeit bringt pathogenetisch direkt oder indirekt ein gesteigertes Risiko der Entwicklung einer Hörstörung mit sich, auch wenn das JCIH diese und das niedrige Geburtsgewicht ($<$ 1500 g) seit dem Jahr 2000 nicht mehr unter den Risikofaktoren aufzählt. Es treten alle Formen der Hörstörung (SES, SLS und komb. HS) bei Frühgeborenen gehäuft auf. Dabei ist für die tägliche Praxis zunächst unerheblich, ob das niedrige Gestationsalter an sich ein direktes Risiko darstellt oder indirekt die als Folge der funktionellen Unreife bedingte Morbidität und notwendigen Behandlungsverfahren (NICU-Therapie) ursächlich für Hörstörungen sind. Die Schwangerschaftsdauer als meist angewendetes Reifemaß in der Geburtshilfe und Neonatologie scheint grundsätzlich gut geeignet, das generelle Risiko einer Hörstörung abzuschätzen. Durch ihre weite Verbreitung - fast jede Mutter kennt das exakte Gestationsalter ihres Kindes - kann die Frühgeburtslichkeit unkompliziert als grober Risikoprädiktor für Hörstörungen Anwendung finden. Einige Risiken, wie beispielsweise familiär vererbte Hörstörungen, werden durch die Frage nach Frühgeburtslichkeit allerdings nicht mit erfasst.

Es erscheint mir aus dieser Sicht nicht nachvollziehbar, dass das JCIH die Frühgeburt nicht mehr unter den Risikofaktoren aufzählt.

In der deskriptiven Statistik wird streng genommen als Risikofaktor derjenige Multiplikator, um den sich das Erkrankungsrisiko unter einer bestimmten Voraussetzung verändert, also im Prinzip das Relative Risiko (RR) bzw. die Odds Ratio (OR) bezeichnet. Der Risikofaktor kann dabei auch eine protektive Wirkung zeigen (< 1). Im Optimalfall wird zur statistischen Darstellung des Risikofaktors die Krankheitshäufigkeit in der exponierten Gruppe mit der einer Kontrollgruppe ohne Exposition verglichen. Wenn sich dabei keine statistisch signifikanten Ergebnisse bezüglich des RR oder der OR zeigen, bedeutet dies nicht unbedingt, dass keine Risikobeeinträchtigung durch den Faktor existiert, sondern nur, dass diese mit der durchgeführten Untersuchungsmethode statistisch nicht sicher nachgewiesen werden konnte.

Im allgemeinen Sprachgebrauch hingegen wird jede Voraussetzung, welche die Auftrittswahrscheinlichkeit einer bestimmten Erkrankung vergrößert, als Risikofaktor verstanden.

Diese unterschiedlichen Definitionen des Begriffes Risikofaktor können erklären, warum das JCIH aktuell die Frühgeburtlichkeit nicht mehr unter den Risikofaktoren für Hörstörungen nennt. Frühgeborene zeigen zwar offensichtlich eine Krankheitshäufung. Das erhöhte Risiko für Hörstörungen wird statistisch allerdings oft nicht erfasst, denn fast alle Studien analysieren die Risikofaktorprävalenz und assoziierte Entwicklung von Hörstörungen innerhalb eines selektierten Risikoklientels mit grundsätzlich schon erhöhter Hörstörungsprävalenz auch in der Vergleichsgruppe. Häufig „intern“ untersuchte Risikogruppen sind beispielsweise Neugeborene mit erfolgter Intensivtherapie (NICU-Therapie) oder Frühgeborene unter einer bestimmten Gestationsaltersgrenze, ähnlich wie in dieser Arbeit. Diese Art Studien können beim Vergleich der Krankheitshäufigkeiten meist keine signifikanten Ergebnisse bezüglich des Gestationsalters und assoziierter Hörstörung zeigen.

Der Risikofaktor allein erlaubt keine Aussagen zum Mechanismus der Kausalkette. Aus diesem Grund sollte die Frühgeburtlichkeit weiterhin als wichtiger Risikofaktor von Hörstörungen Anwendung finden, selbst wenn sie wahrscheinlich vom Pathomechanismus her nur indirekt durch die Konsequenzen der körperlichen Unreife (Infektionen, Hirnblutungen, Beatmung etc.) für die Hörstörung ursächlich ist und infolgedessen statistisch nur einen relativ lockeren Zusammenhang mit neonatalen Hörschäden zeigt.

4.4 Risikofaktoren einer neonatalen Hörstörung

Wie schon erwähnt, ist der Nachweis einer Korrelation zwischen Risikofaktorexposition und eventuell assoziierter Ausbildung einer Hörstörung innerhalb eines selektierten

Risikokollektivs, wie bei den Frühgeborenen (< 37. SSW) dieser Arbeit, erschwert, weil eine geeignete Kontrollgruppe fehlt.

Die Abb. 27 (S. 45) stellt die Beeinflussung der Häufigkeit von Schallempfindungsstörungen durch die anamnestisch erhobenen Risikofaktoren anhand des relativen Risikos (siehe Kap. 2.2.3, S. 22) grafisch dar.

Die zusätzliche Abnahme der Schwangerschaftsdauer zeigt, wie bei einer kleinen Untersuchung innerhalb einer Frühgeborenen-Risikogruppe zu erwarten, keine signifikanten Ergebnisse bezüglich eines besonderen Hörstörungsrisikos. Bei sehr geringem Gestationsalter (≤ 28 SSW und ≤ 25 SSW) sind sensorineurale Hörstörungen im Untersuchungsklientel jedoch signifikant häufiger nachzuweisen.

Ebenso sind die Gewichtsklassen < 750 g und < 500 g signifikant mit dem Auftreten einer SES assoziiert. Ein solch geringes Geburtsgewicht findet sich meist bei extrem unreifen, multipel und schwer erkrankten Frühgeborenen. Beim Nachweis von insgesamt ≥ 5 Risikofaktoren zeigen sich sensorineurale Hörstörungen ebenfalls signifikant häufiger.

Weitere Faktoren, die signifikant mit einer Schädigung des Hörorgans bzw. der Reizleitung zusammenhängen, sind - aus pathophysiologischer Sicht nachvollziehbar - die perinatale Hypoxie, Stoffwechselstörungen (z. B. Azidose), Z. n. Hirnblutung, andere kinderneurologische Erkrankungen und Anfallsleiden.

Alle diese mit einem sensorineuralen Hörverlust assoziierten Faktoren/Krankheitsbilder gehen mit einer (potentiellen) Schädigung des ZNS einher und können eine begleitende Schädigung des Innenohres bzw. der akustischen Reizleitung gut erklären.

In der Untersuchung zeigten syndromale Erkrankungen keine signifikante Korrelation mit Schallempfindungsstörungen. Allerdings sind im Untersuchungskollektiv kombinierte Hörschäden bei syndromalen Erkrankungen signifikant häufiger (siehe Abb. 29, S. 47). Dies ist durch die häufig gekoppelte Schädigung von Schalleitung und -Empfindung im Rahmen von Syndromen zu erklären.

5 Zusammenfassung

Angeborene Hörstörungen mit im schlimmsten Fall drohender schwerer Entwicklungsschädigung und der Folge lebenslanger Behinderung sind in Deutschland mit 0,5 - 3 pro 1000 Lebendgeburten häufiger als angeborene Stoffwechselerkrankungen, für die schon seit Jahrzehnten ein Screeningprogramm etabliert ist. Bei Risikokindern für Hörstörungen, die größtenteils das Merkmal der Frühgeburtlichkeit aufweisen, wird allgemein eine nochmals 10- bis 50-fach erhöhte Krankheitshäufigkeit angenommen. Aufgrund der Ausbildung passagerer oder persistierender postnataler Hörstörungen steigt die Prävalenz im Laufe des Kindesalters weiter an.

Die retrospektive Analyse der Behandlungsdaten von 128 in den Jahren 2006 bis 2011 im Arbeitsbereich Phoniatrie und Pädaudiologie der HNO-Universitätsklinik Magdeburg untersuchten (ehemaligen) Frühgeborenen in Kombination mit der Auswertung von Trackingdaten der Screeningzentrale Sachsen-Anhalt zeigt ein annähernd exponentielles Wachstum der Hörstörungsprävalenz mit abnehmendem Gestationsalter von 0,9 % bei späten Frühgeborenen (32. - 36. SSW) bis auf 7,2 % bei extrem Frühgeborenen (23. - 25. SSW).

Die gesammelten Daten zeigen, dass das seit dem 1. Januar 2009 gesetzlich verankerte Recht auf ein beidseitiges postnatales Hörscreening mittlerweile nahezu allen Neugeborenen in Sachsen-Anhalt zugute kommt. Bezüglich Umsetzungsdetails, wie der systematisch-einheitlichen Auswahl der Screeningmethode, des optimalen Screeningzeitpunkts und einer klar definierten Indikation zum pädaudiologischen Follow-up gibt die Arbeit Hinweise auf weitere Optimierungsmöglichkeiten. Es besteht diesbezüglich noch weiterer Evaluationsbedarf mit ggf. konsekutiver Anpassung und Konkretisierung der G-BA-Richtlinie. Eine detailliertere G-BA-Richtlinie würde einerseits eine weitgehend gute, deutschlandweit einheitliche Diagnostik und Therapie von Hörstörungen mit der besseren Möglichkeit der vergleichenden, transparenten Evaluation erlauben. Andererseits könnten zu stark regulierte Handlungsempfehlungen zur fortschreitenden „Automatisierung“ der Medizin, zur Schwächung des eigenständigen diagnostischen Denkens und somit in seltenen Fällen zu Behandlungsfehlern und allgemein zur trägeren Adaptation der klinischen Praxis an den neuesten Forschungsstand führen.

Das bei Frühgeborenen erhöhte Risiko einer mit dem TEOAE-Screening nicht erfassbaren auditorischen Neuropathie (AN) sollte in jedem Fall zur diagnostisch sichereren AABR-Untersuchung der Hörfunktion führen. Die Arbeit zeigt, dass diese empfohlene Praxis noch nicht vollständig umgesetzt wird. Die AABR-Screeningrate bei Frühgeborenen unterscheidet sich in Abhängigkeit von der Geburtsklinik und dem dort behandeltem Patientenkollektiv deutlich.

Die Rate des Follow-up, d. h. der Anteil aller hörgescreenten Neugeborenen, die nachfolgend pädaudiologisch untersucht werden, lag bei im Frühgeborenenkollektiv im Jahr 2010 mit 4,1 % knapp doppelt so hoch wie die generelle Follow-up-Rate (2,1 %). Der pädaudiologisch

vorgestellte Frühgeborenenanteil ist jedoch nicht so hoch wie möglicherweise aufgrund des deutlich gesteigerten Hörstörungsrisikos in diesem Kollektiv zu erwarten gewesen wäre. Nach den vorliegenden Ergebnissen setzt das pädaudiologische Follow-up bei Frühgeborenen zu spät ein.

Im untersuchten Patientengut lässt sich die Assoziation von Hörstörungen (SES, SLS oder komb. HS) zu folgenden Faktoren statistisch nachweisen: Geburtsgewicht < 750 g (RR 1,84; CI 1,03 - 3,29), hypertrophes Geburtsgewicht (RR 2,69; CI 1,60 - 4,51), insgesamt ≥ 5 Risikofaktoren (RR 2,05; CI 1,15 - 3,66), perinatale Hypoxie (RR 2,22; CI 1,19 - 4,17), (V. a.) syndromale Erkrankung (RR 2,6; CI 1,59 - 4,25), Hydrozephalus (RR 2,22; CI 1,19 - 4,17), Z. n. Hirnblutung (RR 2,76; CI 1,75 - 4,34), andere kiderneurologische Erkrankungen (RR 3,21; CI 2,47 - 4,16) und Anfallsleiden (RR 2,47; CI 1,32 - 4,63).

Alle diese Risikomerkmale sind bei Frühgeborenen typischerweise konzentriert zu finden. Trotz dieser oft gravierenden, das akut-klinische Bild dominierenden und teils prognostisch entmutigenden Komplikationen der Frühgeburt darf eine begleitende Hörstörung nicht übersehen werden, um das volle Entwicklungspotential des Kindes zu fördern.

6 Literaturverzeichnis

1. Bundesministerium für Arbeit und Soziales:
Anlage zu § 2 der Versorgungsmedizin-Verordnung vom 10. Dezember 2008.
(2008)
2. Müller J, Tsuji LA:
Impedance-matching hearing in Paleozoic reptiles: Evidence of advanced sensory perception at an early stage of amniote evolution.
PLoS One. 2. e889(2007).
3. Pfaff C:
Die verblüffende Evolution der Augen. [Internet, cited 2014 Mar 5].
Bild d Wiss (2002)
http://www.wissenschaft.de/archiv/-/journal_content/56/12054/1619699/Die-verblueffende-Evolution-der-Augen/
4. Sadler:
Medizinische Embryologie.
pp. 431–432. Georg Thieme Verlag Stuttgart 2008.
5. Hall JW:
Development of the Ear and Hearing.
J Perinatol. 20. 11–19 (2000)
6. Moore JK, Linthicum FH:
The human auditory system: a timeline of development.
Int J Audiol. 46. 460–478 (2007)
7. Muse C, Harrison J, Yoshinaga-Itano C, Grimes A, Brookhouser PE, Epstein S et al.:
Supplement to the JCIH 2007 position statement: Principles and guidelines for early intervention after confirmation that a child is deaf or hard of hearing.
Pediatrics. 131. e1324–e1349 (2013)
8. Schmutzhard J, Glueckert R, Sergi C, Schwentner I, Abraham I, Schrott-Fischer A:
Does perinatal asphyxia induce apoptosis in the inner ear?
Hear Res. 250. 1–9 (2009)
9. Koyama S, Kaga K, Sakata H, Iino Y, Kodera K:
Pathological findings in the temporal bone of newborn infants with neonatal asphyxia.
Acta Otolaryngol. 25. 1028–1032 (2005)
10. Höing R:
Innenohrveränderungen bei fetaler Asphyxie.
Laryngo-Rhino-Otologie. 70. 72–77 (1991)
11. Hof JR, Stokroos RJ, Wix E, Chenault M, Gelders E, Brokx J:
Auditory maturation in premature infants: A potential pitfall for early cochlear implantation.
Laryngoscope. 123. 2013–2018 (2013)

12. Hepper PG, Shahidullah BS:
Development of fetal hearing.
Arch Dis Child. 71. F81–F87 (1994)
13. McMahon E, Wintermark P, Lahav A:
Auditory brain development in premature infants: The importance of early experience.
Ann N Y Acad Sci. 1252. 17–24 (2012)
14. Ruben RJ:
The ontogeny of human hearing.
Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 32. S199–S204 (1995)
15. Harris DM, Dallos P:
Ontogenetic changes in frequency mapping of a mammalian ear.
Science. 225. 741–743 (1984)
16. Kisilevsky BS, Hains SMJ, Brown CA, Lee CT, Cowperthwaite B, Stutzman SS et al.:
Fetal sensitivity to properties of maternal speech and language.
Infant Behav Dev. 32. 59–71 (2009)
17. Kent WDT, Tan AKW, Clarke MC, Bardell T:
Excessive noise levels in the neonatal ICU: Potential effects on auditory system development.
J Otolaryngol. 31. 355–360 (2002)
18. Jardri R, Pins D, Houfflin-Debarge V, Chaffiotte C, Rocourt N, Pruvo J-P et al.:
Fetal cortical activation to sound at 33 weeks of gestation: A functional MRI study.
Neuroimage. 42. 10–18 (2008)
19. Kral A:
Frühe Hörerfahrung und sensible Entwicklungsphasen.
HNO. 57. 9–16 (2009)
20. Coenraad S, Goedegebure A, Hoeve LJ:
An initial overestimation of sensorineural hearing loss in NICU infants after failure on neonatal hearing screening.
Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 75. 159–162 (2011)
21. Blencowe H, Lee ACC, Cousens S, Bahalim A, Narwal R, Zhong N et al.:
Preterm birth-associated neurodevelopmental impairment estimates at regional and global levels for 2010.
Pediatr Res. 74 Suppl 1. 17–34 (2013)
22. Vos T, Flaxman AD, Naghavi M, Lozano R, Michaud C, Ezzati M et al.:
Years lived with disability (YLDs) for 1160 sequelae of 289 diseases and injuries 1990-2010: A systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2010.
Lancet. 380. 2163–2196 (2012)
23. Liu L, Johnson HL, Cousens S, Perin J, Scott S, Lawn JE et al.:
Global, regional, and national causes of child mortality: An updated systematic analysis for 2010 with time trends since 2000.
Lancet. 379. 2151–2161 (2012)

24. Moore T, Hennessy EM, Myles J, Johnson SJ, Draper ES:
Neurological and developmental outcome in extremely preterm children born in England in 1995 and 2006: The EPICure studies.
BMJ Br Med J. 345. 1–13 (2012)
25. Mikkola K, Ritari N, Tommiska V, Salokorpi T, Lehtonen L, Tammela O et al.:
Neurodevelopmental outcome at 5 years of age of a national cohort of extremely low birth weight infants who were born in 1996-1997.
Pediatrics. 116. 1391–1400 (2005)
26. NICHD Neonatal Research Network (NRN):
Extremely Preterm Birth Outcome Data. [Internet, cited 2014 Apr 3].
NICHD Neonatal Research Network (2012)
http://www.nichd.nih.gov/about/org/der/branches/ppb/programs/epbo/Pages/epbo_ase.aspx
27. Wilson-Costello D:
Is there evidence that long-term outcomes have improved with intensive care?
Semin Fetal Neonatal Med. 12. 344–354 (2007)
28. Saigal S, Stoskopf B, Streiner D, Boyle M, Pinelli J:
Transition of Extremely Low-Birth-Weight Infants From Adolescence to Young Adulthood.
JAMA J Am Med Assoc. 295. 667–675 (2006)
29. Field D, Draper ES, Fenton A, Papiernik E, Zeitlin J, Blondel B et al.:
Rates of very preterm birth in Europe and neonatal mortality rates.
Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 94. F253–F256 (2009)
30. Zeitlin J, Mohangoo A, Delnorf M:
European Perinatal Health Report - Health and Care of Pregnant Women and Babies in Europe in 2010. [Internet, cited 2014 Feb 6].
Euro-Peristat (2010)
<http://www.europeristat.com/images/doc/Peristat 2013 V2.pdf>
31. Grauel L:
Leitlinie: Indikationen zur Einweisung von Schwangeren in Krankenhäuser der adäquaten Versorgungsstufe. [Internet, cited 1014 Feb 5].
AWMF online (2008)
http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/024-001_S1_Indikationen_zur_Einweisung_von_Schwangeren_in_Krankenhaeuser_der_adaequaten_Versorgungsstufe_abgelauen.pdf
32. Engle WA, Tomashek KM, Wallman C:
“Late-preterm” infants: A population at risk.
Pediatrics. 120. 1390–1401 (2007)
33. Bérard A, Le Tiec M, De Vera MA:
Study of the costs and morbidities of late-preterm birth.
Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 97. F329–F334 (2012)

34. Wilson JM, Jungner G:
Principles and practice of screening for disease.
WHO Public Heal Pap. 34. 1-163 (1968)
35. Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen (IQWiG):
Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen.
Abschlussbericht S05-01 (2007)
36. Deutsches Zentralregister für kindliche Hörstörungen, Gross M, Spormann-Lagodzinski ME:
Vortrag - 15 Jahre Deutsches Zentralregister für kindliche Hörstörungen.
[Internet, cited 2014 Feb 21].
Deutsches Zentralregister für kindliche Hörstörungen (2010)
http://www.phonakpro.com/content/dam/phonak/b2b/Events/conference_proceedings/Pediatric_Conference_Stuttgart_2010/06_Manfred_Gross_15_Jahr_Deutsches_Zentralregister_Stuttgart_2010.pdf
37. Fortnum H, Davis A:
Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Trent Region, 1985-1993.
Br J Audiol. 31. 409-446 (1997)
38. Loderstedt M:
Neugeborenen-Hörscreening Sachsen-Anhalt unter besonderer Berücksichtigung der Einführung eines Trackings.
Diss. Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg, Medizinische Fakultät, Klinik für HNO (2011)
39. Meyer C, Witte J, Hildmann A, Hennecke K-H, Maul K, Franke U et al.:
Neonatal Screening for Hearing Disorders in Infants at Risk: Incidence, Risk Factors, and Follow-up.
Pediatrics. 104. 900-904 (1999)
40. NIH consensus statement:
Early identification of hearing impairment in infants and young children.
[Internet, cited 2014 Feb 19].
National Institutes of Health (1993)
<http://consensus.nih.gov/1993/1993hearinginfantschildren092html.htm>
41. Fortnum HM, Summerfield AQ, Marshall DH, Davis AC, Bamford JM:
Prevalence of permanent childhood hearing impairment in the United Kingdom and implications for universal neonatal hearing screening: Questionnaire based ascertainment study.
BMJ Br Med J. 323. 1-5 (2001)
42. Screeninglabor der Charité:
Hormon- und Stoffwechselscreening: Historisches. [Internet, cited 2014 Mar 19].
http://screening.charite.de/neugeborenen_screening/hormon_und_stoffwechselscreening/historisches/

43. Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen:
Allgemeine Kurzfassung - Abschlussbericht S05-01: Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen. [Internet, cited 2014 Jan 15].
IQWiG (2007)
https://www.iqwig.de/download/S05-01_Kurzfassung_Abschlussbericht_Frueherkennungsuntersuchung_von_Hoerstoerungen_bei_Neugeborenen.pdf
44. Eder B:
Hörscreening von Neugeborenen, Ergebnisse der Früherfassung kindlicher Hörstörungen in den Jahren 2001-2007 am Krankenhaus Halberstadt.
Diss. AMEOS Klinikum St. Salvator Halberstadt, Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg, Medizinische Fakultät (2009)
45. Cherow E, Epstein S, Northern J, Roizen N, Programs H, Kathie J et al.:
Joint Committee on Infant Hearing - 1994 Position Statement.
Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 32. 265–274 (1995)
46. White KR, Forsman I, Eichwald J, Munoz K:
The evolution of early hearing detection and intervention programs in the United States.
Semin Perinatol. 34. 170–179 (2010)
47. Ptok M:
Grundlagen für das Neugeborenen-Hörscreening (Standard of Care).
HNO. 51. 876–879 (2003)
48. Keren R, Helfand M, Homer C, McPhillips H, Lieu TA:
Projected Cost-Effectiveness of Statewide Universal Newborn Hearing Screening.
Pediatrics. 110. 855–864 (2002)
49. Porter HL, Neely ST, Gorga MP:
Using benefit-cost ratio to select Universal Newborn Hearing Screening test criteria.
Ear Hear. 30. 447–457 (2009)
50. Böttcher P, Gramss M, Euler H a, Neumann K:
Kostenanalyse des universellen Neugeborenen-Hörscreenings für Kliniken am Beispiel Hessens.
HNO. 57. 21–28 (2009)
51. Gemeinsamer Bundesausschuss (G-BA):
Aufträge des Gemeinsamen Bundesausschusses an das Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen. [Internet, cited 2014 Mar 21].
Gemeinsamer Bundesausschuss (2005)
<http://www.g-ba.de/downloads/39-261-381/2005-03-15-Auftraege-IQWiG.pdf>
52. Gemeinsamer Bundesausschuss (G-BA):
Bekanntmachung eines Beschlusses des Gemeinsamen Bundesausschusses über eine Änderung der Kinder-Richtlinien: Einführung eines Neugeborenen-Hörscreenings.
[Internet, cited 2014 Feb 5].
Gemeinsamer Bundesausschuss (2008)
http://www.g-ba.de/downloads/39-261-681/2008-06-19-Kinder-Hoerscreening_BAnz.pdf?

53. Russ SA, Hanna D, DesGeorges J, Forsman I:
Improving follow-up to newborn hearing screening: A learning-collaborative experience.
Pediatrics. 126 Suppl. S59–S69 (2010)
54. Johnson JL, White KR, Widen JE, Gravel JS, James M, Kennalley T et al.:
A multicenter evaluation of how many infants with permanent hearing loss pass a two-stage otoacoustic emissions/automated auditory brainstem response newborn hearing screening protocol.
Pediatrics. 116. 663–672 (2005)
55. Lü J, Huang Z, Yang T, Li Y, Mei L, Xiang M et al.:
Screening for delayed-onset hearing loss in preschool children who previously passed the newborn hearing screening.
Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 75. 1045–1049 (2011)
56. Starr A, Picton TW, Sininger Y, Hood LJ, Berlin CI:
Auditory neuropathy.
Brain. 119. 741–753 (1996)
57. Walger M, Foerst A, Beutner D, Streicher B, Stürmer K, Lang-Roth R:
Auditorische Synaptopathie/Neuropathie.
HNO. 59. 414–424 (2011)
58. Xoinis K, Weirather Y, Mavoori H, Shaha SH, Iwamoto LM:
Extremely low birth weight infants are at high risk for auditory neuropathy.
J Perinatol. 27. 718–723 (2007)
59. Berg AL, Spitzer JB, Towers HM, Bartosiewicz C, Diamond BE:
Newborn hearing screening in the NICU: Profile of failed auditory brainstem response/passed otoacoustic emission.
Pediatrics. 116. 933–938 (2005)
60. Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (DGPP):
S2k-Leitlinie: Periphere Hörstörungen im Kindesalter - Langfassung.
[Internet, cited 2014 Mar 24].
Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (2013)
http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/049-010l_S2k_Periphere_Hörstörungen_im_Kindesalter_2013-09.pdf
61. Ptok M:
Das schwerhörige Kind.
Dtsch Arztebl. 94. A1932–A1937 (1997)
62. Joint Committee on Infant Hearing (JCIH):
Screening for Infant Hearing. [Internet, cited 2014 Apr 11].
Joint Committee on Infant Hearing (1973)
<http://www.jcih.org/JCIH1973.pdf>
63. Joint Committee on Infant Hearing (JCIH):
Year 2007 position statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs.
Pediatrics. 120. 898–921 (2007)

64. Joint Committee on Infant Hearing (JCIH):
Year 2000 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs.
Pediatrics. 106. 798–817 (2000)
65. Joint Committee on Infant Hearing (JCIH):
Joint Committee on Infant Hearing 1990 Position Statement.
[Internet, cited 2014 Apr 15].
Joint Committee on Infant Hearing (1990)
<http://www.jcih.org/JCIH1990.pdf>
66. Joint Committee on Infant Hearing (JCIH):
Position Statement 1982. [Internet, cited 2014 Apr 10].
Joint Committee on Infant Hearing (1982)
<http://www.jcih.org/JCIH1982.pdf>
67. Gemeinsamer Bundesausschuss (G-BA):
Anlage 6 – Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen (Neugeborenen-Hörscreening). [Internet, cited 2014 Feb 3].
Gemeinsamer Bundesausschuss (2008)
http://www.g-ba.de/downloads/83-691-7/RL_Kinder-Anlage-6-2008-06-19.pdf
68. Gemeinsamer Bundesausschuss (G-BA):
Tragende Gründe zum Beschluss des Gemeinsamen Bundesausschusses über eine Änderung der Kinder-Richtlinien: Einführung eines Neugeborenen-Hörscreenings.
[Internet, cited 2014 Apr 14].
Gemeinsamer Bundesausschuss (2008)
https://www.g-ba.de/downloads/40-268-641/2008-06-19-Kinder-Hörscreening_TrG.pdf
69. Emmett SD, West KP:
Gestational vitamin A deficiency: A novel cause of sensorineural hearing loss in the developing world?
Med Hypotheses. 82. 6–10 (2014)
70. Voss O:
Geburtstrauma und Hörorgan.
Zeitschrift für Hals-, Nasen-, und Ohrenheilkd. 6. 182–191 (1923)
71. Douek E, Dodson HC, Bannister LH, Ashcroft P, Humphries KN:
Effects of incubator noise on the cochlea of the newborn.
Lancet. 308. 1110–1113 (1976)
72. Stennert E, Schulte FJ, Vollrath M, Brunner E, Frauenrath C:
The etiology of neurosensory hearing defects in preterm infants.
Arch Otorhinolaryngol. 221. 171–182 (1978)
73. McDonald AD:
Deafness in Children of Very Low Birth Weight.
Arch Dis Child. 39. 272–277 (1964)

74. Wachman EM, Lahav A:
The effects of noise on preterm infants in the NICU.
Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 96. F305–F309 (2011)
75. Vella-Brincat JW, Begg EJ, Robertshawe BJ, Lynn AM, Borrie TL, Darlow BA:
Are gentamicin and/or vancomycin associated with ototoxicity in the neonate?
A retrospective audit.
Neonatology. 100. 186–193 (2011)
76. Bitner-Glindzicz M, Rahman S, Chant K, Marlow N:
Gentamicin, genetic variation and deafness in preterm children.
BMC Pediatr. 14. 66 (2014)
77. Amatuzzi M, Liberman MC, Northrop C:
Selective inner hair cell loss in prematurity: A temporal bone study of infants from a
neonatal intensive care unit.
J Assoc Res Otolaryngol. 12. 595–604 (2011)
78. Marlow ES, Hunt LP, Marlow N:
Sensorineural hearing loss and prematurity.
Arch Dis childhood Fetal neonatal Ed. 82. F141–F144 (2000)
79. Veen S, Sassen ML, Schreuder AM, Ens-Dokkum MH, Verloove-Vanhorick SP, Brand R:
Hearing loss in very preterm and very low birthweight infants at the age of 5 years in a
nationwide cohort.
Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 26. 11–28 (1993)
80. Cristobal R, Oghalai JS:
Hearing loss in children with very low birth weight: Current review of epidemiology and
pathophysiology.
Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 93. F462–F468 (2008)
81. Pelken L, Maier RF:
Risikofaktoren und Prävention der Retinopathia praematurorum.
Der Ophthalmologe. 105. 1108–1114 (2008)
82. Voss W:
Vortrag - Entwicklung von extrem unreifen Frühgeborenen im Vorschulalter - Datenlage
und Ergebnisse des niedersächsischen Frühgeborenenprojekts.
[Internet, cited 2014 Apr 8].
Voss W, Sozialpädiatrisches Zentrum: Auf der Bult (2011)
<https://www.aekn.de/assets/downloadcenter/files/ZQ/Veranstaltungsberichte/Frhgeborenen-22062012/4VossEntwicklung.pdf>
83. Ishii N, Kono Y, Yonemoto N, Kusuda S, Fujimura M:
Outcomes of infants born at 22 and 23 weeks' gestation.
Pediatrics. 132. 62–71 (2013)
84. Martínez-Cruz CF, García Alonso-Themann P, Poblano A, Ochoa-López JM:
Hearing loss, auditory neuropathy, and neurological co-morbidity in children with
birthweight < 750 g.
Arch Med Res. 43. 457–463 (2012)

85. Robertson CMT, Howarth TM, Bork DLR, Dinu IA:
Permanent bilateral sensory and neural hearing loss of children after neonatal intensive care because of extreme prematurity: A thirty-year study.
Pediatrics. 123. e797–e807 (2009)
86. Borkoski-Barreiro SA, Falcón-González JC, Limiñana-Cañal JM, Ramos-Macías A:
Evaluation of very low birth weight ($\leq 1,500$ g) as a risk indicator for sensorineural hearing loss.
Acta Otorrinolaringol Esp. 64. 403–408 (2013)
87. Ari-Even Roth D, Hildesheimer M, Maayan-Metzger A, Muchnik C, Hamburger A, Mazkeret R et al.:
Low prevalence of hearing impairment among very low birthweight infants as detected by universal neonatal hearing screening.
Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 91. F257–F262 (2006)
88. Davis NM, Doyle LW, Ford GW, Keir E, Michael J, Rickards AL et al.:
Auditory function at 14 years of age of very low birthweight children.
Dev Med Child Neurol. 43. 191–196 (2001)
89. Jennische M, Sedin G:
Linguistic skills at 6 1/2 years of age in children who required neonatal intensive care in 1986-1989.
Acta Paediatr. 90. 199–212 (2001)
90. Kemp DT:
Stimulated acoustic emissions from within the human auditory system.
J Acoust Soc Am. 64. 1386–1391 (1978)
91. Probst R, Lonsbury-Martin BL, Martin GK:
A review of otoacoustic emissions.
J Acoust Soc Am. 89. 2027–2067 (1991)
92. Valkama AM, Laitakari KT, Tolonen EU, Väyrynen MR, Vainionpää LK, Koivisto ME:
Prediction of permanent hearing loss in high-risk preterm infants at term age.
Eur J Pediatr. 159. 459–464 (2000)
93. Sanyelbhaa Talaat H, Khalil LH, Khafagy AH, Alkandari MM, Zein AM:
Persistence of otoacoustic emissions in children with auditory neuropathy spectrum disorders.
Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 77. 703–706 (2013)
94. Stavroulaki P, Apostolopoulos N, Dinopoulou D, Vossinakis I, Tsakanikos M:
Otoacoustic emissions - An approach for monitoring aminoglycoside induced ototoxicity in children.
Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 50. 177–184 (1999)
95. Stavroulaki P, Apostolopoulos N, Segas J, Tsakanikos M, Adamopoulos G:
Evoked otoacoustic emissions - An approach for monitoring cisplatin induced ototoxicity in children.
Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 59. 47–57 (2001)

96. Jewett DL, Williston JS:
Auditory-evoked far fields averaged from the scalp of humans.
Brain. 94. 681–696 (1971)
97. Schade G, Fauser H-A, Fleischer S, Breitfuss A, Schiller R, Müller F et al.:
Vortrag - 1000Hz- versus 226Hz-Tympanometrie - Welche Methode ist hilfreicher?
[Internet, cited 2014 Feb 23].
Dtsch Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (2005)
<http://www.egms.de/en/meetings/dgpp2005/05dgpp025.shtml>
98. Hoffmann A, Deuster D, Rosslau K, Knief A, Am Zehnhoff-Dinnesen A, Schmidt C-M:
Feasibility of 1000 Hz tympanometry in infants: Tympanometric trace classification and
choice of probe tone in relation to age.
Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 77. 1198–1203 (2013)
99. Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (DGPP):
Phoniatrie-pädaudiologischer Konsensus zu einem universellen Neugeborenen-
Hörscreening in Deutschland 2.1. [Internet, cited 2014 Feb 25].
Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (2011)
[http://www.dgpp.de/cms/media/download_gallery/DGPP-Konsensus zum UNHS in
Deutschland 2 1 - Stand 20 9 2011.pdf](http://www.dgpp.de/cms/media/download_gallery/DGPP-Konsensus%20zum%20UNHS%20in%20Deutschland%201%20Stand%2020%209%202011.pdf)
100. Lohse T, Hartmann T, Köhn A, Reißmann A:
Transparenz der Umsetzung des Universellen Neugeborenen-Hörscreenings in
Deutschland.
Das Gesundheitswesen (2013)
101. Scholz G:
Das Seromukotympanon im pädaudiologischen Follow-Up des Neugeborenen-
Hörscreening in Sachsen-Anhalt.
Diss. Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg, Medizinische Fakultät, Klinik für HNO
(2011)
102. Teele DW, Klein JO, Rosner BA:
Otitis Media with Effusion During the First Three Years of Life and Development of
Speech and Language.
Pediatrics. 74. 282–287 (1984)

Eidesstattliche Erklärung

Franck, Caspar

geb. 11.03.1987 in Hannover

Ich erkläre hiermit an Eides statt, dass ich die der Medizinischen Fakultät der Otto-von-Guericke-Universität zur Promotion vorgelegte Dissertation mit dem Titel

„Ergebnisse des Neugeborenenhörscreenings und der pädaudiologischen Diagnostik bei Frühgeborenen an der HNO-Universitätsklinik Magdeburg“

in der Klinik für Hals - Nasen - Ohrenheilkunde (Direktor Prof. Dr. med. C. Arens) des Universitätsklinikums Magdeburg

mit Unterstützung durch **Herrn PD Dr. med. U. Vorwerk** und **Frau Dr. med. W. Vorwerk**

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

12.08.2014

Caspar Franck

Danksagung

Ich möchte mich bei allen bedanken, die mich direkt und/oder indirekt bei der Erstellung dieser Promotionsarbeit unterstützt haben.

Besonders danke ich Herrn PD Dr. Ulrich Vorwerk und Frau Dr. Wilma Vorwerk für die fachlich hochkompetente, zu jeder Zeit motivierende und vor allem unkomplizierte Betreuung.

Meinen Eltern Herrn Dr. Johann-Christian und Frau Irma Franck danke ich insbesondere für ihre emotionale Unterstützung und das Korrekturlesen.

Ich danke Frau Dipl. Gesundheitswirtin Andrea Köhn und allen Mitarbeiterinnen des Fehlbildungsmonitoring Sachsen-Anhalt (Leiterin: Frau Dr. A. Reißmann) für die großzügige Überlassung der Screening-Daten und Hilfestellung bei der anschließenden Auswertung.

Weiterhin danke ich Frau Dipl. Mathematikerin Anke Lux vom Institut für Biometrie und Medizinische Informatik für die schnelle Hilfe bei statistischen Fragestellungen.

Meiner Tante Frau Gesine Steinbach danke ich für ihre penible Rechtschreibkorrektur.

Lebenslauf und Bildungsweg

Franck, Caspar

geb. 11.03.1987 in Hannover

1993 - 1997	Grundschule in Gehrden bei Hannover	
1997 - 1999	Orientierungsstufe in Gehrden	
1999 - 30.06.2006	Matthias-Claudius-Gymnasium in Gehrden, Leistungskurse: Biologie und Französisch	
28.08. - 26.11.2006	Pflegepraktikum nach ÄAPPO, chirurgische Station, CA Dr. Memming, Robert Koch Krankenhaus (RKK) Gehrden	
27.11.2006 - 12.02.2007	Praktikum interdisziplinäre Intensivstation, CA Dr. Schröder, RKK	
13.02. - 31.08.2007	Pflegehelfer im Zentral-OP, RKK	
Sept. 2007 - Juli 2009	Medizinstudium an der Universität Szeged, Ungarn	
Okt. 2009 - Nov. 2013	Medizinstudium an der Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg	
Aug. 2012 - Juli 2013	Praktisches Jahr:	
	13.08.2012 - 02.12.2012	Universitätskinderklinik: <i>Allgemeinpädiatrie und Neonatologie</i>
	03.12.2012 - 24.03.2013	Chirurgische Universitätsklinik: <i>Chirurg. Intensivstation und Kinderchirurgie</i>
	25.03.2013 - 14.07.2013	Zentrum für Innere Medizin der Universitätsklinik: <i>Hämatologie - Onkologie</i>

Okt. - Nov. 2013	2. Abschnitt der Ärztlichen Prüfung, Fakultätspreis 2013 für den besten Absolventen der Medizinischen Fakultät
ab Dez. 2013	Promotion „Ergebnisse des Neugeborenenhörscreenings und der pädaudiologischen Diagnostik bei Frühgeborenen an der HNO-Universitätsklinik Magdeburg“ bei Herrn PD Dr. Vorwerk und Frau Dr. Vorwerk
ab Sept. 2014	Assistenzarzt, Klinik für Hämatologie - Onkologie, Universitätsklinikum Magdeburg

Magdeburg, den

12.08.2014

Caspar Franck
