

Grundlagen für das Neugeborenen-Hörscreening (Standard of Care) *Stellungnahme der Interdisziplinären Konsensuskonferenz Neugeborenen-Hörscreening (IKKNHS)*

Präambel:

Ähnlich wie das endokrine und metabolische Screening im Neugeborenenalter muss ein eventuell einzuführendes Neugeborenen-Hörscreening folgenden Kriterien entsprechen:

- Das Ziel des Neugeborenen-Hörscreenings ist die Verbesserung von Hör-, Sprech-, Sprach- und Sozialkompetenz der von angeborenen Hörstörungen betroffenen Kinder.
- Ein solches Screening muss für alle Neugeborenen verfügbar sein.
- Es muss eine sichere Identifikation von Neugeborenen mit Hörstörungen bei niedriger Rate an falsch positiven Befunden gewährleisten.
- Ein definiertes Instrumentarium für die erforderliche Konfirmations- (Bestätigungs-/Ausschluss-) diagnostik und eine standardisierte Therapie identifizierter Hörstörungen müssen festgelegt sein.
- Die Abläufe müssen geeignet sein, im Hörscreening als auffällig identifizierte Neugeborene weiter zu verfolgen, um sie einer Konfirmationsdiagnostik und schließlich einer Therapie zuführen zu können.
- Die notwendige Dokumentation muss sowohl individuellen Bedürfnissen (u.a. Eintragung ins Vorsorgeheft) als auch epidemiologischen Erfordernissen gerecht werden.

Hinzuweisen ist darauf, dass das Neugeborenen-Hörscreening Teil einer medizinischen Vorsorgestrategie ist, die die gesamte überwiegend gesunde Gruppe der Neugeborenen betrifft. Wie in jedem Screeningprozess kann eine unsachgemäße Durchführungspraxis gesamthaft hohe Folgelasten verursachen. Nach allen internationalen Richtlinien und Konventionen soll deshalb die Durchführungssteuerung und Finanzierung des Screenings ausschließlich nach definierten und verbindlichen Richtlinien erfolgen. **Neugeborenen-Hörscreening ist ebenso wie das endokrinologische und das metabolische Screening eine medizinische Komplexleistung, die nur in integrierten Versorgungsstrukturen zum gewünschten Gesamterfolg führen kann.** In dem zu überprüfenden Screeningprozess sind daher von vornherein neben den rein medizinischen Maßnahmen Instrumente der Qualitätssicherung einzubauen. Dazu gehört die systematische Dokumentation von Erfassungsraten, Recallraten, Ergebnissen der Konfirmationsdiagnostik, Dokumentation der Therapie betroffener Kinder und schließlich auch die Dokumentation des Therapieerfolges und des Effektivitätsnachweises.

In dem Bemühen, die o.g. Screeningziele zu erreichen, ist – auch nach entsprechenden internationalen Vorbildern – ein deutsches Konsensuspapier zum Neugeborenen-Hörscreening entstanden. Weiter sind eine Reihe regionaler Programme zum Hörscreening entwickelt und realisiert worden. Derzeit läuft zudem in Niedersachsen ein Krankenkassen-finanzierter Modellversuch. Die jetzt von den im Anhang genannten Fachgesellschaften autorisierte „Interdisziplinäre Konsensuskonferenz zum Neugeborenen-Hörscreening“ (IKKNHS) hat zum Ziel, die

aktuelle Literatur und die bisherigen Aktivitäten zusammenfassend zu würdigen und eine bundeseinheitliche Durchführung und Finanzierung des Neugeborenen-Hörscreenings vorzubereiten.

Ausgangspunkt war die Frage, inwieweit die jeweiligen Positionen durch Literatur als evidenzbasiert zu charakterisieren waren. Dabei ist zu berücksichtigen, dass das Feld des Neugeborenen-Hörscreenings derzeit wissenschaftlich aktiv bearbeitet wird und somit auch kurzfristig Änderungen bezüglich Methodik und Vorgehensweise möglich sind. Neben einzelnen Publikationen waren in dieser Diskussion entscheidende Quellen ein aktueller Review im JAMA (1) sowie eine vom BMG in Auftrag gegebene Health-Technology-Assessment (HTA) -Studie zum Neugeborenen-Hörscreening in Deutschland, die in Kürze publiziert werden wird (2).

1. Neugeborenen-Hörscreening: ja oder nein

Es bestand Konsens in der Arbeitsgruppe, die Einführung eines Neugeborenen-Hörscreenings zu empfehlen. Verschiedene Machbarkeitsstudien belegen die Durchführbarkeit eines solchen Screenings. Sprach- und Sozialkompetenz sind durch eine Hörstörung gefährdet und erscheinen durch einen frühen Beginn von Therapie- und Fördermaßnahmen verbesserbar. Es ist darauf hinzuweisen, dass die Studien für eben dieses entscheidende Ziel des Neugeborenen-Hörscreenings, nämlich die Verbesserung von Sprach- und Sozialkompetenz ein Evidenz-Level 2 nach Cochrane aufweisen (1).

2. Generelles Hörscreening oder Risiko-Hörscreening

Die Arbeitsgruppe spricht sich für die Einführung eines generellen Hörscreenings aus, da ein Risiko-geleitetes Hörscreening nur etwa 30 bis 50% der Kinder mit angeborenen Hörstörungen zu identifizieren vermag.

3. Einseitiges oder beidseitiges Hörscreening

Es bestand Konsens, sich für ein beidseitiges Hörscreening auszusprechen. Argumente für ein beidseitiges Screening sind, dass der Mehraufwand für beidohriges Screening gering ist und es in der Literatur Hinweise gibt, dass Patienten mit einohriger Schwerhörigkeit/Gehörlosigkeit zumindest Störungen ihres räumlichen Hörvermögens und ihrer Sozialkompetenz entwickeln können. Dennoch gibt es keine empirischen Belege dafür, dass eine einseitige Verbesserung des Hörvermögens durch apparative Maßnahmen zu einer Verbesserung dieser genannten Beeinträchtigungen führt. Die Kommission ist sich der Tatsache bewusst, dass mit dieser Argumentation z.B. in Österreich prinzipiell nur einseitig gescreent wird. Aufgrund der leichten Durchführbarkeit und der psychosozialen Belastung von Eltern bei nicht entdeckter einseitiger Hörstörung erscheint der Arbeitsgruppe das beidseitige Screening trotz fehlendem wissenschaftlichen Nachweis seiner Wirksamkeit sinnvoll.

4. Screening-Zeitpunkt

Es bestand Konsens, dass das Screening klinikbasiert durchgeführt werden sollte, da eine Untersuchung z.B. bei der Vorsorgeuntersuchung U3 (im Alter von 4-6 Wochen) zwar eine hohe Beteiligungsrate von etwa 98% erwarten lässt, aber wegen der höheren Geräteinvestitionen mehrfach höhere Kosten verursacht. Darüber hinaus ist eine Einschränkung der Qualität dieser Untersuchungen zu erwarten, da jeder der vielen beteiligten Untersucher wesentlich weniger Untersuchungen durchführen und also weniger geübt sein wird als bei einer zentralisierten Untersuchung.

Zumindest in absehbarer Zukunft wird der Screeningzeitpunkt wie in den Vereinigten Staaten auf den 1. oder 2. Lebenstag fallen müssen, da die Verweildauer nach unkomplizierter Geburt eines gesunden Kindes sich auch in Deutschland auf 1 bis 2 Tage reduzieren wird. Es wird darauf hingewiesen, dass das deutsche HTA-Assessment in seiner gesamten Bewertung von einem Screeningzeitpunkt am 3./4. Lebenstag ausgeht, die amerikanischen Studien jedoch typischerweise vom 1./2. Lebenstag.

5. Methodik: AABR oder OAE

Otoakustische Emissionen haben methodisch den Vorteil, einfach und im Vergleich zur Messung der AABRs (automatisierte Ableitung / Auswertung von auditorisch evozierten Hirnstammpotentialen) weniger zeitaufwendig zu sein sowie einen geringeren Materialverbrauch zu haben. Die Messung der AABR ist zeitaufwendiger und in der Einzelmessung wegen der höheren Sachkosten teurer.

Betrachtet man die Gesamt-Screeningkosten und nicht die Kosten der Einzelmessungen, so gibt es sowohl Studien, die für OAEs (otoakustische Emissionen) günstigere Kosten ermitteln als auch solche, in denen die Kosten der AABR-Untersuchungen in etwa gleich hoch wie die der OAE-Untersuchungen sind.

Im Vergleich zum Vorteil niedrigerer Sachkosten bei der Messung der OAEs besteht derzeit der entscheidende Nachteil der Messung otoakustischer Emissionen in der höheren Recallrate, die in den ersten Lebenstagen exponentiell ansteigt (3), weswegen die routinemäßige Messung der Hörfähigkeit mittels OAE typischerweise erst ab dem 3. oder 4. Lebenstag empfohlen wird.

Die Messung von AABRs ist vom Alter des Kindes bisher wesentlich unabhängiger. Aus diesem Grund werden in den amerikanischen Studien, so z.B. in der jetzt aktuell publizierten Studie aus Colorado (4), weit überwiegend AABRs gemessen.

Da im Gegensatz zu bisherigen Empfehlungen der Screening-Zeitpunkt realistisch weiter nach vorne verschoben werden muss (DRG-bedingte sinnvolle Verkürzung der Liegedauer nach unkomplizierter Geburt), muss eigens geprüft werden, wie Durchführbarkeit, Aufwand und Kosten der OAE-Untersuchungen bei frühem Screening mit dann zu erwartenden höheren Recallzahlen zu bewerten sind.

6. Nachteile des Screenings

Ein potentieller Nachteil des Hörscreenings besteht in der erheblichen Verunsicherung der Eltern bei hohen Recallzahlen. Auch wenn im JAMA-Review (1) hierzu nur Observationsstudien genannt sind, ist dieses Problem ernst zu nehmen, zumal die Recallraten auch bei optimaler Durchführung des Neugeborenen-Hörscreenings ein Vielfaches dessen betragen, was z.B. im metabolen oder endokrinen Screening typisch ist. Diese potentielle Verunsicherung der Eltern mit dem daraus folgenden erheblichen Aufklärungsaufwand muss in die Entscheidung zur Untersuchungsmethodik einfließen. Zudem darf hieraus keine Diskreditierung des gesamten Neugeborenen-Screenings erfolgen.

7. Konfirmationsdiagnostik

Spätestens am Ende des dritten Lebensmonats sollte bei Testauffälligkeit im Screening die Bestätigungs-/ Ausschlussdiagnostik begonnen worden sein. Es mag nützlich sein, vor der Bestätigungsdiagnostik ein Nachscreening bzw. eine

Vordiagnostik durchzuführen (spätestens zwei bis vier Wochen nach Geburt), insbesondere um der Sorge der Eltern Rechnung zu tragen.

Die Konfirmationsdiagnostik muss so durchgeführt werden, dass entweder eine interventionsbedürftige Hörstörung ausgeschlossen wird oder eine bestehende Hörstörung hinsichtlich erforderlicher Therapiemaßnahmen adäquat beschrieben werden kann.

8. Therapie der manifesten Hörstörung

Primäres Ziel der frühen Intervention bei diagnostizierter angeborener Schwerhörigkeit ist die frühzeitige Kompensation der durch die Schwerhörigkeit verursachten auditorischen Deprivation mit den deletären Konsequenzen für die individuelle Hör-, Sprech-, Sprach- und Sozialkompetenz der Kinder.

Sekundäre Ziele sind Anleitung, Betreuung und Beratung der Erziehenden / Eltern des schwerhörigen Kindes.

Zur Erreichung des primären Ziels stehen einerseits adäquate technische Mittel (Hörgeräte, Cochlear Implants) zur Verfügung, die kompetent eingesetzt werden müssen. Andererseits sind multiprofessionelle, individuell adaptierbare Förderprogramme entwickelt worden.

Beide Ziele sind in der Regel nur durch eine interdisziplinäre, die jeweiligen Fähigkeiten sowie quantitative und qualitative Aspekte der Schwerhörigkeit berücksichtigende Kooperation zu erreichen.

Die Entwicklung der Hör-, Sprech-, Sprach- und Sozialkompetenz ist adäquat von den Beteiligten zu dokumentieren.

Literatur:

- 1: Thomson DC, McPhillips H, Davis RL, Lieu TA, Homer CJ, Hefand M: Universal newborn hearing screening – summary of evidence. JAMA 286:2000-2010, 2001
- 2: HTA-Assessment des BMG, (in Vorbereitung)
- 3: Gabbard SA, Northern JL, Yoshinaga-Itano C: Hearing screening in newborns under 24 hours of age. Seminars in Hearing 20:291-305, 1999
- 4: Mehl AL, Thomson V: The Colorado newborn hearing screening project, 1992 – 1999: on the threshold of effective population based universal newborn hearing screening. Pediatrics 109:e7, 2002

Korrespondenzadresse:

Prof. Dr. Dr. h.c. Martin Ptok
- Sprecher der IKKNHS -
Klinik für Phoniatrie und Pädaudiologie
C . - Neuberg-Str. 1
30625 Hannover

E-Mail: Ptok.Martin@MH-Hannover.de

Vertretene Fachgesellschaften bzw. Berufsverbände (in alphabetischer Reihenfolge)

Berufsverband der Fachärzte für Phoniatrie und Pädaudiologie

Dr. med. W. Strauss – Bundesvorsitzender
Fichtestr. 9
04275 Leipzig
vertreten durch: M.M. Hess

Berufsverband der Frauenärzte e.V. (BVF)

Dr. med. M. Steiner
Präsident
Postfach 20 03 63
80003 München
vertreten durch: U. Freitag

Deutsche Akademie für Kinderheilkunde und Jugendmedizin e.V. (DAKJ)

Generalsekretär
Prof. Dr. med. J. Brodehl
Eichendorffstr. 13
10115 Berlin
Mit Vertretern des/der:
Berufsverbandes der Kinder- und Jugendärzte e.V. (BVKJ), U. Lindlbauer-Eisenach
Deutschen Gesellschaft für Kinderheilkunde und Jugendmedizin e.V. (DGKJ), R. Rossi
Deutschen Gesellschaft für Sozialpädiatrie und Jugendmedizin e.V. (DGSPJ), U. Thyen
Gesellschaft für Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin e.V. (GNPI), F. Pohlandt
Vereinigung leitender Kinderärzte und Kinderchirurgen Deutschlands (VLKKD), V. Hesse

Deutsche Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe e.V. (DGGG)

Geschäftsstelle
Präsident: Prof. Dr. med. K. Diedrich
Robert Koch Platz 7
10115 Berlin
vertreten durch: K. Vetter

Deutsche Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf- und Halschirurgie e.V. (DGHNOKHC)

Präsident Prof. Dr. med. K.- B. Hüttenbrink
Hittorfstraße 7
53129 Bonn
vertreten durch: H. Hildmann, A. Hildmann, P. K. Plinkert, Th. Lenarz, G. Reuter

Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie e.V. (DGPP)

Präsident: Prof. Dr. med. E. Kruse
Georg-August-Universität Göttingen
Abt. Phoniatrie u. Pädaudiologie
Robert-Koch-Str. 40
D-37070 Göttingen
vertreten durch: M. Gross, M. M. Hess

Deutscher Berufsverband der Hals-Nasen-Ohrenärzte e.V.

Dr. med. H.-U. Homoth
1. Vorsitzender
Haart 221
24539 Neumünster
vertreten durch: S. Schnitzer, A. Hildmann

Für die Machbarkeitsstudie im Auftrag des Bundesministeriums für Gesundheit und der Spitzenverbände der gesetzlichen Krankenkassen zur Verbesserung der Früherfassung der kindlichen Schwerhörigkeiten in der Bundesrepublik Deutschland:
Th. Lenarz, K. Buser, R. Reuter