

Universelles Hörscreening bei Neugeborenen - Empfehlungen zu Organisation und Durchführung des universellen Neugeborenen-Screenings auf angeborene Hörstörungen in Deutschland

M. Gross	(Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie e.V.),
K. Buser	(Epidemiologie, Sozialmedizin und Gesundheitssystemforschung e.V.),
U. Freitag	(Berufsverband der Frauenärzte e.V.),
M. M. Hess	(Berufsverband der Fachärzte für Phoniatrie und Pädaudiologie e.V.),
V. Hesse	(Deutsche Akademie für Kinderheilkunde und Jugendmedizin e.V., Vereinigung leitender Kinderärzte und Kinderchirurgen Deutschlands e.V.),
A. Hildmann	(Deutsche Gesellschaft für HNO-Heilkunde, Kopf- und Halschirurgie, Deutscher Berufsverband der HNO – Ärzte e.V.),
H. Hildmann	(Deutsche Gesellschaft für HNO-Heilkunde, Kopf- und Halschirurgie e.V.),
K. Hippel	(Deutscher Berufsverband für HNO-Heilkunde e.V.),
T. Lenarz	(Deutsche Gesellschaft für HNO-Heilkunde, Kopf- und Halschirurgie e.V.),
U. Lindlbauer-Eisenach	(Deutsche Akademie für Kinderheilkunde und Jugendmedizin e.V., Berufsverband der Kinder- und Jugendärzte e.V.),
P. Plinkert	(Deutsche Gesellschaft für HNO-Heilkunde, Kopf- und Halschirurgie e.V.),
F. Pohlandt	(Deutsche Akademie für Kinderheilkunde und Jugendmedizin e.V., Gesellschaft für Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin e.V.),
M. Ptok	(Sprecher der IKKNHS, Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie e.V.),
G. Reuter	(Deutsche Gesellschaft für HNO-Heilkunde, Kopf- und Halschirurgie e.V.),
R. Rossi	(Deutsche Akademie für Kinderheilkunde und Jugendmedizin e.V., Gesellschaft für Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin e.V.),
S. Schnitzer	(Deutscher Berufsverband der HNO-Ärzte e. V.),
U. Thyen	(Deutsche Akademie für Kinderheilkunde und Jugendmedizin e.V., Deutsche Gesellschaft für Sozialpädiatrie und Jugendmedizin e.V.),
K. Vetter	(Deutsche Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe e.V.)

Diese Empfehlungen wurden erarbeitet von der Interdisziplinären Konsensus-Konferenz für das Neugeborenen-Hörscreening (IKKNHS) unter Mitwirkung von Vertretern folgender Organisationen: Berufsverband der Fachärzte für Phoniatrie und Pädaudiologie e.V., Berufsverband der Frauenärzte e.V., Deutsche Akademie für Kinderheilkunde und Jugendmedizin e.V. (DAKJ) (mit Berufsverband der Kinder- und Jugendärzte e.V. (BVKJ), Deutsche Gesellschaft für Kinderheilkunde und Jugendmedizin e.V. (DGKJ), Deutscher Gesellschaft für Sozialpädiatrie und Jugendmedizin e.V. (DGSPJ) Gesellschaft für Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin e.V. (GNPI) und Vereinigung leitender Kinderärzte und Kinderchirurgen Deutschlands e.V. (VLKKD)), Deutscher Berufsverband der Hals-Nasen-Ohrenärzte e.V., Deutsche Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe e.V., Deutsche Gesellschaft für HNO-Heilkunde, Kopf- und Halschirurgie e.V. sowie Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie e.V..

Die Vorstände der vorgenannten Gesellschaften haben diesen Empfehlungen ausdrücklich zugestimmt, obwohl ihnen bewusst ist, dass in der Betreuung des gesunden Neugeborenen derzeit keine Position zur Finanzierung und Dokumentation des Neugeborenen-Screenings auf Hörstörungen vorgesehen ist.

Die vorliegenden Empfehlungen nehmen Bezug auf die Stellungnahme der Interdisziplinären Konsensuskonferenz Neugeborenen-Hörscreening „Grundlagen für das Neugeborenen-Hörscreening (Standard of Care)“ (34).

Ziele des Neugeborenen-Screenings

Das universelle Neugeborenen-Hörscreening hat zum Ziel, alle Neugeborenen mit geeigneten Testmethoden bezüglich des beidseitigen Hörvermögens zu testen, um eine vollständige und frühzeitige Erkennung therapeutisch relevanter Hörstörungen und einen adäquaten Therapiebeginn möglichst im ersten Lebenshalbjahr sicherzustellen (1, 2, 3, 7, 8, 9, 17, 23, 26, 27, 35). Hierbei ist besonders zu achten auf:

- Verfügbarkeit für die gesamte Bevölkerung
- flächendeckende und vollständige Erfassung
- umfassende Aufklärung von Eltern und Öffentlichkeit
- Vermeidung unnötiger Belastung von Familien hörgesunder Neugeborener
- zeit- und fachgerechte Untersuchung
- sicherere und vollständige Dokumentation
- klare Verantwortlichkeit
- richtlinienkonformen Screeningumfang und gerätetechnisch einwandfreies Testinstrumentarium
- raschen und vollständigen Befundrücklauf aller Resultate
- Bildung regionaler Screening- und Dokumentationszentren zur Sicherung des primären Screeningziels der frühen und sachgemäßen Intervention
- Festlegung bundeseinheitlicher Kriterien für alle Hörscreening-Programme
- niedrigen Verwaltungsaufwand und möglichst geringe Kosten.

Zielgruppe des Hörscreenings

Alle Neugeborenen sollen einem Hörscreening unterzogen werden. Neugeborene, die in einer Geburts- bzw. Kinderklinik nicht erfasst werden, sollen Zugang zu einem Neugeborenen-Hörscreening haben bzw. zu einem solchen Screening vor dem Ende des 1. Lebensmonats überwiesen werden.

Alle Säuglinge, die das Neugeborenen-Hörscreening und die nachfolgenden Kontrolluntersuchungen nicht bestanden haben, werden einer HNO-ärztlich/pädaudiologischen Diagnostik zur Bestimmung der Hörschwelle frühestmöglich zugeführt, um vor dem Ende des 3. Lebensmonats eine therapeutisch relevante Hörstörung sicher nachzuweisen bzw. auszuschließen.

Alle Säuglinge mit bestätigtem permanenten Hörverlust erhalten möglichst vor Ende des 6. Lebensmonats eine Therapie mit dem Ziel der Verbesserung von Hör-, Sprech-, Sprach- und Sozialkompetenz.

Ein unauffälliges Neugeborenen-Hörscreening schließt eine sich später manifestierende Hörstörung nicht aus. Alle Säuglinge, die das Neugeborenen-Hörscreening ohne Auffälligkeit passiert haben, aber Risikofaktoren für andere Hörstörungen bzw. Sprach- und

Sprechstörungen aufweisen, werden bei den üblichen Vorsorgeuntersuchungen und ggf. zusätzlichen Untersuchungen einer bevorzugten Überwachung und Diagnostik der Entwicklung kommunikativer Fähigkeiten unterzogen. Dies gilt insbesondere für Säuglinge mit Hinweisen auf spätbeginnenden, progredienten oder fluktuierenden Hörverlust. Diese sollten bezüglich ihres Hörvermögens gezielt überwacht werden (6, 11, 12, 19, 22, 25).

Zeitpunkt des Screenings

- In einer Geburts- bzw. Kinderklinik ist grundsätzlich das Ziel, vor der Entlassung des Kindes ein Neugeborenen-Hörscreening durchzuführen. Bei Reifgeborenen werden mit den weiter unten beschriebenen Methoden die besten Ergebnisse ab dem 2. Lebenstag erzielt. Dennoch ist ein Screening zu einem früheren Zeitpunkt möglich und sinnvoll, insbesondere wenn vor diesem Zeitpunkt die Entlassung aus der Geburtsklinik bzw. einer geburtshilflichen Einrichtung vorgesehen ist.

Bei allen Kindern, die ausnahmsweise nicht in der Geburtsklinik untersucht wurden und in allen anderen Fällen soll das Neugeborenen-Hörscreening innerhalb der ersten 10 Lebenstage durchgeführt werden.

Am Screeningprogramm beteiligtes Personal (Wer soll screenen?)

Für die Durchführung des Screenings eignen sich nur dem Medizinproduktegesetz entsprechend qualifizierte Personen (u.a. Pflegepersonal, Hebammen, Audiologische Assistenten, Neurootologische Assistenten, Medizinisch-Technische Assistenten für Funktionsdiagnostik). Krankenhäuser und andere geburtshilfliche Einrichtungen sollten einen ärztlichen Vertreter benennen, in dessen Verantwortungsbereich die medizinischen Aspekte des Neugeborenen-Hörscreenings und des Interventionsprogrammes liegen. Das Screening findet ggf. in Abstimmung mit dem pflegerischen Leitungspersonal der involvierten Fachdisziplinen statt. Die für die Umsetzung des Screeningprogramms hauptverantwortliche Person trägt dafür Sorge, dass nur entsprechend qualifiziertes Personal das Screening vornimmt und eine geeignete Dokumentation sowie Qualitätskontrollen des Screenings mindestens einmal pro Jahr stattfinden.

Technologien und Rahmenbedingungen des Hörscreenings (Wie wird gescreent?)

Sowohl otoakustische Emissionen (OAE) als auch die automatisierte Ableitung akustisch evozierter Hirnstammpotenziale (AABR) wurden bereits erfolgreich in Programmen des universellen Neugeborenen-Hörscreenings eingesetzt. Beide Verfahren sind geeignet, therapierelevante uni- und bilaterale Hörminderungen zu identifizieren (32, 33). Screening-Geräte für die automatisierte Auswertung von Resultaten beider Methoden eignen sich für die Aufzeichnung von reizspezifischen Antworten in dem für die Sprachwahrnehmung entscheidenden Frequenzbereich von 500 bis 4.000 Hz.

Otoakustische Emissionen können sowohl als transitorisch evozierte otoakustische Emissionen (TEOAE) als auch als Distorsionsprodukte otoakustischer Emissionen (DPOAE) angewandt werden, wobei den TEOAEs gegenüber den DPOAEs aufgrund ihrer Trennschärfe an genau dem gewünschtem Pegel derzeit der Vorzug zu geben ist (21, 30). Bei den otoakustischen Emissionen werden mit einem Miniaturmikrofon im äußeren Gehörgang des Säuglings Schallwellen aufgenommen, die als Antwort auf einen Klick- oder

Tonreiz im Innenohr generiert werden. Das Verfahren ist sensitiv für Dysfunktionen der äußeren Haarzellen. Auffällige Ergebnisse resultieren bei der Messung otoakustischer Emissionen durch Verlegung des äußeren Gehörgangs, Mittelohrerkrankungen und Störungen an den äußeren Haarzellen. Damit sind die mit Abstand häufigsten Formen von Hörstörungen im Kindesalter erfassbar. Otoakustische Emissionen sind nicht geeignet, Dysfunktionen der inneren Haarzellen, des Hörnerven oder der zentralen Hörbahn im Hirnstamm zu identifizieren. Die Applikation des Schallreizes und die Aufnahme der Innenohrreaktionen erfolgen über eine Sonde, die in den Gehörgangseingang eingeführt wird. Die Messung kann beeinträchtigt werden durch Debris oder Flüssigkeit im äußeren Gehörgang und im Mittelohr, Umgebungsgeräusche, Bewegungsartefakte und mangelnde Durchführungspraxis der Testperson. Dadurch ist es möglich, dass positive (testauffällige) Ergebnisse innerhalb der ersten 24 Stunden nach der Geburt in Höhe von 5 – 20 % resultieren (24).

Akustisch evozierte Potenziale sind in der Lage, Hörstörungen aufgrund von Beeinträchtigungen des äußeren Ohres, des Mittelohres, des Innenohres, des Hörnerven und des Hirnstammes zu identifizieren. Klick-evozierte Hirnstammpotenziale korrelieren stark mit dem Hörvermögen im Frequenzbereich zwischen 1.000 und 4.000 Hz. Außerdem können sie bei vorhandenen otoakustischen Emissionen einen Hinweis auf eine mögliche perisynaptische Neuropathie geben (18, 33). Die Ableitung akustisch evozierter Hirnstammpotenziale erfolgt über Elektroden, die auf die äußere Haut aufgebracht werden. Dies erfordert u.U. eine zusätzliche Vorbereitung, um die Hautwiderstände an den Elektroden niedrig zu halten. Der Schallapplikation dienen Ohrkuppler oder Ohrhörer. Ähnlich wie bei der Messung otoakustischer Emissionen kann die Ableitung akustisch evozierter Potenziale beeinträchtigt werden durch Debris oder Flüssigkeit im äußeren Gehörgang und im Mittelohr, Umgebungsgeräusche, Bewegungsartefakte und mangelnde Durchführungspraxis der Testperson. Hinzu kommen u.U. ungünstige Bedingungen durch zu hohe Widerstände an der Haut.

Beide Methoden, AABR oder OAE, können alleine oder auch in Kombination angewandt werden. Sie sind nicht invasiv, führen unter guten Rahmenbedingungen zu einem raschen Ergebnis und sind leicht durchführbar. Ein Screening mit otoakustischen Emissionen lässt sich meist schneller und einfacher durchführen als mit akustisch evozierten Potenzialen.

Die Messung wird beidohrig durchgeführt. Das Hörscreening findet bevorzugt im natürlichen Schlaf statt, um eine leichtere Applikation der Messapparatur zu erzielen (20). Auf Grund der im Schlaf nahezu aufgehobenen motorischen Aktivität lassen sich bei der Ableitung akustisch evozierter Potenziale Muskelartefakte drastisch reduzieren. Auch Saugbewegungen können das Hörscreening ungünstig beeinflussen. Umgebungsgeräusche sollten durch entsprechende Raumausstattung reduziert sein. Üblicherweise genügt dafür die Situation eines Krankenzimmers, wobei auch das Neugeborene selbst ruhig sein sollte. Ungünstige Rahmenbedingungen können zu einer Verlängerung der Untersuchungszeit bzw. zu falsch-positiven Ergebnissen (testauffällig ohne tatsächlich bestehende Hörstörung) führen. Bei auffälligem Befund zeigen die Geräte „fail“ oder „refer“ an. In diesem Fall wird empfohlen, den Test unmittelbar zu wiederholen.

Für Screeningzwecke müssen otoakustische Emissionen ebenso wie akustisch evozierte Potenziale mit einem Algorithmus zur automatisierten Answererkennung verknüpft werden. Screeninggeräte mit automatisierter Answererkennung dürfen nur dann zum Einsatz kommen, wenn zuvor mittels wissenschaftlicher Verfahren die Messmethode inklusive

Algorithmus validiert wurde und die Ergebnisse in einer begutachteten Zeitschrift publiziert wurden.

Zukünftige technische Entwicklungen lassen erwarten, dass die Geräte einfacher zu bedienen sind und die Rate falsch-positiver (testauffällig ohne tatsächlich bestehende Hörstörung) deutlich abnimmt.

Dokumentation

Das Hörscreening wird in der Krankenakte, im gelben Vorsorgeheft und in einem Qualitätssicherungsdokument für ein regionales Screeningzentrum dokumentiert und dorthin übermittelt. Dabei werden mindestens folgende Informationen festgehalten:

- Patientenidentifikation (in der Regel pseudonymisierte Daten),
- Datum,
- Messverfahren,
- screenende Person,
- Ergebnis je Ohr (Test auffällig, Test unauffällig, nicht durchgeführt).

Die Qualitätssicherungsdokumente sollen möglichst umgehend nach dem Screening, jedoch spätestens einen Monat nach dem Screening, an ein regionales Screeningzentrum weitergeleitet werden. In einem regionalen Screeningzentrum sollen dazu die Ergebnisse von Primärscreening, Kontrollscreening, Konfirmationsdiagnostik und Therapiebeginn dokumentiert werden. In regelmäßigen Abständen (wenigstens einmal pro Quartal) sollen die Screeningzentren die anonymisierten Resultate (z.B. Anzahl der gescreenten Kinder zur Anzahl der geborenen Kinder, Anzahl der testauffälligen Kinder zur Anzahl der gescreenten Kinder, Anzahl der im Primärscreening testauffälligen Kinder zur Anzahl der nicht zur Konfirmationsdiagnostik erschienenen Kinder, allgemeine Recallrate, Anzahl der nach der Volldiagnostik schwerhörigen Kinder bezogen auf die im Primärscreening auffälligen Kinder und bezogen auf die Gesamtgeburtenszahl) an die Screeningeinrichtungen im Sinne der Qualitätssicherung zurückmelden.

Fortlaufende Qualitätskontrolle des Screenings (Mit welcher Qualität wird gescreent?)

Es wird angestrebt, alle Neugeborenen zu erfassen. Die Rate der Testauffälligen korreliert mit dem Alter der getesteten Neugeborenen, dem Testverfahren, den Rahmenbedingungen des Screenings und dem Trainingsstand der screenenden Personen.

Statistisch ist zu erwarten, dass 1 bis 2 von 1000 Neugeborenen tatsächlich hörgestört sind. Die Rate falsch-auffälliger Testergebnisse liegt im Neugeborenen-Hörscreening deutlich höher als im endokrinen oder metabolen Screening und führt potenziell zu einer Verunsicherung der Eltern, zu einem erheblichen ärztlichen Aufklärungsbedarf sowie zu Nachuntersuchungen (inklusive Kosten). Die Zahl auffälliger Befunde hängt bei der heute verfügbaren Technologie wesentlich vom Alter des Kindes (beste Messbedingungen für OAEs ab dem 2. Lebenstag bei Reifgeborenen), Verlegung des Gehörgangs mit Debris und Flüssigkeit, Umgebungsgeräuschen, Bewegungsartefakten und der Routine der Testperson ab. Als Anhalt für eine gute Rate Testauffälliger wird ein Wert von $\leq 4\%$ einer sonst unauffälligen Neugeborenenpopulation genannt. Insbesondere bei noch unzureichender

Durchführungspraxis sind im Neugeborenen-Hörscreening höhere Recallraten zu erwarten. Bei guter Durchführungspraxis erlauben die derzeit vorhandenen Methoden jedoch bereits jetzt Recallraten von etwa 1% (4, 5, 9, 15, 24, 29, 30, 35, 41). Solche Resultate sind gegenwärtig mit AABR leichter erreichbar als mit der Messung von OAEs, insbesondere in den ersten Lebenstagen. Auch konnte in verschiedenen Studien gezeigt werden, dass die Rate auffälliger Ergebnisse bei sequentieller Anwendung von OAEs gefolgt von AABRs auf Werte von <1% gesenkt werden kann (14, 30). Verbesserungen sind durch qualitätssichernde Maßnahmen und technische Weiterentwicklungen erreichbar.

Durch die für das Neugeborenen-Screening hauptverantwortliche Person an einer Geburtsklinik oder an einer anderen geburtshilflichen Einrichtung sollte kontinuierlich eine Überprüfung der Testauffälligen-Rate vorgenommen werden. Dies kann durch Erhebungen der jeweiligen Einrichtung selbst oder von einer regionalen Erfassungsstelle rückgemeldet werden.

Konfirmationsdiagnostik für Testauffällige

Es wird ein dreistufiges Screening- und Konfirmations-Programm empfohlen.

1. Stufe:

Erstes Screening im Neugeborenenalter ggf. einschließlich sofortiger Wiederholung mit der gleichen oder einer anderen Screeningmethode.

2. Stufe:

Kontrollscreening innerhalb von 4 Wochen bei Kindern, die in der 1. Stufe auf mindestens einem Ohr testauffällig waren. Das Kontrollscreening wird ebenfalls mit Screeninggeräten vorgenommen und ggf. sofort mit der gleichen oder einer anderen Methode ein- oder zweifach wiederholt, falls der Test erneut auffällig ist. Die 2. Stufe des Screeningprogramms wird bevorzugt von niedergelassenen Ärzten unterschiedlicher Fachrichtungen (Pädiater, Hals-, Nasen-, Ohrenärzte, Phoniater und Pädaudiologen) und erstscreenenden Einrichtungen vorgenommen.

3. Stufe:

Konfirmationsdiagnostik durch HNO-Ärzte und Fachärzte für Phoniatrie und Pädaudiologie mit exakter Schwellenbestimmung in einem klinischen Testverfahren, um eine Hörstörung sicher auszuschließen bzw. zu bestätigen (8, 9, 24, 41).

Ein Kontrollscreening erfolgt bei auffälligem Befund im Primärscreening (refer oder fail). Als nicht auffällig gelten solche Befunde, die bereits beim ersten Screeningversuch oder nach einer bzw. mehreren Wiederholungen einmal ein normales Ergebnis anzeigen. Die Kontrollscreening-Einrichtung muss nicht identisch sein mit der Einrichtung, in der die Konfirmationsdiagnostik angeboten wird.

Innerhalb von vier bis acht Wochen nach dem Primärscreening, spätestens aber im 3. Lebensmonat sollte in einer den Eltern namentlich benannten Einrichtung die Konfirmationsdiagnostik erfolgen, falls die vorangegangenen Screening-Untersuchungen positiv (testauffällig) ausgefallen sind (refer oder fail).

Alle am Neugeborenen-Hörscreening beteiligten Einrichtungen verpflichten sich nicht nur zur Dokumentation der Screeningergebnisse, sondern auch zur Information der Eltern bzw. Erziehungsberechtigten über ggf. notwendige Kontrolluntersuchungen bzw. weiterführende

Diagnostik- und Therapieschritte. Bei einem auffälligen Ergebnis sollte ärztliches Personal das Beratungsgespräch führen.

Eine Konfirmationsdiagnostik können durchführen:

- klinische phoniatriisch-pädaudiologische Einrichtungen,
- Praxen für Phoniatrie und Pädaudiologie,
- HNO-Praxen mit phoniatriisch-pädaudiologischer Fachkompetenz,
- Ambulanzen oder Beratungsstellen mit phoniatriisch-pädaudiologischer Fachkompetenz,
- HNO-Kliniken mit phoniatriisch-pädaudiologischer Fachkompetenz.

Ein unauffälliger Befund beim Neugeborenen-Hörscreening lässt keine Aussage über die Entwicklung des zukünftigen Hörvermögens zu. Insbesondere können damit zu diesem Zeitpunkt keine genetisch bedingten Hörstörungen erfasst werden, die sich erst im frühen Kindesalter oder später entwickeln (35).

Motivation zur Teilnahme am Screening

Permanente Hörstörungen sind bei Kindern die häufigste sensorische Schädigung. Sie sind zahlenmäßig etwa doppelt so häufig wie alle anderen mit Screeningverfahren entdeckten Schädigungen des Neugeborenenalters zusammen. Es besteht hinreichend Evidenz, dass ohne frühzeitige Intervention bei einer permanenten kindlichen Hörstörung bleibende Beeinträchtigungen sprachlicher, intellektueller, sozialer und emotionaler Entwicklung resultieren. Ein universelles Neugeborenen-Hörscreening soll dazu beitragen, die Folgebehinderungen einer kindlichen Hörstörung möglichst gering zu halten.

Informationen zum Neugeborenen-Hörscreening

Flankierend zum Neugeborenen-Hörscreening werden Schwangere, Kinderkliniken, Geburtskliniken, geburtshilfliche Einrichtungen, Hebammen in freier Praxis, Hals-, Nasen-, Ohrenärzte, Fachärzte für Phoniatrie und Pädaudiologie, Gynäkologen und Geburtshelfer, Ärzte des öffentlichen Gesundheitsdienstes, Gesundheitsämter und Jugendämter über das Neugeborenen-Hörscreening informiert. Universitäten und Hochschulen mit humanmedizinischem Studiengang werden aufgefordert, im Rahmen des Querschnittsbereiches Prävention und Gesundheitsförderung der Neuen Approbationsordnung für Ärzte auf das Neugeborenen-Hörscreening während des Studiums dezidiert und nachhaltig einzugehen. Die Berufsverbände der Facharzttrichtungen Gynäkologie und Geburtshilfe, Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde, Pädiatrie sowie Phoniatrie und Pädaudiologie werden aufgefordert, innerhalb der nächsten fünf Jahre mindestens einmal pro Jahr auf die Thematik des Neugeborenen-Hörscreenings einzugehen.

Tracking

Es hat sich gezeigt, dass in Einzelfällen trotz auffälliger Befunde bei Screening, Kontrollscreening und Konfirmationsdiagnostik unangemessen viel Zeit bis zum Beginn einer adäquaten Therapie vergeht. Deshalb soll mit Hilfe eines Leitsystems (Trackings) dafür

Sorge getragen werden, dass möglichst innerhalb der ersten 3. Lebensmonate, spätestens jedoch bis zum Ende des ersten Lebenshalbjahres eine angemessene Therapie einer angeborenen kindlichen Hörstörung begonnen wird.

Die Sicherstellung von zeitnaher Konfirmationsdiagnostik setzt ein funktionstüchtiges Tracking voraus, mit dem die Eltern bzw. Erziehungsberechtigten an geeignete Einrichtungen weitergeleitet werden. Das Tracking kann beispielsweise durch ein regionales Screening- oder Dokumentationszentrum erfolgen. Dafür ist die Verwendung personenbezogener Daten erforderlich. Die datenschutzrechtlichen Voraussetzungen sind dafür auf Länderebene geregelt. Faktoren, die das Tracking beeinträchtigen, sind der Wechsel des Namens oder der Adresse von Mutter und/oder Kind, das Fehlen einer für das Kind medizinisch verantwortlichen Stelle, falsche bzw. mangelhafte Informationen über die Notwendigkeit weiterführender Diagnostik und ggf. Interventionen (5, 11, 31, 41).

Unterschiedliche infrastrukturelle Situation, Stadt versus Land

Lange Anfahrtswege zu Einrichtungen, die ein Kontrollscreening oder eine Konfirmationsdiagnostik vornehmen, erschweren die Diagnostik deutlich. Häufig sind danach die Kinder so unruhig, dass die Artefaktrate um ein Vielfaches erhöht ist. Daraus sollte die Konsequenz gezogen werden, bei Kindern aus Regionen mit schwächerer Infrastruktur oder mit längeren Anfahrtswegen zur Untersuchungsstelle mit noch mehr Nachdruck zu einem möglichst frühen Zeitpunkt ein sicheres Ergebnis der Hörprüfung herbeizuführen. In diesen Fällen wird deshalb ggf. ein sofortiges Wiederholen des Primärscreenings bzw. des Kontrollscreenings nahegelegt. Ebenso wird geraten, in solchen Fällen eher ein zweistufiges Modell zu betreiben, wobei die Eltern bzw. Erziehungsberechtigten darüber informiert werden, wie sie die Rahmenbedingungen für das Hörscreening optimieren können. Das heißt vor allem, dass sie durch eine entsprechende Koordination von Untersuchungstermin, Schlafentzug und Nahrungsaufnahme dazu beitragen, dass das Kind während der Untersuchung möglichst in natürlichen Schlaf verfällt.

Nachsorge

Säuglinge, die nach auffälligem Neugeborenen-Hörscreening und auffälliger Konfirmationsdiagnostik in Form einer exakten Hörschwellenbestimmung als hörgestört identifiziert wurden, müssen an eine Einrichtung mit phoniatriisch-pädaudiologischer Fachkompetenz sowie dafür spezialisierte HNO-Ärzte möglichst innerhalb der ersten 3 Lebensmonate weiter verwiesen werden. Aufgabe dieser Einrichtung ist Ausschluss oder Bestätigung einer permanenten Hörstörung bezüglich Typ, Grad, Behandlungsmöglichkeit und, wenn möglich, von Ursache und Prognose. Neben Eigen- und Familienanamnese des Kindes ist eine Testbatterie zur differenzierten Beschreibung des Hörvermögens durchzuführen (32, 38, 39). Dazu gehören subjektive Testverfahren wie die Verhaltensaudiometrie ebenso wie die Messung otoakustischer Emissionen, der Mittelohrfunktion einschließlich der Tympanometrie und der Bestimmung der Stapediusreflexschwellen, der Messung akustisch evozierter Hirnstammpotenziale mit Klick- und Tonstimuli. Ggf. sind Hörprüfungen bei Verwandten ersten Grades vorzunehmen. Die Bestimmung der Ätiologie einer Hörstörung ist die Grundvoraussetzung, um eine angemessene medizinische Behandlung vorzunehmen, eine Prognose abzugeben und ggf. prophylaktische Maßnahmen für zusätzlich zu erwartende Krankheitssymptome zu ergreifen.

Dazu gehört eine Ganzkörperuntersuchung, ggf. in Kombination mit Labor- und radiologischer Diagnostik oder der Hinzuziehung von Vertretern anderer medizinischer Fachrichtungen wie z. B. Neuropädiatrie, Ophthalmologie, Kardiologie und Nephrologie. Die Nachsorge bei einer bestätigten permanenten Hörstörung im Kindesalter erfordert eine kontinuierliche Versorgung durch Fachärzte für Phoniatrie und Pädaudiologie in enger Abstimmung mit dem Pädiater oder Allgemeinmediziner als Hausärzten. Dies bedeutet, dass die Meilensteine der Entwicklung erfasst und ggf. notwendige therapeutische Schritte frühestmöglich ergriffen werden. Da ein hoher Prozentsatz permanenter kindlicher Hörstörungen bezüglich ihrer Ätiologie unklar bleibt (bis 50 %) und die meisten angeborenen Hörstörungen erblich bedingt sind, sollten die Möglichkeiten einer molekulargenetischen Diagnostik und einer humangenetischen Beratung überprüft und ggf. genutzt werden. Ist eine Hörstörung im Kindesalter bestätigt, so erfordert dies ein differenziertes Therapie- und Nachsorgekonzept inklusive Hör-Frühförderung, für dessen Umsetzung der Facharzt für Phoniatrie und Pädaudiologie sowie spezialisierte HNO-Ärzte verantwortlich sind. Eltern bzw. Erziehungsberechtigte müssen eingewiesen werden in die Beobachtung von Hörreaktionen und das Kommunikationsverhalten bei den Betroffenen.

Dieses Konzept erfordert innerhalb der ersten Lebensjahre eine Überprüfung und ggf. Adaptation in wenigstens halbjährlichen bis jährlichen Abständen. Dabei muss eine interdisziplinäre Einschätzung der kindlichen Fähigkeiten und eine darauf abgestimmte Intervention sichergestellt sein, wobei nicht nur die Hörstörung selbst, sondern auch ggf. zusätzliche Entwicklungsbehinderungen Berücksichtigung finden müssen. Da der größte Teil der frühkindlichen Entwicklung im häuslichen Umfeld stattfindet, bedürfen die Eltern einer umfangreichen Beratung und Anleitung zur optimalen Förderung ihres Kindes. Dabei müssen in Anbetracht des hohen Prozentsatzes nicht deutschstämmiger Familien die sprachlichen und kulturellen Eigenarten einbezogen werden.

Der größte Teil permanent hörgestörter Säuglinge und Kinder mit beidseitigem Hörverlust benötigt Hörgeräte. Die Versorgung hörgestörter Kinder mit Hörgeräten erfolgt durch Fachärzte für Phoniatrie und Pädaudiologie, ggf. HNO-Ärzte, ggf. im Zusammenwirken mit Hörgeräteakustikern. Ziel einer frühestmöglichen Versorgung ist eine optimale Verstärkung von Sprachschall, wobei Hörschwelle und Unbehaglichkeitsschwelle des Kindes berücksichtigt werden müssen. In Abhängigkeit von Grad und Typ einer Hörstörung sind ggf. vibrotaktile Hörgeräte, drahtlose Übertragungs-Anlagen oder Cochlea-Implantate für die Erstversorgung und/oder als sekundäre Hilfe indiziert (20).

Diese Therapie muss ggf. mit medikamentöser und operativer Intervention flankiert werden. Dies gilt insbesondere für Paukenhöhlenergüsse, die noch stärker als bei Normalhörenden die Kommunikation beeinträchtigen und daher eine rasche und effektive Therapie erfordern. In das Rehabilitationskonzept gehören auch die Planungen rekonstruktiver Operationen bei Fehlbildungen des äußeren oder Mittelohres ebenso wie von Cochlea-Implantaten.

Stationär versus ambulant

Gegenwärtig wird einem klinikbasierten Primärscreening der Vorzug gegeben, da eine Untersuchung z. B. bei der Vorsorgeuntersuchung U3 (im Alter von 4 bis 6 Wochen) zwar

eine hohe Beteiligungsrate von etwa 98 % erwarten lässt, aber wegen der höheren Geräteinvestitionen deutlich höhere Kosten verursacht. Darüber hinaus wird eine Einschränkung der Qualität dieser Untersuchungen befürchtet, da jeder der vielen beteiligten Untersucher wesentlich weniger Untersuchungen durchführen würde, also weniger geübt wäre.

Der behandelnde Kinder- und Jugendarzt oder Hausarzt überprüft, dass spätestens bei der Vorsorgeuntersuchung U3 das Neugeborenen-Hörscreening durchgeführt und ggf. geeignete Maßnahmen eingeleitet wurden. Spätestens zu diesem Zeitpunkt ist bei noch nicht erfolgtem Hörscreening ein entsprechender Test nachzuholen.

Kostenfaktor

Die Kosten für ein Neugeborenen-Hörscreening in Deutschland können bisher noch nicht exakt abgeschätzt werden (15). Kalkulationen aus anderen Nationen können nicht unmittelbar übernommen werden, da unterschiedliche Gesundheitssysteme bestehen, eine unterschiedliche Motivation seitens Eltern und medizinischem Personal zu erwarten ist und Informationen fehlen, mit welchem Aufwand eine möglichst flächendeckende Früherfassung angeborener Hörstörungen realisiert werden kann. In Deutschland gibt es gegenwärtig eine Reihe von Modellprojekten, wovon eines in der Region Hannover vom Bundesgesundheitsministerium, den Krankenkassen und dem Zentralinstitut der kassenärztlichen Vereinigung mit dem Ziel getragen wird, die Realisierbarkeit und die anfallenden Kosten eines universellen Neugeborenen-Hörscreenings in Deutschland zu überprüfen (5). Die anderen Modellprojekte in Berlin, Hamburg, Saarland, Hessen, Mecklenburg-Vorpommern und einem Teil Bayerns haben sich zur Aufgabe gemacht, die Möglichkeiten der verfügbaren Screeningtechnologie zu nutzen und gleichzeitig die Durchführbarkeit des universellen Screenings mit verschiedenen Konzepten darzustellen (4, 11, 16, 28, 29, 31, 37, 40).

Meldung hörgestörter Kinder an das Zentralregister für kindliche Hörstörungen

In Deutschland besteht seit 1996 das Deutsche Zentralregister für kindliche Hörstörungen, das alle permanent hörgestörten Kinder mit personenbeziehbaren Daten erfasst und für wissenschaftliche Auswertungen ebenso wie für gezielte Informationen der Betroffenen und deren Angehörigen zur Verfügung stellt. Mit weit über 6.000 Datensätzen betroffener Familien ist das Deutsche Zentralregister eine der weltweit größten Datenbanken für kindliche Hörstörungen. Damit ist ein einmaliges Surveillance-Instrumentarium geschaffen worden. Um die gegenwärtigen Aktivitäten des Neugeborenen-Hörscreenings transparent zu machen, ist es notwendig, auch die zukünftig als hörgestört Identifizierten an das Zentralregister für kindliche Hörstörungen zu melden (10, 12, 13).

Literatur

1. American Academy of Pediatrics (1999) Task Force on Newborn and Infant Hearing. Newborn and infant hearing loss: detection and intervention, 1998-1999. Pediatrics 103(2): 527-30.

2. American Academy of Pediatrics and American College of Obstetricians and Gynecologists (1997) Guidelines for Perinatal Care, 4th ed. Washington, DC: ACOG: 160-2.
3. Barringer DG, Mauk GW (1997) Survey of parents perceptions regarding hospital-based newborn hearing screening. *Audiol Today* 9: 18-19
4. Bretschneider J, Maier H, Hess M, Leuwer R (2001) Aufwand und Ergebnisse eines universellen ERA-Neugeborenenhörscreening mit dem ALGO portable. *Laryngorhinootologie* 80: 357-364
5. Buser K, Bietendüwel A, Krauth C, Jalilvand N, Meyer S, Reuter G, Stolle S, Altenhofen L, Lenarz T (2003) Modellprojekt Neugeborenen Hörscreening in Hannover (Zwischenergebnisse). *Gesundheitswesen* 65: 200-203.
6. De Hoog M, van Zanten BA, Hop WC, Overbosch E, Weisglas-Kuperus N, van den Anker JN (2003) Newborn hearing screening: tobramycin and vancomycin are not risk factors for hearing loss. *Pediatrics* 142: 41-46
7. Department of Health (2001) Piloting the introduction of universal neonatal screening in England. Accessed at <http://www.doh.gov.uk/uhnsPilots/index.htm>
8. Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (2001) Phoniatrie-pädaudiologischer Konsensus zu einem universellen Neugeborenen Hörscreening in Deutschland. *Phoniatrie-Pädaudiologie-Mitteilungen*, 11
9. Deutsches Konsensuspapier 4.0. [Kongress Neugeborenen- Hörscreening 26.-27.9.2002 in Hannover. www.neugeborenenhoerscreening.de/Konsens4].
10. Finckh-Krämer U., Spormann-Lagodzinski M. & M. Gross (2000) German registry for hearing loss in children: results after 4 years. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1; 56(2): 113-27
11. Gross M, Dudenhausen J, Rossi R, Metschke R, Ernst A (2002) Neugeborenen-Hörscreening in Berlin. *Berliner Ärzte* 39 (5): 26-27
12. Gross M, Finckh-Krämer U, Spormann-Lagodzinski M (2000) Angeborene Erkrankungen des Hörvermögens bei Kindern, Teil 1: Erworbene Hörstörungen. *HNO* 48(12): 879-86
13. Gross M, Lange K, Spormann-Lagodzinski M (2001) Angeborene Erkrankungen des Hörvermögens bei Kindern, Teil 2: Genetische Hörstörungen. *HNO* 49(8): 602-17
14. Helge T, Werle E, Barnick M, Wegner C, Ruhe B, Aust G, Rossi R: Sequentielles Neugeborenen-Hörscreening (TEOAE/AABR) reduziert die Recall-Rate: Erfahrungen in einem Berliner Perinatalzentrum. *HNO*, im Druck
15. Heinemann M, Bohnert A (2000) Hörscreening bei Neugeborenen. Vergleichende Untersuchungen und Kostenanalysen mit verschiedenen Geräten. *Laryngorhinootologie* 79(8): 453-458
16. Hess M (2001) Hamburger Arbeitskreis für Hörscreening bei Neugeborenen H.A.H.N.. *Hamburger Ärzteblatt* 8: 356
17. Joint Committee on Infant Hearing (2000) Joint Committee on Infant Hearing Year 2000 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. *Pediatrics* 106(4): 798-817
18. Kennedy C, Kimm L, Thornton A, Davis A (2000) False positives in universal neonatal screening for permanent childhood hearing impairment (PCHI).: *Lancet* 356: 1903-1904.
19. Kountakis SE, Skoulas I, Phillips D, Chang CY (2002) Risk factors for hearing loss in neonates: a prospective study. *Am J Otolaryngol* 23: 133-7
20. Lenarz T (1997) Cochlear Implantation in Children Under the Age of Two Years: *Advances in oto-rhino-laryngology*, v. 52, p. 204-210

21. Lenarz T (1997) Otoakustische Emissionen. Deutsches Ärzteblatt 91: B1628-B1633
22. Lichtert, G (2003): Universele neonatale gehoorscreening: een zegen of een bedreiging voor het dove kind en zijn omgeving? Tijdschrift voor Orthopedagogie, Kinderpsychiatrie en Klinische psychologie, März 2003
23. Lutman ME and Grandori F (1999) Screening for neonatal hearing defects European consensus statement. Eur J Pediatr 158: 95±96
24. Mehl AL, Thomson V (2002) The Colorado Newborn Hearing Screening Project, 1992-1999: On the Treshold of Effective Population-Based Universal Newborn Hearing Screening. <http://www.pediatrics.org/cgi/content/full/109/1/e7>
25. Meyer C, Hildmann A, Schunck KU, Fahnenstich H, Rabe H, Rossi R, Gortner L (1999) Neonatal screening for hearing disorders in high risk infants: incidence, risk factors and follow-up. Pediatrics 104: 900-904
26. National Center for Hearing Assessment and Management (1997) Early identification of hearing loss: implementing universal newborn hearing screening programs. <http://www.infanthearing.org/impguide/impguide.pdf>
27. National Institutes of Health (1993) Early identification of hearing impairment in infants and young children. NIH Consensus Statement. Mar 1-3; 11(1), 1-24. <http://text.nlm.nih.gov/nih/cdc/www/92txt.html>
28. Nawka T und Witt G (2002) Neugeborenen Hörscreening in Mecklenburg-Vorpommern Ärzteblatt Mecklenburg-Vorpommern 12 (11): 373-8
29. Neumann K, Gall V, Berger R (2001) Newborn hearing screening in Hessen, Germany. A pilot project. International Pediatrics 16(2): 109-116
30. Norton SJ, Gorga MP, Widen JE, et al. (2000) Identification of neonatal hearing impairment: evaluation of transient evoked otoacoustic emission, distortion product otoacoustic emission, and auditory brain stem response test performance. Ear Hear 21: 508-28.
31. Plinkert PK, Delb W (2001) EDV-gestützter Aufbau eines interdisziplinären landesweiten Hörscreenings im Saarland. HNO 49: 888-894
32. Ptok M (1997) Das schwerhörige Kind. Deutsches Ärzteblatt 94, A1932-1937
33. Ptok, M. (2000) Otoakustische Emissionen, Hirnstammpotentiale, Tonschwellengehör und Sprachverständnis bei auditorischer Neuropathie, HNO 48, 28-32
34. Ptok M (2002) Grundlagen für das Neugeborenen-Hörscreening (Standard of Care) – Stellungnahme der Interdisziplinären Konsensuskonferenz für das Neugeborenen-Hörscreening. HNO 51, 876-
35. Ptok M (2003) Unauffälliges UNHS-Screening bei einem homozygoten Träger der 35delG-Mutation im Connexin 26 kodierenden GJB2-Gen Evidenz für einen rapid progressiven Verlauf der Schwerhörigkeit? Monatsschrift Kinderheilkunde DOI 10.1007/s00112-003-0829-4
36. Screening brief (2001): Screening infants for congenital deafness. J Med Screen 8: 165
37. Strutz J, Ugurlu B (2001): Realisierung eines flächendeckenden Screenings in Bayern. HNO Informationen 2: 191
38. U.S. Preventive Services Task Force (1996). Guide to Clinical Preventive Services, second edition. Washington, DC: Office of Disease Prevention and Health Promotion
39. U.S. Preventive Services Task Force (2001). Newborn Hearing Screening: Recommendations and Rationale. October 2001. Agency for Healthcare Research and Quality, Rockville, MD. <http://www.ahrq.gov/clinic/3rduspstf/newbornscreen/newhearr.htm>

40. Wedde-Beer K, Hess M, Wiesner T, Massen V, Laux R, Pörksen C (2002):
Universelles Hörscreening und Follow-up bei allen Neugeborenen in Hamburg.
Kinder- und Jugendmedizin (Abstracts): A19-A198
41. Wedde-Beer K, Pörksen C, Massen V, Laux R, Petersen-Siebert U, Wiesner T, Hess
M (2002): Wie kann ein Neugeborenen-Hörscreening mit Follow-up und
Qualitätssicherung erfolgreich durchgeführt werden? – das Hamburger Hörscreening-
Projekt. In: Gross M, Kruse E (Hrsg.): Aktuelle phoniatriisch-pädaudiologische
Aspekte 2002/2003. Band 10. Median Verlag. 196-199