

Bayerisches Hörscreening-Programm



Professor Dr.
Jürgen Strutz

Die Diagnose einer angeborenen Schwerhörigkeit bzw. einer beidseitigen Taubheit wird heute noch erst im Alter von 2,1 Jahren gestellt. Meist bemerkt die Mutter das mangelnde Hörvermögen, aber es bereitet ihr offensichtlich große Probleme, ihren Verdacht durch Untersuchungen des Kinderarztes, des Hausarztes oder des Hals-Nasen-Ohrenarztes bestätigen zu lassen. Dies ist umso erstaunlicher, als die üblichen Vorsorgeuntersuchungen (U3 bis U8) auch die Untersuchung des Hörvermögens beinhalten. Hierzu werden aber subjektive Testverfahren angewendet, das heißt die Reaktion des Kindes auf ein akustisches Signal beurteilt. Nur der besonders Erfahrene erkennt und registriert kurze Gesten des kleinen Patienten während der Prüfung. Hierzu gehören unter anderem Reflexe wie zum Beispiel ein schneller Lidschlag oder die Änderung der Atemfrequenz als Hinweis auf das Diskriminieren eines akustischen Signals. Mit anderen Worten: diese subjektiven Testverfahren verlangen eine außerordentlich hohe Anforderung an die Sensibilität und Erfahrung des Untersuchers. Alle entwickelten Testverfahren, die subjektive Audiometrie zu objektivieren und zu vereinfachen, brachten nicht den gewünschten Erfolg. Das späte Diagnosealter konnte hiermit nicht gesenkt werden. Eine Schwerhörigkeit tritt mit einer Häufigkeit von 1:1000 Geburten auf.

Otoakustische Emissionen (OAE)

1978 entdeckte Kemp in Großbritannien die OAE. Sie beruhen auf der Fähigkeit der äußeren Haarzellen, sich zu kontrahieren und damit mechanische Energie im Corti-Organ bereitzustellen (Abbildung 1). Bietet man der Cochlea ein bestimmtes akustisches Signal mit einer Lautstärke von ca. 70 dB an, so antwortet ein gesundes Hörorgan mit der Generierung eines neuen Tons. Dieser neue Ton kann von einem empfindlichen Mikrofon registriert werden. Die eigentliche Quelle sind die äußeren Haarzellen. Mit anderen Worten: Sind OAE nachweisbar, so existieren im Corti-Organ funktionstüchtige äußere Haarzellen. Mit großer Wahrscheinlichkeit ist damit das Hörorgan funktionstüchtig. Gerade

in den ersten Lebenstagen und Lebenswochen lassen sich besonders hohe Emissionen ableiten. Als sehr seltene Ausnahme kann zum Beispiel eine Aplasie des Hörnerven vorliegen bei normal ausgebildetem Corti-Organ. Nicht erfasst wird auch eine progressive Schwerhörigkeit, bei der zum Beispiel zum Zeitpunkt der Geburt das Hörorgan noch weitgehend funktionstüchtig ist und der Ausfall des Hörorgans fortschreitend erfolgt.

Obwohl die OAE bereits 1978 entdeckt worden sind, sind in den letzten 24 Jahren kaum Fortschritte in der Frühdiagnose von hochgradiger Schwerhörigkeit oder Taubheit zu registrieren. Deshalb ist ein flächendeckendes Hörscreening in Bayern dringend notwendig. Im Mai 1998 fand in Mailand die Europäische Konsensus-Konferenz zum Neugeborenen-Hörscreening statt. Eine möglichst umgehende Etablierung eines Neugeborenen-Hörscreenings wird allen europäischen Staaten empfohlen. Deshalb stellen sich nicht mehr die Fragen: „warum“ und „mit welcher Technik“ sondern nur noch „wann?“

Die benutzte Hörscreening-Technik muss so einfach sein, dass sie von der Neugeborenen-Schwester selbstständig durchgeführt werden kann. Voraussetzung ist ein zufriedener und ruhiger Säugling; er bestimmt also den optimalen Zeitpunkt der Untersuchung. Deshalb braucht das Hörscreening keine ärztliche Tätigkeit sein, sondern eine Assistenzfähigkeit derjenigen Person, die den Säugling die überwiegende Zeit beobachtet und betreut. Da 98 % aller Neugeborenen in Bayern in einer geburtshilflichen Abteilung zur Welt kommen, ist mit dieser Strategie eine fast 100 %-ige flächendeckende Hörscreening-Untersuchung von Neugeborenen möglich.

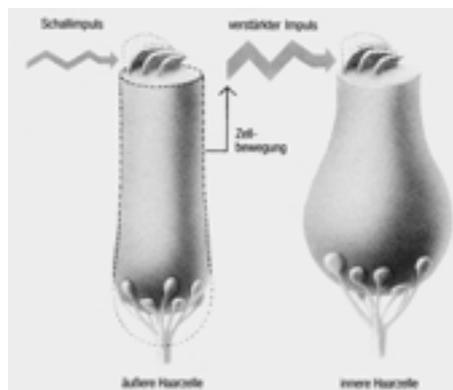


Abbildung 1: Kontraktion der äußeren Haarzellen.

Neben der Ableitung der OAE können alternativ auch akustisch evozierte Potenziale mit Hilfe der Hirnstammaudiometrie (BERA) durchgeführt werden. Hierbei werden also nicht nur die Funktion der Haarzellen im Corti-Organ gemessen, sondern auch der Transport der akustischen Information im Hörnerven und der Hörbahn.

Technik

Die Untersuchung mit Hilfe der OAE ist völlig schmerzlos, erzeugt auf Grund der geringen akustischen Belastung (ca. 70 dB) keinen Hörschaden und kann jederzeit wiederholt werden (Abbildung 2).

Viele Gründe sprechen für eine Erstuntersuchung des Gehörs in der geburtshilflichen Abteilung, also an den Lebenstagen zwei, drei oder vier. In der Neugeborenenphase sind die Eltern verständlicherweise besonders motiviert, mögliche Störungen aufzudecken. Das Neugeborene ist 24 Stunden unter Aufsicht, sodass der optimale Zeitpunkt einer Untersuchung gefunden werden kann. Der Säugling sollte möglichst schlafen und die Umgebungslautstärke sollte möglichst gering sein. Die Untersuchung findet also in der Regel nachts statt.

Die OAE, und hier insbesondere die transitorisch evozierten otoakustischen Emissionen (TEOAE) stellen die geeignetste Untersuchungstechnik für ein Neugeborenen-Screening dar. Die Messung erfolgt automatisch, das Ergebnis erscheint lediglich als „bestanden“ oder „nicht bestanden“. Hierzu werden die evozierten Emissionen in einem Statistikprogramm qualitativ validiert. Damit entfällt die subjektive Beurteilung durch den Untersucher.



Abbildung 2: Hörscreening mit automatischem OAE Gerät.

Flächendeckendes Hörscreening

Obwohl Kemp bereits 1978 die OAE entdeckt hat, sind in den letzten 24 Jahren kaum Fortschritte in der Frühdiagnose von hochgradigen Schwerhörigkeiten oder Taubheiten zu verzeichnen. Seit Jahren besteht die Chance, schwerhörige und taube Kinder ganz frühzeitig zu diagnostizieren, aber sie wurde einfach nicht genutzt! Betrachtet man die Reifung der Hörbahn, also die Entwicklung der Strukturen zur Vorverarbeitung der Hörinformation, so sind gerade die ersten Lebensjahre besonders wichtig und wertvoll. Der Entwicklungsbiologe spricht von „Zeitfenstern“, die sich für einen bestimmten Zeitraum „öffnen“ und wieder „schließen“. In den ersten Lebensjahren existieren besonders viele „offene Zeitfenster“, die für die Entwicklung der Hörbahn besonders wichtig sind. Es gilt also, besonders viele „sensible Phasen“ dieser „offenen Zeitfenster“ für die Entwicklung des Hörvermögens und der Sprache zu nutzen. Je früher also die Diagnose „Schwerhörigkeit“ oder „Taubheit“ gestellt werden kann, umso früher sind Rehabilitationsmaßnahmen möglich mit dem Ziel, das Hörvermögen und die Sprachentwicklung frühzeitig optimal zu fördern, sei es mit einem Hörgerät oder mit einem Cochlear Implant.

Vorarbeiten

Die Mitarbeiter des Bayerischen Cochlear Implant Centrus Regensburg-Straubing sind 1996 an die Stiftung des Bayerischen Sparkassenverbandes und insbesondere an den Lions-Clubs International in Bayern herangetreten mit der Bitte, ein flächendeckendes Hörscreening zunächst in den Bezirken Oberpfalz und Niederbayern finanziell zu unterstützen. Mit Hilfe von großzügigen Spenden konnten hier innerhalb kurzer Zeit alle geburtshilflichen Abteilungen mit einem OAE-Hörscreening-Gerät ausgestattet werden. Die hoch motivierten Kinderkrankenschwestern von 20 geburtshilflichen Abteilungen in Niederbayern und der Oberpfalz wurden angewiesen und trainiert, um die Untersuchungen durchzuführen. Sie wurden in der Bedienung und der Pflege des Gerätes unterwiesen.

Gleichzeitig wurde eine Telefon-Hotline etabliert, um bei auftretenden Problemen schnell eine kompetente Beratung zu garantieren. Schließlich wurden Reservegeräte vorgehalten, um im Falle eines Defektes innerhalb von 24 Stunden einen Austausch zu garantieren. Die Mitarbeiter der kooperierenden geburtshilflichen Abteilungen sammelten die Daten, um eine Aussage zur Praktikabilität eines flächendeckenden Hörscreenings in Bayern machen zu können.

Abbildung 3: Von 20 747 gescreenten Neugeborenen waren nur 5 % auffällig.

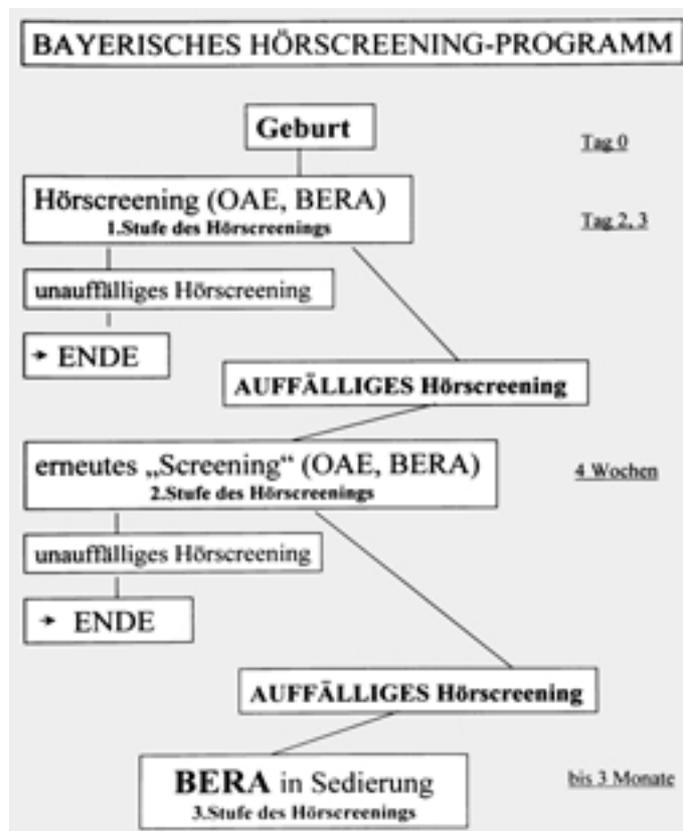
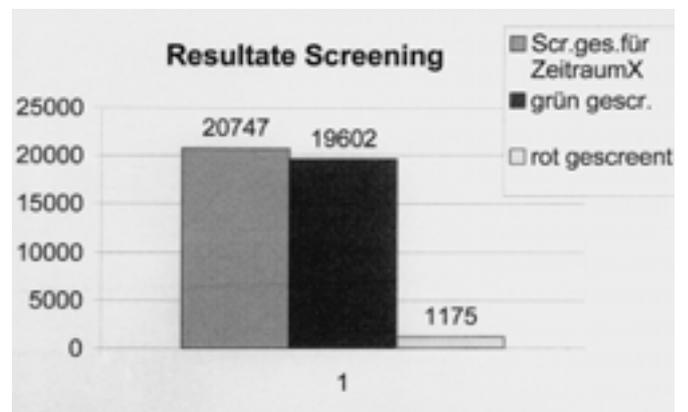


Abbildung 4: Organogramm des dreistufigen Hörscreenings.

In der Zwischenzeit konnte mit Hilfe des Lions-Clubs Bayern allen geburtshilflichen Abteilungen in den Bezirken Franken, Schwaben und Oberbayern ein EchoScreening-Gerät zur Verfügung gestellt werden. Lediglich in München existieren noch wenige „Screening-Gerät-freie Flecken“. Der Lions-Club Bayern hat weitere Finanzmittel versprochen, diese Screening-Lücken zu schließen.

Daten

In einem Zeitraum von vier Jahren wurden in 20 Kliniken 24 793 Kinder geboren. Davon wurden 20 747 Kinder gescreent. Die

Screening-Rate betrug also etwa 80 % (Abbildung 3). Bei 19 602 Kindern ließen sich bilateral OAE nachweisen, lediglich bei 5 % (1175) fand sich zumindest ein einseitig auffälliger Befund. Bei 342 von diesen auffälligen 1175 Kindern ließen sich bilateral keine Emissionen nachweisen. Dies entspricht lediglich 1,5 % der gescreenten Neugeborenen.

Diese Studie erlaubt die Aussage, dass ein flächendeckendes Hörscreening mit automatischen Screening-Geräten und Ableitung der OAE technisch möglich und praktisch einfach zu realisieren ist. Der Zeitraum nach der Geburt in einer geburtshilflichen Abteilung, also unmittelbar in den ersten Lebenstagen,

BAY. HÖRSCHREIBUNG am		Datum
bestanden = „grün“	<input type="checkbox"/>	durchgeführt von
nicht bestanden = „rot“	<input type="checkbox"/>	re
	<input type="checkbox"/>	li
	
		Unterschrift

Abbildung 5

ist der optimale Zeitpunkt für die Durchführung eines Hörscreenings. Mehr als 98 % aller Neugeborenen werden in Bayern in einer geburtshilflichen Abteilung geboren. Die Eltern sind besonders motiviert, mögliche Schäden aufzudecken. Auf Grund der Daten unserer Studie empfehlen wir die Untersuchung durch die Kinderschwester, da der Säugling den Zeitpunkt der Untersuchung bestimmt: er sollte schlafen, die Umgebung möglichst ruhig sein.

Bayerisches Hörscreening-Programm

Ein durchgeführtes Hörscreening muss unvollständig bleiben, wenn die auffälligen Neugeborenen nicht weiter abgeklärt werden. Das Ziel eines Screenings ist nicht die Ableitung der OAE, sondern das frühzeitige Erkennen einer Hörstörung und insbesondere die frühzeitige Einleitung von Rehabilitationsmaßnahmen. Aus diesem Grunde ist ein Hörscreening-Programm notwendig, in dem alle auffälligen Neugeborenen solange begleitet werden, bis ein normales Hörvermögen attestiert wird oder eine Schwerhörigkeit bzw. Taubheit diagnostiziert wird. Ein Hörscreening-Programm hat also Konsequenzen, das heißt die frühzeitige Anpassung von Hörgeräten im ersten Lebensjahr oder – gegebenenfalls – die frühzeitige Implantation eines Cochlear Implants im ersten oder zweiten Lebensjahr.

Dazu ist die Etablierung eines bayernweiten Programmes notwendig, bei dem alle auffällig gescreenten Kinder registriert, beraten und begleitet werden. Dieses Programm soll ein „Tracking“ der auffälligen Neugeborenen erlauben, um den Weg zu einer möglichst frühzeitigen weiterführenden Diagnostik zu ebnen. Es ist das Ziel, die Abklärung des Hörvermögens innerhalb von drei Monaten durchzuführen, wobei ein Stufenprogramm bestehend aus drei Schritten etabliert wurde (Abbildung 4).

In Bayern existiert bereits ein gut funktionierendes Neugeborenen-Screening für Stoffwechselerkrankungen und Endokrinopathien mit einem Vorsorgezentrum des Öffentlichen

Gesundheitsdienstes und den Gesundheitsämtern. Es liegt deshalb nahe, beide Screening-Programme zukünftig zusammenzuführen und zu verzahnen. Die Verzahnung beider Screening-Programme wird nachhaltig vom Bayerischen Staatsministerium für Gesundheit, Ernährung und Verbraucherschutz gewünscht und unterstützt.

Durchführung

Alle in einer geburtshilflichen Abteilung geborenen Säuglinge werden in den ersten Lebenstagen einem automatischen OAE-Screening unterzogen (Stufe 1 des Hörscreening-Programms). Das Ergebnis des Hörscreenings wird im Vorsorgepass mit Hilfe eines Hörscreening-Stempels dokumentiert (U2) (Abbildung 5). Die Daten aller auffälligen Neugeborenen werden an das Hörscreening-Zentrum weitergeleitet. Neugeborene mit einem ein und/oder beidseitig auffälligen Hörscreening-Ergebnis werden nach vier Wochen im Rahmen der U3-Untersuchung einer erneuten objektiven Hörprüfung zugeführt (Stufe 2 des Hörscreening-Programms). Hierzu eignen sich wieder die TEOAE oder die Ableitung der akustisch evozierten Potenziale mit Hilfe einer Screening-BERA. Die Untersuchung erfolgt beim niedergelassenen

Hals-Nasen-Ohrenarzt oder Kinderarzt. Lassen sich jetzt unauffällige Screening-Befunde erheben, ist für den Säugling das Screening-Programm beendet.

Ist der Säugling auch bei dieser 2. Stufe des Screenings wieder auffällig, so wird als 3. Stufe eine Abklärung mit Hilfe einer ausführlichen Ableitung der akustisch evozierten Potenziale (BERA) als Golden Standard empfohlen. Dies soll bei einem pädaudiologisch erfahrenen Ohrenarzt oder einer pädaudiologischen Abteilung erfolgen. Damit wird die Art und der Grad der Schwerhörigkeit endgültig geklärt. Diese BERA-Untersuchung wird in den ersten drei Monaten angestrebt, da in diesem Lebensalter eine BERA ohne Narkose meist durchführbar ist.

Für alle schwerhörigen oder tauben Kinder können sehr früh Rehabilitationsmaßnahmen eingeleitet werden, sei es eine Anpassung von Hörgeräten oder eine Implantation eines Cochlear Implants.

Die bereits heute in den weit überwiegenden Bereichen Bayerns etablierte Durchführung von Hörscreening-Untersuchungen bei Neugeborenen führt zu einer Art „Sofort-Effekt“. Das Alter zum Zeitpunkt der Diagnose Schwerhörigkeit oder Taubheit sinkt in Bayern schon jetzt dramatisch. So kann die Versorgung mit einem Cochlear Implant bei hochgradig schwerhörigen und tauben Kindern jetzt wesentlich früher erfolgen, das heißt am Ende des ersten oder Anfang des zweiten Lebensjahres. Es sind die Kinder, die beim Hörscreening „durchgefallen“, waren.

Anschrift der Verfasser:

Professor Dr. Jürgen Strutz, Direktor, Thomas Steffens, Elke Richter, Bülent Ugurlu, alle Hals-Nasen-Ohren-Klinik und Poliklinik der Universität Regensburg, Franz-Josef-Strauß-Allee 11, 93053 Regensburg

ANZEIGE:

Die Software für zeitgemäßes Praxismanagement!

- ▶ Einfache Systematik und Navigation
- ▶ Optimale Verwaltung und Terminplanung
- ▶ Kürzeste Einarbeitungszeiten
- ▶ Vereinfachung von Routinearbeiten
- ▶ Bundesweites Servicenetz
- ▶ Zentrale Telefonhotline
- ▶ Investitionsschutz
- ▶ Sicherheit des Marktführers CompuGROUP AG mit ca. 40.000 Anwendern



Arztsoftware mit Herz

Jetzt unverbindlich informieren:
 Tel.: 0261/8 07 00-400
 Fax 0261/8 07 00-441
 oder im Internet
www.compumed.de

CompuMED
 Ihr Erfolg. Mit Sicherheit.