

Aus dem Funktionsbereich Phoniatrie und Pädaudiologie  
(Leiter: Univ.- Prof. Dr. med. W. Angerstein)  
der Klinik für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde  
(Direktor: Univ.- Prof. Dr. med. U. Ganzer)  
an der Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf

## **Erfassung sensorineuraler Schwerhörigkeiten im Kindesalter**

Retrospektive Datenanalyse der pädaudiologischen Ambulanz der  
Düsseldorfer Universitätsklinik über den Zeitraum von 1989 bis 1999

### Dissertation

zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin  
Der Medizinischen Fakultät der Heinrich-Heine-Universität  
Düsseldorf

vorgelegt von

Sabine Wolfrum

2004

Als Inauguraldissertation gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät  
der Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf

gez: Univ.- Prof. Dr. med. W. Raab

Referent: Univ.- Prof. Dr. med. W. Angerstein

Korreferent: Prof. Dr. med. A. Schuster

*Meinen Eltern Renate und Peter Grosse gewidmet*

# INHALTSVERZEICHNIS

1.	Einleitung	1
1.1	Entwicklung des Hörens	1
1.2	Sprachentwicklung	2
1.3	Notwendigkeit der Früherkennung	5
1.4	Vorkommen von Hörstörungen	6
1.5	Einteilung der Hörstörungen und Schweregrad der Schallempfindungsschwerhörigkeit (SES)	7
1.6	Ätiologie der SES	8
1.6.1	Hereditäre SES	9
1.6.2	Erworbene SES	10
1.6.2.1	Pränatal erworbene SES	10
1.6.2.2	Perinatal erworbene SES	10
1.6.2.3	Postnatal erworbene SES	11
1.7	Hörprüfmethoden	11
1.8	Hörscreening	12
1.9	Zielsetzung der vorliegenden Untersuchung	14
2.	Material und Methodik	15
2.1	Alter bei Diagnose	16
2.2	Gradeinteilung der SES	16
2.3	Herkunftsland der Eltern	17
2.4	Ätiologie der SES	17
2.5	Hörgerätversorgung	18
2.6	Nachbeobachtung der Untersuchungspopulation	18
2.7	Statistische Auswertung	18
3.	Ergebnisse	20
3.1	Ergebnisse der Gesamtpopulation (n=6347)	20
3.2	Ergebnisse der Untersuchungspopulation (n=658)	23
3.2.1	Alter bei Erstdiagnose der SES	26

3.2.1.1	Gruppe der einseitig hörgestörten Kinder (n=168)	27
3.2.1.2	Gruppe der beidseitig hörgestörten Kinder (n=490)	28
3.2.2	Gradeinteilung der SES	29
3.2.2.1	Gruppe der einseitig hörgestörten Kinder (n=168)	30
3.2.2.2	Gruppe der beidseitig hörgestörten Kinder (n=490)	31
3.2.3	Herkunftsland der Eltern	35
3.2.3.1	Gruppe der einseitig hörgestörten Kinder (n=168)	37
3.2.3.2	Gruppe der beidseitig hörgestörten Kinder (n=490)	38
3.2.4	Ätiologie der SES	39
3.2.4.1	Gruppe der einseitig hörgestörten Kinder (n=168)	41
3.2.4.2	Gruppe der beidseitig hörgestörten Kinder (n=490)	43
3.2.4.3	Herkunftsland und Ätiologie der ein- oder beidseitigen SES	48
3.2.4.4	Unbekannte Ätiologie der ein- oder beidseitigen SES	50
3.2.4.5	Hereditäre ein- oder beidseitige SES	51
3.2.4.5.1	Syndromale SES	51
3.2.4.5.2	Nichtsyndromale SES	53
3.2.4.5.3	Konsanguinität der Eltern	53
3.2.4.6	Erworbene ein- oder beidseitige SES	54
3.2.4.6.1	Pränatal erworbene SES	55
3.2.4.6.2	Perinatal erworbene SES	55
3.2.4.6.3	Postnatal erworbene SES	56
3.2.4.7	Einteilung nach Ätiologie der erworbenen SES	57
3.2.4.7.1	Ototoxische Medikamente	57
3.2.4.7.2	Meningitis	60
3.2.4.7.3	Andere Ursachen einer postnatal erworbenen SES	61
3.2.5	Hörgerätversorgung	61
3.2.5.1	Gruppe der einseitig hörgestörten Kinder (n=168)	61
3.2.5.2	Gruppe der beidseitig hörgestörten Kinder (n=490)	64
3.2.5.3	Statistische Auswertung der Gruppe der hörgerätversorgten Kinder	69
3.2.6	Nachbeobachtung	70
3.2.6.1	Gruppe der Kinder mit progredienter SES (n=50)	72
3.2.6.1.1	Ätiologie der SES bei Kindern mit progredienter SES	72
3.2.6.2	Gruppe der Kinder ohne progrediente SES (n=406)	73
3.2.6.2.1	Ätiologie der SES bei Kindern ohne progrediente SES	74

4.	Diskussion	76
4.1	Geschlechtsverteilung der Kinder mit SES	76
4.2	Einseitige und beidseitige SES	78
4.3	Alter bei Erstdiagnose der SES	79
4.3.1	Alter bei Erstdiagnose einer einseitigen SES	80
4.3.2	Alter bei Erstdiagnose einer beidseitigen SES in Abhängigkeit vom Schweregrad der Hörstörung	82
4.4	Ausprägung der SES	86
4.4.1	Beidseitige SES	86
4.4.1.1	Abhängigkeit des Alters bei Diagnose vom Grad der beidseitigen SES	89
4.4.2	Einseitige SES	89
4.5	Herkunftsland der Eltern	92
4.6	Ätiologie der SES	93
4.6.1	Konsanguinität der Eltern als Risikofaktor für eine hereditäre SES	94
4.6.2	Ätiologie der beidseitigen SES	95
4.6.2.1	Unbekannte Ätiologie	95
4.6.2.2	Hereditäre Ätiologie	96
4.6.2.2.1	Hereditäre Ätiologie und Herkunftsland	97
4.6.2.2.2	Syndromale SES	97
4.6.2.2.3	Nichtsyndromale SES	101
4.6.2.3	Erworbene Ätiologie	101
4.6.2.3.1	Pränatal erworbene SES	102
4.6.2.3.2	Perinatal erworbene SES	104
4.6.2.3.3	Risikofaktoren für den Erwerb einer SES	105
4.6.2.3.4	Postnatal erworbene SES	107
4.6.3	Ätiologie der einseitigen SES	110
4.7	Hörgerätversorgung	113
4.7.1	Hörgerätversorgung einer einseitigen SES	114
4.7.2	Hörgerätversorgung einer beidseitigen SES	115
4.7.2.1	Ausprägung der beidseitigen SES und Hörgerätversorgung	116
4.8	Progredienz der SES	117
5.	Zusammenfassung und Schlussfolgerungen	119
6.	Literaturverzeichnis	121

# 1. EINLEITUNG

Die Befähigung zu lernen und eine selbständige Persönlichkeit auszubilden, ist abhängig von der Fähigkeit, seine Sinne nutzen zu können. Ein ausreichendes Hörvermögen ist dabei eine der wichtigsten Voraussetzungen.

Eine beidseitige Hörstörung, welche seit der Geburt besteht oder im Kindesalter erworben wird, beeinträchtigt die Sprachentwicklung und hat damit Auswirkungen auf die geistige, seelische und soziale Entwicklung eines Kindes [10].

## 1.1 Entwicklung des Hörens

Reaktionen des ungeborenen Kindes auf akustische Reize, die z.B. mit Hilfe eines fetalen Elektrokardiograms aufgezeichnet wurden, bekräftigten seit langem die Vermutung, dass die Fähigkeit zu hören schon vor der Geburt ausgeprägt ist [14] [33].

Bereits in der 9. Gestationswoche beginnt die Entwicklung des peripheren Hörorgans mit der Ausbildung des Cortischen Organs. Intrauterine akustische Reize können von dem Fetus etwa ab der 22. Gestationswoche wahrgenommen werden. Bei der Geburt verfügt das gesunde Neugeborene über eine 12- bis 14-wöchige Hörerfahrung, die einer zentralen Weiterleitung von akustischen Reizen durch Umwandlung von Schall in Nervenimpulse entspricht [77] [95] [113].

Die Reifung und Entwicklung der Hörbahn ist zum Zeitpunkt der Geburt noch nicht abgeschlossen. In seinen neuroanatomischen Untersuchungen fand Matschke 1990, dass der „wesentlichste Reifungsschub der subcorticalen menschlichen Hörbahn im ersten Lebensjahr“ stattfindet. Das Fortschreiten der Markscheidenreifung von peripher nach zentral erfolgt über das erste Lebensjahr hinaus [88] [89]. Die Ausreifung des gesamten Hörsystems dauert mehrere Jahre [95]. Schallreize zur akustischen Stimulierung sind für diese Entwicklung von entscheidender Bedeutung.

Die Fähigkeit zu hören ist zu verschiedenen Zeitpunkten der Entwicklung eines Kindes unterschiedlich ausgeprägt. So unterscheidet sich das Hörvermögen eines Säuglings von dem eines Kindes und das eines Kindes wiederum von dem eines Erwachsenen. Es gilt, „dass das Hörvermögen von heranwachsenden Kindern mit

zunehmenden Alter besser wird“ [111]. Die Reifungsprozesse der Hörbahn bewirken, dass sich die frühen akustisch evozierten Potentiale bei Frühgeborenen, Säuglingen und Kleinkindern deutlich von denen älterer Kinder und Erwachsener unterscheiden [92].

Gordon et al. untersuchten in ihrer 2002 veröffentlichten Studie 41 beidseits gehörlose bzw. an Taubheit grenzend schwerhörige Kinder nach Cochlea Implantation. Sie konnten bereits kurz nach Aktivierung des Cochlea Implantats (CI) durch Ableitung der - vorher nicht vorhandenen - akustisch evozierten Potentiale, charakteristische Hirnstammantworten der Kinder nachweisen. Diese Reizantworten waren unabhängig von der Dauer der akustischen Deprivation [37].

Solche und andere Untersuchungen sprechen dafür, dass zumindest ein Teil der Hörbahn auch ohne akustische Stimulation seine Plastizität, also die Fähigkeit zur Reorganisation und Modifikation, behält. Durch akustische Stimulation nach einer Zeit der akustischen Deprivation scheint eine teilweise Aktivierung des auditorischen Systems möglich [37] [48] [114] [106].

## 1.2 Sprachentwicklung

Der Spracherwerb ist abhängig vom Hörvermögen und durch verschiedene Entwicklungsphasen gekennzeichnet [130]. „Ohne ausreichendes Gehör gibt es spontan keine Sprachentwicklung“ [10]. Der Erwerb von Sprache beginnt bereits mit der Hörerfahrung des Fetus [130]. Als kritische Phase für den Spracherwerb wird das erste Lebensjahr angesehen [111] [130]. Das präverbale Stadium (prälinguale Periode) wird durch erste stimmliche Äußerungen und deren Differenzierung geprägt [12].

Bereits in den ersten Lebensmonaten werden vom Säugling durch Schreien, Saugen und Schlucken die für die künftige Sprachentwicklung notwendigen Funktionen trainiert. Das reflektorische Schreien beim Neugeborenen und Gurren ab der 6. Lebenswoche als erste lautliche Äußerungen sind noch undifferenzierte Reaktionen auf innere und äußere Reize. Ab dem 2. Lebensmonat beginnt die 1. Lallperiode als Ausdruck des spielerisch spontan angewandten Lautierens von Vokalen und einigen konsonantenartigen Lauten. Das erste Lallen klingt bei allen Kindern ähnlich und ist selbst bei gehörlosen Kindern vorhanden, wenn auch bereits erste stimmliche Unterschiede in Bezug auf Modulation, Klang und



Rhythmus des Lallens möglich sind [170]. Phoneme, als kleinste Einheit der Sprache, deren korrekte Erkennung für die Unterscheidung zweier gesprochener Worte notwendig ist, können von dem gesunden Säugling ab dem 2.-3. Lebensmonat differenziert werden [111].

Ab dem 6. bis 9. Lebensmonat erfolgt eine zweite Lallphase, bei der selbstgesprochene Laute oder Laute aus der Umwelt bewusst nachgeahmt werden. Der Säugling ist in dieser Phase auf ein intaktes Gehör zur auditiven Rückkopplung angewiesen. Diese 2. Lallphase mit dem rhythmischen Wiederholen von gelungenen Lautfolgen bleibt bei dem gehörlosen Kind aus. Beidseitig hochgradig schwerhörige Kinder verstummen allmählich während dieser Zeit bis zum Ende des ersten Lebensjahres [80]. Die 2. Lallperiode endet etwa mit dem 1. Lebensjahr. Ist der Hörverlust bereits bei der Geburt vorhanden (konnatal) oder erfolgt dieser in den ersten 12 Lebensmonaten, so spricht man von einer prälingualen Hörstörung [16].

Nach der 2. Lallphase beginnt das verbale Stadium der Sprachentwicklung. Etwa im Alter von 12 bis 18 Monaten werden die ersten Einwortsätze gebildet, d.h. „das Kleinkind drückt einen Satz global mit einem Wort aus. Die Lautkomplexe stammen direkt oder indirekt aus der Sprache der Erwachsenen“ [12]. Bis zum 18. Lebensmonat können etwa 12 Worte sinnbezogen angewendet werden. In dieser Phase werden die Lallmonologe seltener und verschwinden im Verlauf ganz [12]. Ab dem 18. Lebensmonat leiten Zweiwortsätze die Phase der Syntaxbildung und einer am Anfang noch einfachen Grammatik ein. Die Wortschatzentwicklung schreitet in den folgenden Jahren rasch fort. Bis zum Anfang des 3. Lebensjahres besitzt das Kleinkind einen Wortschatz von ca. 350 Wörtern, dieser Wortschatz hat sich bis zum Ende des 4. Lebensjahrs vervierfacht [10]. Der Zeitraum, in dem die Sprachkompetenz hauptsächlich ausgebildet wird, reicht bis zum Ende des 4. Lebensjahres. Auch wenn dann die Sprach- und Sprechentwicklung noch nicht abgeschlossen ist, so genügt den Kindern das erreichte Entwicklungsstadium jedoch, um inhaltlich, grammatikalisch und artikulatorisch verständlich zu sprechen.

Fällt der Zeitpunkt einer erworbenen Schwerhörigkeit in den Zeitraum von Beginn des 2. Lebensjahres bis zum Ende des 4. Lebensjahres, so spricht man von einer perilingualen Hörstörung. Eine beidseitige Ertaubung (z.B. im Anschluss an eine Meningitis) vor Abschluss dieser sensiblen Phase der Sprachentwicklung

führt zu einem raschen Verfall des deutlichen Sprechens. Die Sprachentwicklung stagniert auf der erreichten Stufe oder bildet sich zurück [170]. Eine ab dem 5. Lebensjahr eintretende Schwerhörigkeit wird als postlinguale Hörstörung bezeichnet. Der primäre Spracherwerb ist abgeschlossen. Das bis dahin erworbene Wissen und der Wortschatz können gezielt für die Sprachperzeption verwendet werden [170].

In Abhängigkeit von Ausprägung und Beginn einer beidseitigen Hörstörung besteht eine Beeinträchtigung der spontanen Sprachentwicklung [59] [119] [127]. Während bei einem hochgradigen beidseitigen Hörverlust die spontane Sprachentwicklung wie oben beschrieben fast immer fehlt, ist bei einer beidseitigen geringgradigen Hörstörung im Hochtonbereich eine annähernd altersgemäße Sprachentwicklung möglich [10]. Kinder mit nur geringgradigem beidseitigen Hörverlust zeigen im Vergleich zu normal hörenden Kindern trotz einer fast altersgemäßen Sprachentwicklung jedoch ein signifikant schlechteres Abschneiden hinsichtlich Kommunikationsfähigkeit und sozialer Entwicklung [7]. Eine Beeinträchtigung der Sprachleistungen fand Schönweiler bereits ab einem beidseitigen Hörverlust von 20 dB [132]. Je später ein hörgestörtes Kind zu sprechen beginnt, desto eingeschränkter ist sein expressiver und rezeptiver Wortschatz [70]. Auch eine nicht erkannte Progredienz einer bereits diagnostizierten und apparativ versorgten Schwerhörigkeit kann zu einer erneuten Sprachentwicklungsverzögerung führen [99].

Eine einseitige Taubheit oder Schwerhörigkeit lässt grundsätzlich keine Beeinträchtigung der Sprachentwicklung erwarten. Es wurde jedoch berichtet, dass bei einem Teil der Kinder aufgrund einer mehr als geringgradigen einseitigen Hörstörung die verbal-kognitive, linguistische, kommunikative und sozioemotionale Entwicklung beeinträchtigt werden kann [9] [67]. Es können auch Schwierigkeiten beim Richtungshören auftreten [57]. Hildmann stellte heraus, dass bei der in der heutigen Zeit zunehmenden Lärmbelastung der Begriff der einseitigen Schwerhörigkeit und das „Ausmaß der möglichen Einschränkung zur kognitiven Entwicklung näher beleuchtet werden“ müssen [57].

Neben einer Hörschädigung gibt es andere Ursachen, die zu einer Sprachentwicklungsstörung führen können. Dazu zählen: Mangel an sprachlicher Anregung, Mehrsprachigkeit, Überfürsorge, Erkrankung der peripheren

Sprechwerkzeuge, allgemeine Entwicklungsverzögerung, Erkrankungen des Zentralnervensystems und Autismus [12] [133].

### 1.3 Notwendigkeit der Früherkennung

Seit Mitte der fünfziger Jahre wird eine frühzeitige Erfassung der schwerhörigen Kinder gefordert [172]. Nur durch eine möglichst frühe Erkennung der Hörstörung vermag man, „mit einer apparativen Therapie rechtzeitig, d.h. phasengerecht zur Entwicklung des Kindes, die Reifung der zentralen Hörbahn zu stimulieren, die ersten Schritte der Sprachentwicklung einzuleiten und damit auch die geistigen und seelischen Wege im frühen Kindesalter freizumachen.“ [10]. Die frühzeitige Diagnose einer beidseitigen Hörstörung soll so die Voraussetzung für eine rasch einsetzende Versorgung mit effektiven Hörhilfen sowie für das Einsetzen einer intensiven Hör-Sprach-Erziehung schaffen [59] [80] [90] [117] [136] [162] [163] [174] [175].

Aus den oben genannten Kenntnissen zur Hör- und Sprachentwicklung leitet sich die Forderung ab, dass „kindliche Schwerhörigkeiten möglichst früh, das heißt zeitnah zum Einsetzen der Schwerhörigkeit, erkannt und entsprechend behandelt werden“ [108]. „Ein entsprechend indiziertes Hörgerät sollte schon vor dem Ende des ersten Lebensjahres angepasst werden, damit dann auch umgehend intensive Maßnahmen der Hör-Sprach-Erziehung eingeleitet werden können“ [175].

1981 wurde eine im Auftrag der Bundesgemeinschaft der Eltern und Freunde hörgeschädigter Kinder von Hartmann und Hartmann durchgeführte bundesweite Befragung von Eltern hörgeschädigter Kindern (Erst- und Zweitklässlern) veröffentlicht [49]. Danach wurde 1976 ein beidseitiger Hörschaden im Alter von durchschnittlich 2,5 Jahren (30 Monaten) zum ersten Mal vermutet. Der Hörschaden wurde erst durchschnittlich zehn Monate später ärztlich bestätigt. In einer erneuten 1997 durchgeführten Umfrage konnte dargestellt werden, dass das Alter bei Vermutung einer beidseitigen Hörstörung auf durchschnittlich 1,9 Jahre (23 Monate) gesunken war. Die fachärztliche Diagnose wurde bei allen Schweregraden einer beidseitigen Hörstörung im Alter von durchschnittlich 2,6 Jahren (31 Monaten) gestellt [49]. Ein beidseitig „großer Hörverlust“ wurde in der Umfrage im Alter von 1,4 Jahren (16,2 Monaten) bzw. eine „Gehörlosigkeit“ im Alter von 12,2 Monaten erstmalig vermutet. Mittels fachärztlicher Diagnostik

wurde ein beidseitig „großer Hörverlust“ im Alter von 2 Jahren (24,7 Monate) und eine beidseitige „Gehörlosigkeit“ im Alter von 17,4 Monaten bestätigt. Immer noch schöpfen nach Auskunft der bundesweiten Befragung in etwa 70% die Eltern den ersten Verdacht auf eine Hörstörung [49]. Meist führen erst Sprachauffälligkeiten zur Einleitung einer weiterführenden Hördiagnostik [118].

Die derzeitige Diskussion um den frühesten Zeitpunkt, an dem eine Hörstörung bereits diagnostiziert und therapiert sein sollte, weist die Notwendigkeit weiterer Forschung auf diesem Gebiet auf. Bislang liegen nur einzelne Studien vor. So präsentierte Markides Ergebnisse einer Untersuchung, in der schwerhörige Kindern, die vor dem 6. Lebensmonat mit Hörgeräten versorgt wurden, über einen besseren expressiven Wortschatz verfügten als Kinder, die nach dem 6. Lebensmonat therapiert wurden [86]. In den Untersuchungen von Yoshinaga-Itano wurde eine bessere Sprachentwicklung derjenigen Kinder beschrieben, bei denen eine Hörstörung vor dem 6. Lebensmonat diagnostiziert wurde und die durchschnittlich mit einer Latenz von 2 Monaten nach Diagnose mit Hörgeräten versorgt worden waren [171] [172]. Kinder, die nach dem 6. Lebensmonat diagnostiziert wurden, zeigten eine schlechtere Sprachentwicklung. Yoshinaga-Itano fand in ihrer Studie zudem, dass in der Gruppe der Kinder, die bis zum 6. Lebensmonat diagnostiziert worden waren, die Sprachentwicklung unter der Therapie mit Hörgeräten bis zum 36. Lebensmonat unabhängig vom Grad der Schwerhörigkeit war [171] [172]. Auch bei der Versorgung mit einem Cochlea Implantat (CI) aufgrund einer beidseitigen Taubheit oder einer an Taubheit grenzenden beidseitigen Schwerhörigkeit wurde für die Kinder, die in einem frühen Lebensalter versorgt wurden, eine signifikant bessere Sprachentwicklung im Vergleich zu den in einem späteren Lebensalter mit einem CI versorgten Kindern beschrieben [123]. Weitere Untersuchungen bleiben abzuwarten. Eine „feste obere Altersgrenze für späteste Diagnostik und Therapieeinleitung“ lässt sich bislang nicht empfehlen [6].

#### 1.4 Vorkommen von Hörstörungen

Die Angaben zur Prävalenz und Inzidenz einer permanenten ein- oder beidseitigen Hörstörung im Kindesalter schwanken aufgrund der unterschiedlichen Populationen in den Untersuchungen [4] [138]. Insbesondere durch verschiedene

Angaben zum Schweregrad der Schwerhörigkeit (geringgradig bis Taubheit) fallen die Prävalenzangaben der kindlichen Schwerhörigkeit in den verschiedenen Untersuchungen sehr unterschiedlich aus. Nach Schätzungen des Deutschen Zentralregisters für kindliche Hörstörungen (DZH) in Berlin liegt die Prävalenz für permanente kindliche Hörstörungen in Deutschland bei ca. 1,2:1000 [150]. In Europa rangiert die Prävalenz einer beidseitigen kindlichen Hörstörung zwischen 0,74 und 2,1:1000 Lebendgeburten [34] [87] [101] [103]. Fortnum et al. erwarten nach Auswertung ihrer britischen Studie, dass auf 10 Kinder, bei denen ein konnataler beidseitiger Hörverlust über 40 dB nach Neugeborenen-Hörscreening diagnostiziert wird, im Verlauf noch einmal 5 bis 9 Kinder dazukommen werden, bei denen sich der Hörverlust erst bis zum 9. Lebensjahr manifestiert oder aufgedeckt wird [34]. Die Prävalenzrate für eine einseitige, mehr als geringgradige Hörstörung wird nach verschiedenen Untersuchungen zwischen 1,7 - 3:1000 Lebendgeburten angegeben [9] [160].

#### 1.5 Einteilung der Hörstörungen und Schweregrad der Schallempfindungsschwerhörigkeit (SES)

Die überwiegende Mehrzahl (ca. 95%) aller im Kindesalter auftretenden Hörstörungen sind mittelohrbedingt mit wechselnden, undulierenden, geringgradigen Schalleitungsschwerhörigkeiten. Tonaudiometrisch findet sich eine Knochenleitungs-Luftleitungsdifferenz. Schönweiler untersuchte zwischen 1988 und 1991 1305 sprachgestörte Kinder und fand bei fast der Hälfte der Kinder Hörstörungen [132] [134]. Bei nur etwa 5% der Kinder kam eine persistierende Schallempfindungsschwerhörigkeit (sensorineurale Schwerhörigkeit) vor [134]. Bei dieser Art des Hörverlustes ohne tonaudiometrische Knochenleitungs-Luftleitungsdifferenz kann der Schaden im Innenohr, im Hörnerven oder im Zentralnervensystem gelegen sein [78]. Ohne weitere Untersuchungen kann eine Einteilung nach dem Entstehungsort der Schwerhörigkeit nicht vorgenommen werden [78]. Im folgenden soll für diese Form des Hörverlustes der Oberbegriff der Schallempfindungsschwerhörigkeit (SES) verwendet werden.

Für die Einteilung der Schwerhörigkeit nach Schweregraden lässt sich die bei Erwachsenen gebräuchliche Einteilung nach dem Grad der Sprachverstärkungsstörung durch sprachaudiometrische Bestimmung des Gesamtwortverstehens und des Hörverlustes für Zahlen bei Kindern in der Regel nicht anwenden. Im

Kindesalter bezieht sich die Einteilung nach dem Schweregrad der Hörstörung hauptsächlich auf den mittleren Hörverlust im Hauptsprachbereich [108] [110]. Diese Einteilung des Schweregrades der SES ist nicht unproblematisch, weil damit lediglich der Hörschaden „hinsichtlich des Tongehörs“ beschrieben wird [108] [110]. Die Einteilung erfolgt bei einer beidseitigen Schwerhörigkeit nach dem Grad der Schwerhörigkeit auf dem besser hörenden Ohr. Aus dem arithmetischen Mittel der Frequenzen 0,5; 1; 2 und 4 kHz auf dem besser hörenden Ohr kann eine Einteilung der SES in die Schweregrade gering, mittel, hochgradig und resthörig bzw. taub nach Grenzwerten in „dB HL“ (=Dezibel hearing level) vorgenommen werden [34] [42]. In den verschiedenen Untersuchungen werden jedoch häufig uneinheitliche Grenzwerte verwendet, so dass eine allgemein gültige Einteilung der Schweregrade nicht vorliegt [20] [30] [84] [148]. Biesalski teilte die Schwerhörigkeitgrade nach dem тонаudiometrischen Hörverlust in gering-, mittel- und hochgradige Schwerhörigkeit sowie an Taubheit grenzende Schwerhörigkeit bzw. Taubheit ein. Das Gehör wird als normal bezeichnet, wenn beidseitig weniger als 20 dB Hörverlust vorhanden sind [10].

## 1.6 Ätiologie der SES

Bezüglich der Ursachenforschung hinsichtlich der kindlichen Schwerhörigkeit sind in den letzten Jahren besonders in der Humangenetik große Fortschritte gemacht worden [61] [121]. Entwicklungen in der Molekulargenetik machten bislang die Identifikation zahlreicher Gene möglich, deren Mutationen für die Ausbildung einer Hörstörung verantwortlich gemacht werden [41] [44] [47] [104] [121] [126] [158]. Neueste Informationen hierzu sind der „Hereditary Hearing Loss Home Page“ unter Leitung von G. van Camp von der Universität Antwerpen und R. Smith von der Universität von Iowa zu entnehmen unter: <http://www.uia.ac.be/dnalab/hhh>.

Die Häufigkeit der Ursachen von Hörstörungen variiert zwischen Entwicklungsländern und hochentwickelten Industrienationen. So ist z.B. in Ländern wie West- und Zentralafrika die Meningokokkenmeningitis die häufigste Ursache einer höhergradigen Hörstörung [148]. In den hochentwickelten Industrienationen unterliegt die Ätiologie kindlicher Hörstörungen einem Wandel: Nach Heinemann nehmen die pränatal erworbenen Hörstörungen nach

Rötelnembryopathie ab, genetische Hörstörungen sollen bei „ausländischen“ Kindern im Vergleich zu „deutschen“ Kindern häufiger vorliegen, und (perinatal) erworbene Hörstörungen nehmen als Folge einer leistungsfähigen Perinatalmedizin zu [53].

Grundsätzlich können hereditäre und erworbene Schwerhörigkeiten unterschieden werden. Bei etwa 40% - 50% der Kinder mit einer permanenten Hörstörung lässt sich jedoch die Ursache nicht mehr ermitteln [53] [150]. Man unterscheidet weiterhin zwischen einer angeborenen Hörstörung (konnatal) und einer Hörstörung, die sich erst im Kindes- oder Jugendalter manifestiert. Bis zu 5% der hereditären Hörstörungen zeigen die Beeinträchtigung des Hörvermögens erst im zeitlichen Verlauf, „auch wenn ihre Entwicklung schon in einer sehr frühen Embryonalphase determiniert ist“ [41]. Häufig findet sich z.B. bei den genetisch bedingten SES mit einem autosomal-dominanten Vererbungsmodus eine Progredienz einer Hörstörung, die im Säuglingsalter noch nicht festzustellen ist [121].

#### 1.6.1 Hereditäre SES

Hereditäre Schwerhörigkeiten können in syndromale und nichtsyndromale Hörstörungen unterschieden werden. Syndromale Erkrankungen beinhalten neben der Hörstörung andere genetisch bedingte Symptome und liegen in ca. 15-30% der genetisch bedingten Schwerhörigkeiten vor [10] [24] [44] [121].

Die Mehrzahl (ca. 77%) der nichtsyndromalen Hörstörungen beruht auf einem rezessiven Erbgang [121]. Etwa 22% der nichtsyndromalen Hörstörungen folgen einem autosomal-dominanten oder in ca. 1% einem x-chromosomalen Vererbungsmodus. Weniger als 1% lassen sich auf mitochondriale Erkrankungen zurückführen [41] [121] [159].

Man nimmt an, dass mindestens die Hälfte aller SES im Kindesalter genetisch bedingt sind [10] [53] [82] [85]. In Ländern, in denen Verwandtenehen (Konsanguinität der Eltern) häufig sind (z.B. Indien), wird die Rate der genetisch bedingten Schwerhörigkeiten weitaus höher (etwa 80%) vermutet [148]. Eine hohe Konsanguinitätsrate kann das Risiko des Auftretens einer autosomal-rezessiven Schwerhörigkeit steigern [1]. Der Nachweis von Verwandtenehen legt den Verdacht eines rezessiven Vererbungsmodus nahe [39] [104]. Die Bedeutung

der Konsanguinität für die Entstehung von Hörstörungen ist allerdings noch nicht ausreichend epidemiologisch untersucht [24].

## 1.6.2 Erworbene SES

Ein erhöhtes Risiko für den Erwerb einer SES im Kindesalter besteht bei einer Reihe von Faktoren [21] [64]. Diese erworbenen Hörstörungen lassen sich in prä-, peri- und postnatal erworbene Hörstörungen einteilen [11]:

### 1.6.2.1 Pränatal erworbene SES

Ein in der Schwangerschaft auf Mutter und Kind einwirkendes Ereignis wird als die Hörstörung verursachende Ursache vermutet, wenn anamnestisch einer oder mehrere der folgenden Risikofaktoren vorliegen:

- Rötelerkrankung in den ersten fünf Schwangerschaftsmonaten
- Infektionserkrankungen (Toxoplasmose, Listeriose, Mumps, Lues, Herpes, Cytomegalievirus-Infektion)
- Hypoxie oder Blutungen in der Schwangerschaft
- maternaler Diabetes mellitus, Mangelernährung, Alkoholismus

### 1.6.2.2 Perinatal erworbene SES

Als Perinatalperiode gilt der Zeitraum vom Beginn der 28. Schwangerschaftswoche (SSW) bis zum vollendeten 7. Lebenstag [129]. Ein während oder unmittelbar nach der Geburtsphase auf das Kind einwirkendes Ereignis wird als die Hörstörung verursachende Ursache vermutet, wenn anamnestisch einer oder mehrere der folgenden Risikofaktoren vorliegen:

- Sauerstoffmangel unter der Geburt (peripartal)
- Mechanische Geburtsschäden oder ein Trauma im Kopf-Hals-Bereich, z.B. posttraumatische Hirnblutungen
- Hyperbilirubinämie
- Frühgeburt mit einem Geburtsgewicht unter 1500 g
- Neonatale Infektionen
- Pharmakotherapie mit potentiell ototoxischen Substanzen
- Assistierte Beatmung



Entsprechend den Empfehlungen der WHO wird als Frühgeburt jedes Neugeborene mit einer Gestationsdauer von weniger als 37 beendeten Schwangerschaftswochen (SSW) (<259 Tage) definiert, gerechnet vom 1. Tag der letzten Regel der Mutter [129].

#### 1.6.2.3 Postnatal erworbene SES

Ein nach dem 7. Lebenstag auf das Kind einwirkendes Ereignis wird als die Hörstörung verursachende Ursache vermutet, wenn anamnestisch einer oder mehrere der folgenden Risikofaktoren vorliegen:

- Meningitis/Enzephalitis
- Pharmakotherapie mit potentiell ototoxischen Substanzen
- Mumps-/Masern- oder Pertussiserkrankung
- Rezidivierende Otitis media
- Labyrinthitis
- Kopftraumen

#### 1.7 Hörprüfmethoden

Im Rahmen der Vorsorgeuntersuchungen (U1-U9) wird das Hörvermögen mit Hilfe von subjektiven Siebttests geprüft, die insbesondere im Säuglingsalter in ihrer Aussagekraft begrenzt sind und vom Untersucher nicht immer richtig gedeutet werden können [90] [118]. Zur Durchführung der subjektiven Neugeborenenaudiometrie werden einfache tragbare Audiometer benutzt, die standardisierte Geräusche und Töne im sprachrelevanten mittleren Frequenzbereich erzeugen können. Zur Anwendung kommen neben Tönen auch Schmalbandrauschen oder die Knochenleitungsaudiometrie nach Uttenweiler [157]. Die Art der Reaktionen ist bei den Neugeborenen gewöhnlich unspezifisch und besteht vorwiegend in Reflexen der Gesichtsmuskulatur oder Schreckreaktionen der oberen Extremitäten oder des ganzen Körpers [87].

Unter klinischen Bedingungen werden reaktionsaudiometrische Verfahren eingesetzt. So wurden z.B. Änderungen der Saug-, Atem und Blickaktivität in Abhängigkeit zum Schallreiz aufgezeichnet (Multichannel-Infant-Reflex-Audiometry nach Radü und Kauffmann 1983 [118]) oder Körperbewegungen auf akustische Reize im Sinne unbewusster Reaktionen (z.B. nach der Crib-o-gram-

Methode nach Simmons und Russ [146]) bewertet. Impedanzmessungen und Stapediusreflexmessungen sind bereits im Säuglingsalter möglich und geben Hinweise auf das Hörvermögen [112]. Zwischen dem 6. und 7. Lebensmonat lassen sich Aufmerksamkeits- und Ablenkreaktionen des Kindes zur Registrierung des Hörvermögens ausnutzen [175]. Im 2. Lebenshalbjahr steigt die Verlässlichkeit der Verhaltensaudiometrie im freien Schallfeld [124]. Die Verhaltensaudiometrie, die ab dem 2. Lebensjahr durchgeführt wird, macht sich die Konditionierbarkeit der Hörreize zunutze [50] [175]. In der Kleinkindaudiometrie (vom 12. Monat bis zum 3. Lebensjahr) werden mit Hilfe von frequenzgeichteten Instrumenten oder Kinderliedern Hörreaktionen beobachtet.

Die pädaudiologische Diagnostik wurde durch die Einführung der elektrischen Reaktionsaudiometrie (ERA) wesentlich bereichert. Die ERA ist eine Untersuchungsmethode, die zum einen die Funktionsfähigkeit des peripheren Hörorgans und zum anderen Störungen der Hörbahnreifung und der zentralen Hörverarbeitung aufdecken kann [175]. Mit der Entdeckung der otoakustischen Emissionen durch Kemp 1978 konnte eine weitere objektive Hörprüfmethode entwickelt werden [65] [94].

## 1.8 Hörscreening

Die technischen Entwicklungen in der praktischen Durchführung der Messung der otoakustischen Emissionen (OAE's) und der Hirnstammaudiometrie (BERA) haben die diagnostischen Möglichkeiten in den letzten Jahren deutlich erweitert. Auf dem 21. Interdisziplinären Forum der Bundesärztekammer „Fortschritt und Fortbildung in der Medizin“ im November 1996 wurde erstmals in Deutschland formuliert, dass alle Neugeborenen einem OAE-Screening-Verfahren zugeführt werden sollten [108] [110]. Anlässlich der „European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening“ im Mai 1998 in Mailand wurde die Forderung nach generellen Neugeborenen-Hörscreening-Programmen in Europa erörtert. Man einigte sich darauf, dass ein „Gezieltes [Anm.: d.h. für Kinder mit einem erhöhten Risiko] Neugeborenen-Hörscreening zusammen mit verhaltensaudiometrischen Testverfahren im Alter von 7-9 Monaten ... kostenintensiver und ineffektiver als ein universelles Neugeborenen-Screening“ sei [168]. Klinische Studien zeigten die Effektivität des universellen Neugeborenen Screenings im

Hinblick auf die Früherkennung von mindestens mittelgradigen angeborenen permanenten Schwerhörigkeiten [2] [66].

Die Einführung eines flächendeckenden Neugeborenen-Hörscreenings wird derzeit als Mittel zur Verbesserung der Früherfassung einer kindlichen Hörstörung im deutschsprachigen Raum diskutiert. Modelle zur Durchführung eines universellen Hörscreenings werden gefordert und einzelne Projekte vorgestellt [5] [17] [22] [55] [62] [73] [97] [98] [105] [107] [122] [135] [136] [144] [154] [168]. Dabei spielen auch gesundheitspolitische und -ökonomische Aspekte eine Rolle [18] [56]. In einer interdisziplinären Konsensuskonferenz zum Neugeborenen-Hörscreening (IKKNHS) einigte man sich in Deutschland auf die Einführung eines generellen beidseitigen Hörscreenings, welches klinikbasiert durch Messung der OAE's durchgeführt werden soll [109].

Trotz der allgemeinen Befürwortung eines universellen Neugeborenen-Hörscreenings werden auch Bedenken zur Durchführung geäußert: In einer Untersuchung zur Einstellung und Ängsten von 40 Müttern angesichts der Möglichkeit falsch-positiver Befunde im Rahmen des Hörscreenings zeigten Weichbold und Welzl-Müller zwar, dass die „große Mehrheit der Mütter“ dem Hörscreening positiv gegenüber steht. „Allerdings existiert auch ein gewisses Ausmaß an Skepsis und Beunruhigung, das nicht übergangen werden darf“ [164]. Die „Recallraten“ betragen trotz „optimaler Durchführung des Neugeborenen-Hörscreenings häufig ein Vielfaches dessen“, was „z.B. im metabolen oder endokrinen Screening“ von Neugeborenen „typisch ist“ [109]. Ein „potenzieller Nachteil des Hörscreenings besteht in der erheblichen Verunsicherung der Eltern...“ [109].

Zu berücksichtigen ist, dass die Durchführung einer Screening-Untersuchung nicht gleichzusetzen ist mit der Diagnosefindung und erfolgreichen Therapie, denn „eine fundierte Diagnostik und daran anschließende Therapie erfordern interdisziplinäre Zusammenarbeit und Beachtung der individuell verlaufenden Entwicklung“ [6]. Eine wichtige Voraussetzung der Frühdiagnostik von kindlichen Hörstörungen ist „ein gutes und frühzeitiges Screening mit gezielter Weiterüberweisung an ein phoniatriisch-pädaudiologisches Zentrum oder einen niedergelassenen Pädaudiologen“ [107].

## 1.9 Zielsetzung der vorliegenden Untersuchung

Das „Deutsche Zentralregister für kindliche Hörstörungen“ (DZH) in Berlin unter Leitung von Professor Gross und seinen Mitarbeitern hat sich zur Aufgabe gemacht, „eine möglichst realistische Darstellung der epidemiologischen, soziodemographischen und medizinischen Situation hörgeschädigter Kinder in Deutschland zu geben. Dazu ist es notwendig, Kinder mit allen Arten und Ausprägungen einer bleibenden Hörstörung zu erfassen. Prinzipiell ausgenommen sind vorübergehende Schalleitungsstörungen, z.B. Paukenerguß. Auf der Grundlage möglichst vieler Einzelmeldungen sollen Grunderkrankungen oder ursächliche Faktoren, unterschiedliche Schwerhörigkeitstypen und -grade, Inzidenz, Prävalenz und andere epidemiologisch wichtige Faktoren zu Diagnostik, Therapie, Rehabilitation etc. transparenter werden. Derart gewonnene Erkenntnisse können zukünftig die Basis bilden für eine verbesserte Diagnostik, Therapie und Prognose von Hörstörungen“ [29].

An der Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf existiert in der Klinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde seit über zehn Jahren die Ambulanz für Phoniatrie und Pädaudiologie. Eine retrospektive Analyse der dort betreuten Kinder, bei denen erstmals eine Schallempfindungsschwerhörigkeit (SES) diagnostiziert wurde, fehlt bislang. Die vorliegende Arbeit hat daher das Ziel, die fehlenden epidemiologischen Daten darzulegen und dem DZH zur Verfügung zu stellen (z.B. Alter zum Zeitpunkt der Erstdiagnose, Grad der SES, Ätiologie der Hörstörung und Einleitung der Hörgerätversorgung).

## 2. MATERIAL UND METHODIK

Zur Durchführung der Studie wurde das zur Verfügung stehende Aktenmaterial aus dem Funktionsbereich Phoniatrie und Pädaudiologie der Klinik für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde der Heinrich-Heine-Universität (HHU) Düsseldorf ausgewertet. Die Datenerhebung umfasste die Sichtung aller pädaudiologischen Untersuchungsberichte von Kindern, die zur Untersuchung in der Ambulanz für Phoniatrie und Pädaudiologie der Heinrich-Heine-Universität (HHU) Düsseldorf zwischen 1989 und 1999 vorstellig wurden. In diesem Zeitraum wurden 6347 Kinder aufgrund einer Hör- und /oder Sprachstörung untersucht.

Die Vorstellung erfolgte entweder auf Zuweisung z.B. durch einen niedergelassenen Kinder- oder Hals-Nasen-Ohrenarzt (extern) oder im Rahmen einer konsiliarischen Untersuchung einer Abteilung der HHU Düsseldorf (intern).

Die gesichteten Akten bestanden aus Anamnesen der hör- und/oder sprachgestörten Kinder, sowie aus ärztlichen Befundbögen, subjektiven und objektiven Hörprüfungsergebnissen, extern und/oder intern erhobenen Befunden und ärztlichen Briefen zur Vorgeschichte. Die Untersuchungspopulation rekrutierte sich aus den 6347 gesichteten pädaudiologischen Untersuchungsakten.

In die Untersuchung wurden alle die Kinder einbezogen, bei denen vor Erreichen des 18. Lebensjahrs im Zeitraum vom 1.1.1989 bis 31.12.1999 eine ein- oder beidseitige SES diagnostiziert wurde. Im genannten Untersuchungszeitraum wurde bei 699 Kindern eine ein- oder beidseitige SES festgestellt.

Es wurden die 658 Kinder als Untersuchungspopulation berücksichtigt, bei denen erstmalig eine ein- oder beidseitige SES in der Ambulanz für Phoniatrie und Pädaudiologie der HHU Düsseldorf diagnostiziert wurde. Bei den übrigen 41 Kindern wurde eine ein- oder beidseitige SES erstmals außerhalb der Ambulanz diagnostiziert und dokumentiert. Die Vorstellung in der pädaudiologischen Ambulanz erfolgte dann zur Kontrolluntersuchung oder zur Hörgerätekontrolle oder -neuanpassung.

Die angegebenen objektiven und subjektiven Hörprüfungsmethoden wurden dokumentiert. Kinder mit einer reinen Schallleitungsschwerhörigkeit wurden in die Untersuchung nicht miteinbezogen. Eine Sonderstellung nahm die kombinierte Schwerhörigkeit ein. Bei einer kombinierten Schwerhörigkeit wurde

nur die Innenohrhörleistung berücksichtigt und bewertet. Im einzelnen fand eine Auswertung der gesichteten Akten nach folgenden Kriterien statt:

## 2.1 Alter bei Diagnose

Das Lebensalter des Kindes bei Diagnose der SES wurde in Monaten erfasst. Als Zeitpunkt der Diagnose wurde die Feststellung der SES anhand einer dem Alter des Kindes entsprechenden subjektiven und/oder objektiven Hörprüfungsmethode durch den pädaudiologisch tätigen Arzt festgelegt.

Es erfolgte die Einteilung in fünf Altersgruppen:

Altersgruppe I: Zeitpunkt der Diagnosestellung im Alter zwischen 0 und 36 Monaten (oder 0-3 Jahren)

Altersgruppe II: Zeitpunkt der Diagnosestellung im Alter zwischen 36,1 und 72 Monaten (oder 3,1-6 Jahren)

Altersgruppe III: Zeitpunkt der Diagnosestellung im Alter zwischen 72,1 und 108 Monaten (oder 6,1-9 Jahren)

Altersgruppe IV: Zeitpunkt der Diagnosestellung im Alter zwischen 108,1 und 144 Monaten (oder 9 - 12 Jahren)

Altersgruppe V: Zeitpunkt der Diagnosestellung im Alter zwischen 144,1 und 180 Monaten (oder 12,1 - 18 Jahren)

## 2.2 Gradeinteilung der SES

In Anlehnung an die Einteilung nach Biesalski [11] und unter Berücksichtigung der Bedeutung des mittelfrequenten Bereiches des Tonaudiogramms für den Spracherwerb [78] wurde in der vorliegenden Untersuchung folgende Gradeinteilung der SES vorgenommen:

Hörverlust bis 20 dB HL: normales Gehör

Hörverlust bis 40 dB HL: geringgradige Schwerhörigkeit

Hörverlust bis 70 dB HL: mittelgradige Schwerhörigkeit

Hörverlust bis 90 dB HL: hochgradige Schwerhörigkeit

Hörverlust über 90 dB HL : an Taubheit grenzende Schwerhörigkeit

Hörverlust über 100 dB HL ohne Nachweis audiometrischer Antworten: Taubheit  
Hochtonschwerhörigkeiten oberhalb von 4000 Hz wurden der geringgradigen Schwerhörigkeit zugeordnet, da sie mit Ausnahme der Zischlautbildung kaum

Einfluss auf die Sprachentwicklung haben. Bei einer nicht pantonal ausgeprägten Schwerhörigkeit wurde die Einteilung nach dem maximalen Hörverlust im Hauptsprachbereich vorgenommen.

Es wurden ein- und beidseitige Hörstörungen getrennt erfasst. Bei einer beidseitigen SES wurde der Schweregrad nach dem Hörverlust auf dem besser hörenden Ohr festgelegt. Beidseitige Hörstörungen wurden dann als symmetrisch gewertet, wenn die Hörschwelle beider Ohren nicht mehr als 10 dB differierte. Alle anderen beidseitigen SES wurden als different bezeichnet.

### 2.3 Herkunftsland der Eltern

Die Muttersprache der Eltern entspricht in der Regel der Sprache des Herkunftslandes. Kinder von Einwanderern, Übersiedlern und Asylanten sind durch die besonderen Lebensumstände und ihre Kultur gegebenenfalls in der Früherkennung einer Hörstörung benachteiligt. Sprachschwierigkeiten oder Übersiedlung aus einem anderen Land können ein spätes Aufsuchen von Arzt und Einrichtungen in Deutschland herbeiführen. Es ergeben sich möglicherweise Verständigungsschwierigkeiten mit Arzt und Einrichtungen. Möglicherweise wird durch eine zweisprachige Erziehung eine Hörstörung nicht früh genug erkannt. In der Untersuchung wurde deshalb das Herkunftsland der Eltern dokumentiert.

### 2.4 Ätiologie der SES

Hinsichtlich der Ätiologie wurde die SES in unbekannte, hereditäre und erworbene Ursachen unterteilt. Konnte aus den Unterlagen nicht auf eine mögliche Ätiologie der Hörstörung geschlossen werden und wurden keine Risikofaktoren für das Auftreten einer SES genannt, so wurde die Ätiologie als „unbekannt“ bewertet. Die schwerhörigen Kinder wurden bei einer (vermutlich) erworbenen SES gemäss der in der Einleitung genannten Gruppen den prä-, peri- und postnatalen Risikofaktoren zugeordnet (siehe Kap.1.6.2).

Eine hereditäre Hörstörung wurde in Anlehnung an die Untersuchung schwerhöriger Kinder in Köln [24] sowie in Anlehnung an die Datenerhebung des 1994 etablierten „Deutschen Zentralregisters für kindliche Hörstörungen“ (DHZ) in Berlin [40] dann vermutet, wenn anamnestisch eine permanente Hörstörung bei

Blutsverwandten 1. oder 2. Grades und/oder eine syndromale Hörstörung vorlag und/oder eine Konsanguinität der Eltern angegeben wurde.

## 2.5 Hörgerätversorgung

Fand eine Hörgerätversorgung der ein- oder beidseitigen SES statt, dann wurde der Zeitpunkt der Hörgerätversorgung erfasst. Bei Indikationsstellung und Anpassung eines Hörgerätes in der pädaudiologischen Ambulanz der HHU Düsseldorf wurde das Datum der Erstanpassung als Zeitpunkt der Hörgerätversorgung festgelegt. Erfolgte die Hörgeräterstanpassung auswärts, z.B. durch einen Hörgeräteakustiker, wurde das Datum der auswärtigen Erstanpassung als Zeitpunkt der Hörgerätversorgung festgelegt. Konnte das Datum der auswärtigen Anpassung anhand des Aktenmaterials nicht nachvollzogen werden, wurde der Zeitpunkt der Hörgerätversorgung auf das Datum der Hörgerätüberprüfung nach auswärtiger Anpassung in domo festgelegt. Als die Latenz der Hörgerätversorgung eines Kindes wurde der Zeitraum zwischen Zeitpunkt der Erstdiagnose der SES und Hörgerätenpassung bezeichnet. Es wurde dokumentiert, ob es sich um eine ein- oder beidseitige Hörgerätversorgung handelte. Wurde im weiteren zeitlichen Verlauf noch eine zusätzliche Hörgerätversorgung bei einem bereits hörgerätversorgten Kind indiziert, so wurde eine Fallbeschreibung vorgenommen.

## 2.6 Nachbeobachtung der Untersuchungspopulation

Das Datum der letzten Vorstellung in der Ambulanz für Phoniatrie und Pädaudiologie der HHU Düsseldorf, bei der eine verwertbare subjektive und/oder objektive Hörprüfung stattfand, wurde protokolliert. Zeigte sich anhand des erhobenen Befundes eine Verschlechterung der ein- oder beidseitigen Hörschwelle im Hauptsprachbereich von  $>10$  dB, so wurde eine Progredienz der Hörstörung angenommen.

## 2.7 Statistische Auswertung

Die Auswertung erfolgte mit Hilfe des Programmsystems SPSS (Version 11.5) zur statistischen Datenanalyse [15]. Für die Analyse der Daten wurden je nach Fragestellung unterschiedliche Auswertungsmethoden eingesetzt. Für die deskrip-



tive Darstellung wurden einfache Häufigkeitsangaben sowie Mittelwerte und Standardabweichungen ermittelt [15]. Der Vergleich relativer Häufigkeiten wurde mit dem Vierfelder- $\chi^2$ -Test durchgeführt [81]. Unterschiede zwischen den Gruppen (z.B. Grad der SES) wurden varianzanalytisch untersucht; es kamen parametrische Verfahren (T-Test oder ANOVA Post-hoc Test Dunnett's T3) zum Einsatz [15]. Als Grundlage galt der zentrale Grenzwertsatz, wonach bei hinreichend großem Stichprobenumfang die Daten in eine Normalverteilung übergehen [13] [81]. Das Signifikanzniveau wurde in Abhängigkeit von den Irrtumswahrscheinlichkeiten  $\alpha=0,001$ ,  $\alpha=0,01$  oder  $\alpha=0,05$  entsprechend auf  $p\leq 0,001$ ,  $p\leq 0,01$  oder  $p\leq 0,05$  festgelegt [81].

### 3. ERGEBNISSE

#### 3.1 Ergebnisse der Gesamtpopulation (n=6347)

In der vorliegenden Erhebung wurden die Diagnostik und Therapie bei 658 Kindern evaluiert, bei denen erstmalig anlässlich der Untersuchungen in der Ambulanz für Phoniatrie und Pädaudiologie der Heinrich-Heine-Universitätsklinik (HHU) Düsseldorf eine ein- oder beidseitige Schallempfindungsschwerhörigkeit (SES) diagnostiziert wurde. Dazu wurden Akten von 6347 Kindern, die zwischen dem 1.1.1989 und dem 31.12.1999 in der Ambulanz für Phoniatrie und Pädaudiologie der HHU aufgrund einer Hör- und/oder Sprachstörung vorstellig wurden, gesichtet. In der Gesamtpopulation wurden 3893 Jungen (61,3%) und 2454 Mädchen (38,7%) vorstellig (Abb.1).

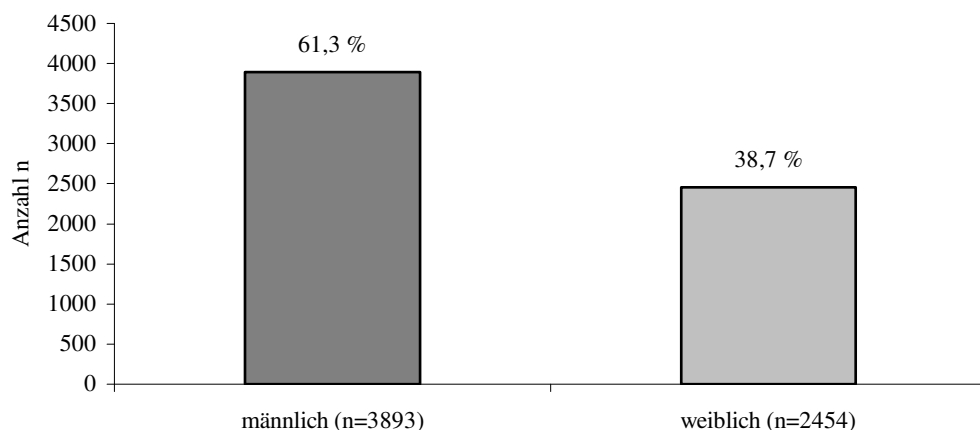


Abbildung 1

Anzahl der Kinder insgesamt (n=6347), die sich in der Ambulanz für Phoniatrie und Pädaudiologie der HHU Düsseldorf vorstellten (Geschlechtsverteilung)

Abbildung 2 zeigt die Verteilung der Kinder nach Geschlecht bezogen auf das Jahr der Vorstellung (1989-1999).

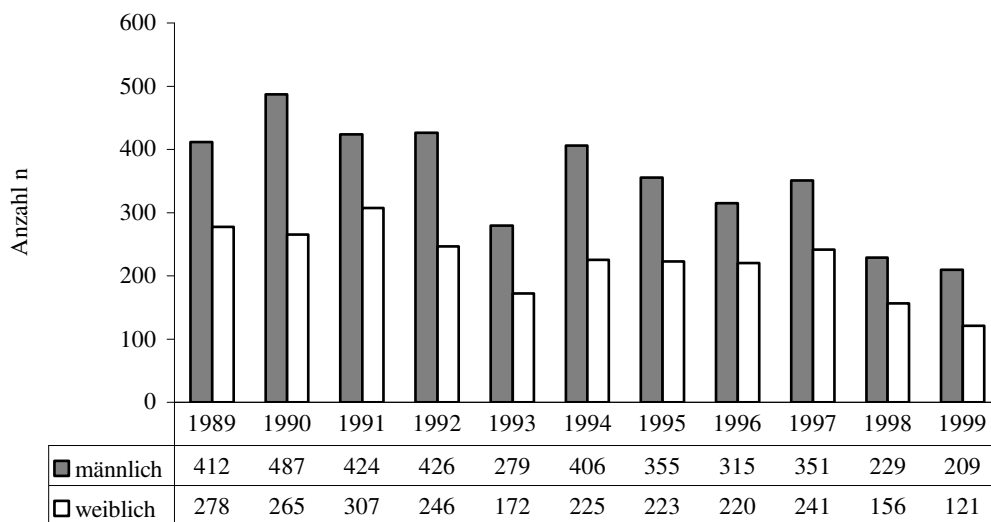


Abbildung 2

Anzahl der Kinder, die sich in der Ambulanz für Phoniatrie und Pädaudiologie der HHU Düsseldorf vorstellten (getrennt nach Geschlecht), bezogen auf das Jahr der Vorstellung (1989-1999)

Von der Gesamtpopulation (n=6347) wurde bei 658 Kindern (10,4%) eine SES erstmalig diagnostiziert (=Untersuchungspopulation). Bei weiteren 41 der 6347 Kinder (0,06%) war bereits auswärtig eine ein- oder beidseitige SES diagnostiziert und ggf. therapiert worden. Bei diesen Kindern (22 Jungen und 19 Mädchen) fand in der Ambulanz für Phoniatrie und Pädaudiologie der HHU Düsseldorf eine Kontrolle des Hörvermögens sowie ggf. eine Hörgerätkontrolle bzw. -neuanpassung statt. Deshalb wurde diese Gruppe in der vorliegenden Untersuchung nicht evaluiert.

Die folgende Abbildung 3 gibt eine Übersicht über die Kinder, die sich in der Ambulanz für Phoniatrie und Pädaudiologie an der HHU vorstellten, aufgeteilt nach Kindern ohne SES (n=5648), Kindern mit erstdiagnostizierter SES (Untersuchungspopulation n=658) und Kindern mit auswärtig diagnostizierter und ggf. therapierter SES (n=41):

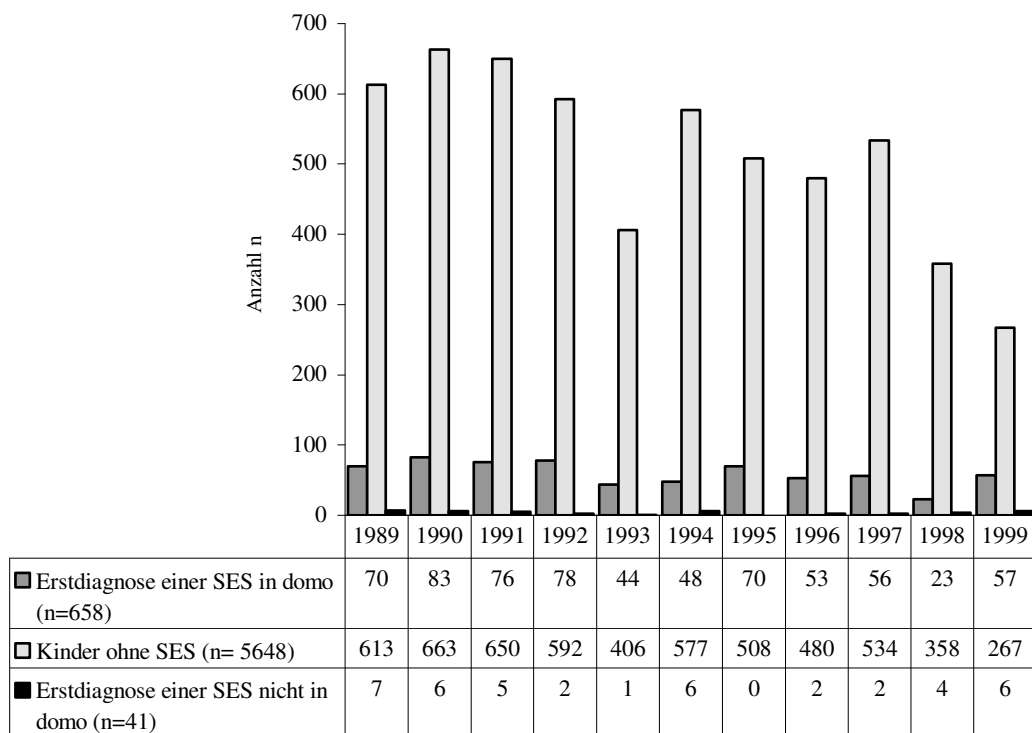


Abbildung 3

Häufigkeit der Erstvorstellung der Kinder getrennt nach Jahr der Vorstellung (1989-1999) und Ergebnis der Diagnostik (keine SES/neudiagnostizierte SES in domo (Untersuchungspopulation)/ bereits außerhalb diagnostizierte SES)

Die Untersuchungspopulation bestand aus 374 Jungen (56,8%) und 284 Mädchen (43,2%) (Abb.4):

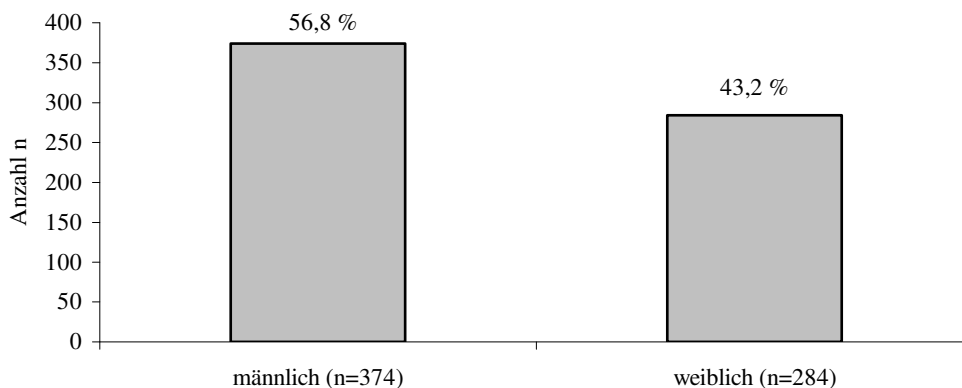


Abbildung 4

Häufigkeit der Erstdiagnose einer SES in der Ambulanz für Pädaudiologie und Phoniatrie der HHU (n=658) getrennt nach Geschlecht

Insgesamt war der Anteil der Jungen (61,3%), die erstmalig in der Ambulanz für Phoniatrie und Pädaudiologie der HHU Düsseldorf vorgestellt wurden, größer als der Anteil der Mädchen (38,7%) (siehe Abb.1). Der Anteil der Jungen (56,8%), bei denen erstmals eine ein- oder beidseitige SES diagnostiziert wurde, war ebenfalls größer als der Anteil der Mädchen (43,2%) (siehe Abb.4). Das Verhältnis der Jungen zu Mädchen, bei denen eine SES in der Ambulanz für Phoniatrie und Pädaudiologie der HHU Düsseldorf erstdiagnostiziert wurde (Untersuchungspopulation n=658), unterschied sich nicht signifikant von der Geschlechtsverteilung der Gesamtpopulation (n=6347) ( $p > 0,01$ ;  $\chi^2$  Test bei  $\alpha = 0,01$ ). Zum Vergleich siehe Abbildungen 1 und 4.

### 3.2 Ergebnisse der Untersuchungspopulation (n=658)

Bei 168 der 658 Kinder (25,5%) wurde erstmalig eine einseitige SES diagnostiziert. Davon waren 95 (56,5%) Jungen und 73 (43,5%) Mädchen. Bei 490 der 658 Kinder (74,5%) wurde erstmalig eine beidseitige SES diagnostiziert. Davon waren 279 (56,9%) Jungen und 211 (43,1%) Mädchen. Bezüglich des Geschlechtsverhältnisses lag kein signifikanter Unterschied zwischen der Gruppe der einseitig hörgestörten und der Gruppe der beidseitig hörgestörten Kinder vor ( $p > 0,01$ ;  $\chi^2$  Test bei  $\alpha = 0,01$ ). In beiden Gruppen waren mehr Jungen als Mädchen schwerhörig. Bei 434 der 658 Kinder (66,0%) war die Schwerhörigkeit beidseitig symmetrisch. Davon waren 256 Jungen (59,0%) und 178 Mädchen (41,0%). Bei 56 der 658 Kinder (8,5%) lag eine beidseitig differente Schwerhörigkeit vor, davon waren 23 Jungen (41,1%) und 33 Mädchen (58,9%) (Abb.5).

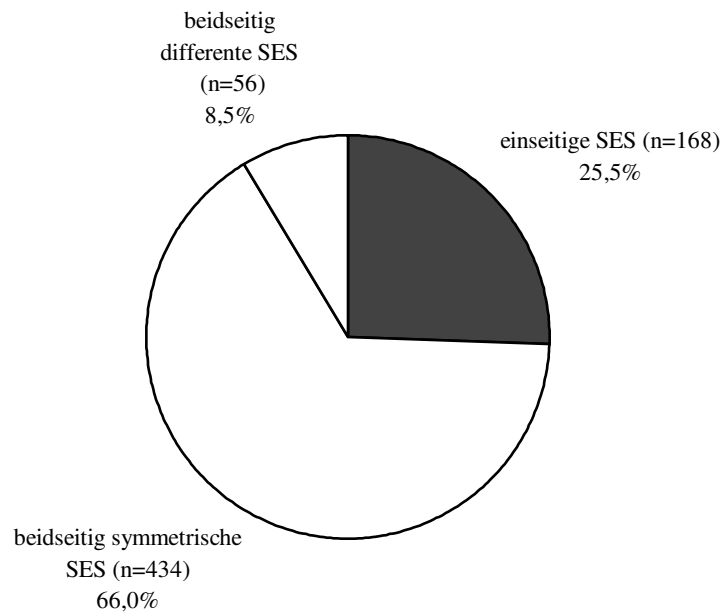


Abbildung 5

Anteil der Kinder mit einseitiger, beidseitig symmetrischer und beidseitig differenter SES

Die drei Jahrgänge mit der höchsten Anzahl an Kindern mit einer einseitigen SES waren die Jahrgänge 1986, 1988 und 1989 mit jeweils 16 Kindern (Abb. 6). Die drei Jahrgänge mit der höchsten Anzahl an Kindern mit einer beidseitigen SES waren die Jahrgänge 1988, 1989 und 1991 mit jeweils 48, 46 bzw. 41 Kindern (Abb.7). Die Abbildungen 6 und 7 zeigen die Verteilung der Kinder getrennt nach ein- und beidseitiger SES geordnet nach Anzahl der vertretenen Geburtenjahrgänge:

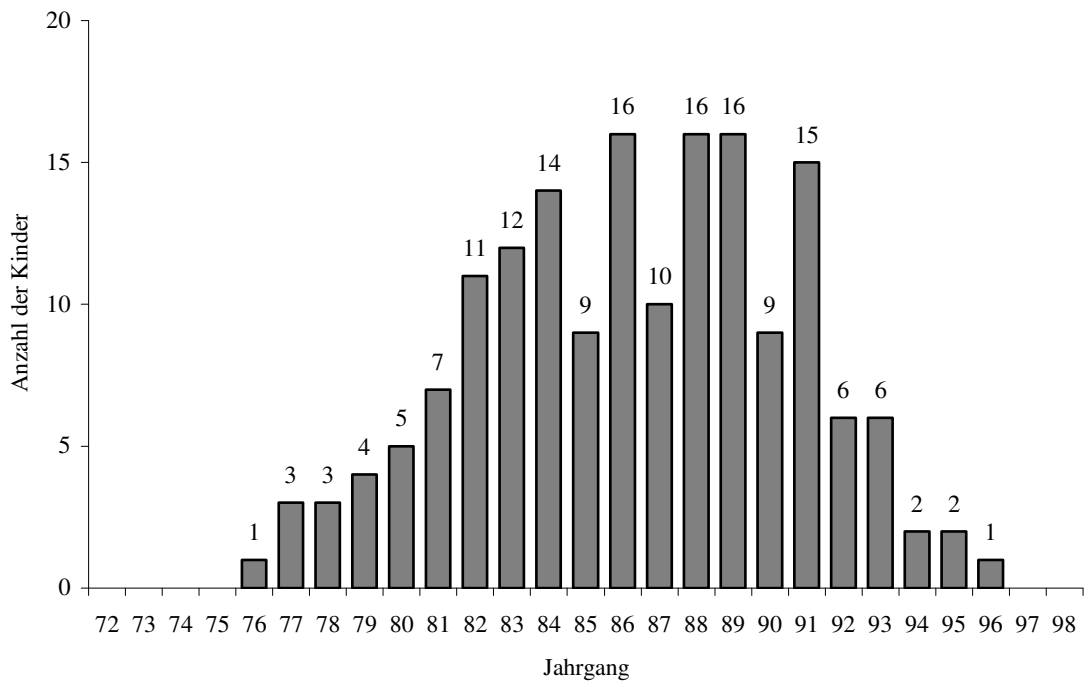


Abbildung 6  
Kinder mit einseitiger SES (n=168) nach Geburtenjahrgängen 1972 – 1998

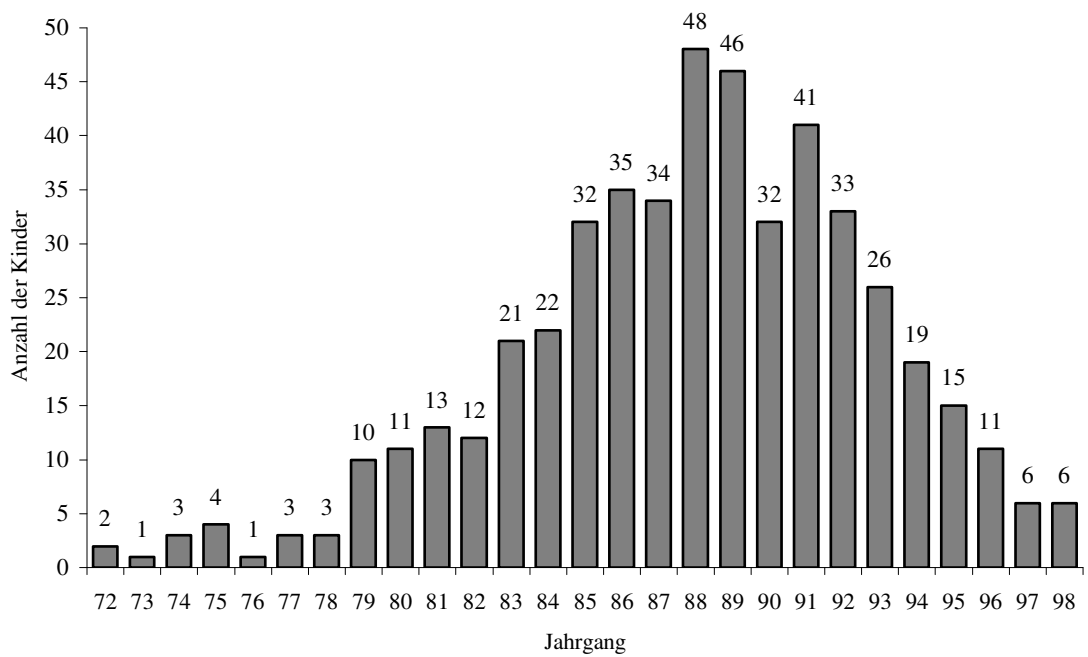


Abbildung 7  
Kinder mit beidseitiger SES (n=490) nach Geburtenjahrgängen 1972 – 1998

### 3.2.1 Alter bei Erstdiagnose der SES

Das mittlere Alter bei Erstdiagnose einer ein- oder beidseitigen SES (n=658) betrug  $70,7 \pm 46,7$  Monate bzw.  $5,9 \pm 3,9$  Jahre.

Das mittlere Alter bei Erstdiagnose einer einseitigen SES (n=168) betrug  $88,3 \pm 36,3$  Monate bzw.  $7,4 \pm 3,0$  Jahre.

Das mittlere Alter bei Erstdiagnose einer beidseitigen SES (n=490) betrug  $64,6 \pm 48,3$  Monate bzw.  $5,4 \pm 4,0$  Jahre.

Es bestand ein signifikanter Unterschied hinsichtlich des mittleren Alters bei Erstdiagnose zwischen einseitig und beidseitig diagnostizierter SES ( $p < 0,001$ ; T-Test bei unabhängigen Stichproben bei  $\alpha = 0,001$ ). Eine beidseitige SES wurde signifikant früher erfasst als eine einseitige SES.

Zur Veranschaulichung wurden in den Abbildungen 8 und 9 die Kinder getrennt nach ein- und beidseitiger SES in die Altersgruppierung Gruppe I – V eingeteilt (siehe Kapitel 2.1 Material und Methodik).

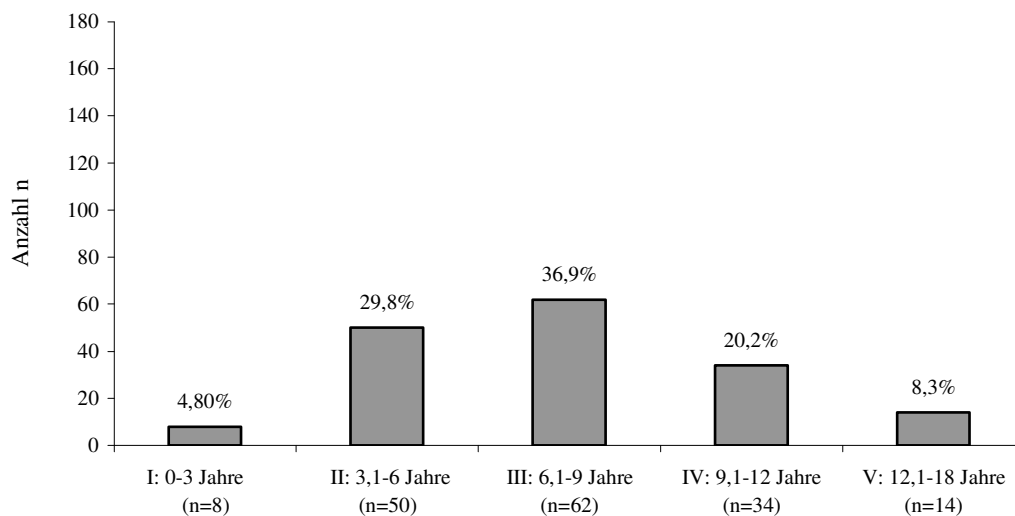


Abbildung 8

Anteil der Kinder mit einseitiger SES (n=168) in den Altersgruppen I-V



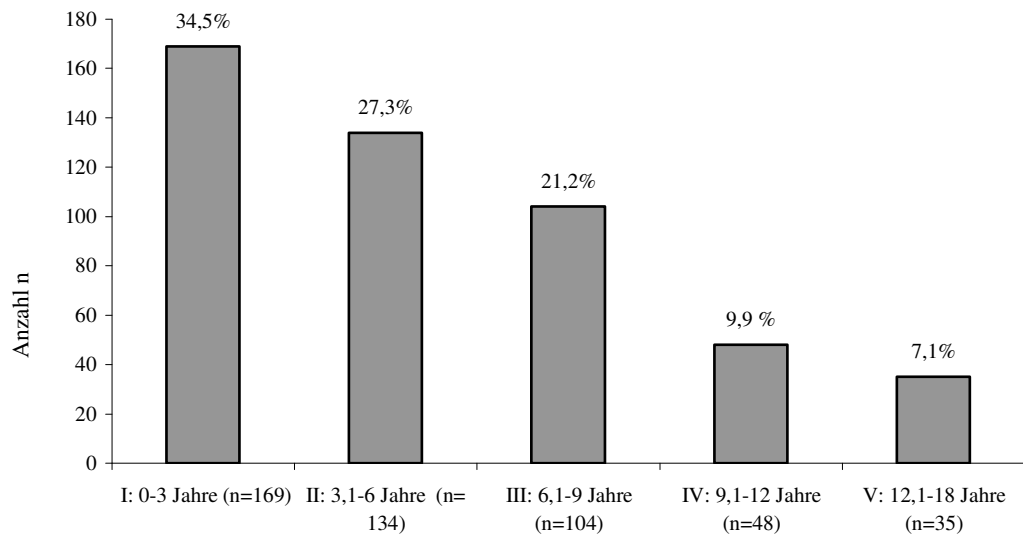


Abbildung 9

Anteil der Kinder mit beidseitiger SES (n=490) in den Altersgruppen I-V

### 3.2.1.1 Gruppe der einseitig hörgestörten Kinder (n=168)

Bei 3 einseitig hörgestörten Kindern (1,8%) wurde bis zur Vollendung des 12. Lebensmonats (1. Lebensjahr) die Diagnose einer einseitigen SES gestellt. Das durchschnittliche Alter bei Erstdiagnose der SES lag in dieser Gruppe bei  $5,1 \pm 6,0$  Monaten. Die Ätiologie der einseitigen Hörstörung blieb bei einem Kind (n=1) unbekannt, bei einem Kind (n=1) war eine syndromale Erkrankung bekannt, bei einem Kind (n=1) (Frühgeburt) waren perinatal potentiell ototoxische Medikamente verabreicht worden. Bei insgesamt 58 einseitig hörgestörten Kindern (34,5%) wurde bis zur Vollendung des 72. Lebensmonats (6. Lebensjahr), d. h. bis zum Alter der Einschulung, die Diagnose einer einseitigen SES gestellt. Das durchschnittliche Alter bei Erstdiagnose der SES lag in dieser Gruppe bei  $52,9 \pm 17,3$  Monaten bzw.  $4,4 \pm 1,4$  Jahren.

Bei 38 Kindern (65,5 %) dieser Gruppe war die Ätiologie der SES unbekannt. Bei 8 Kindern (13,7 %) dieser Gruppe wurde eine hereditäre Genese vermutet. Der Verdacht auf eine erworbene SES wurde bei 12 der 58 Kinder (20,6%) geäußert.

### 3.2.1.2 Gruppe der beidseitig hörgestörten Kinder (n=490)

Bei 58 beidseitig hörgestörten Kindern (11,8%) wurde bis zur Vollendung des 12. Lebensmonats (1. Lebensjahr) die Diagnose einer beidseitigen SES gestellt. Das durchschnittliche Alter bei Erstdiagnose der SES lag in dieser Gruppe bei  $6,2 \pm 3,1$  Monaten. Bei 19 Kindern (32,8%) dieser Gruppe war die Ätiologie der SES unbekannt. Bei 16 Kindern (27,6%) dieser Gruppe wurde eine hereditäre Genese vermutet. Der Verdacht auf eine erworbene SES wurde bei 23 Kindern (39,6 %) geäußert. Bei insgesamt 303 (61,8 %) beidseitig hörgestörten Kindern wurde bis zur Vollendung des 72. Lebensmonats (6. Lebensjahr), d. h. bis zum Alter der Einschulung, die Diagnose einer beidseitigen SES gestellt. Das durchschnittliche Alter bei Erstdiagnose der SES lag in dieser Gruppe bei  $33,9 \pm 21,1$  Monaten bzw.  $2,8 \pm 1,8$  Jahre. Bei 159 Kindern in dieser Gruppe (52,5%) blieb die Ätiologie der SES ungeklärt. Bei 69 Kindern (22,8%) wurde eine hereditäre Ursache der SES vermutet. Bei 75 Kindern (24,7%) wurde eine erworbene Genese vermutet.

Tabelle 1 gibt eine Übersicht über die Verteilung der Kinder hinsichtlich des Alters bei Erstdiagnose (ED) der SES bis einschliesslich des 12. Lebensmonats bzw. bei ED nach dem 12. Lebensmonat:

n	ED bis 12. Lebensmonat	ED nach 12. Lebensmonat
einseitige SES (n=168)	3 (1,8%)	165 (98,2%)
beidseitige SES (n=490)	58 (11,8%)	432 (88,2%)

Tabelle 1

Es wurden signifikant mehr Kinder mit einer beidseitigen SES als Kinder mit einer einseitigen SES bis zum Ende des 1. Lebensjahrs (bis einschliesslich 12. Lebensmonat) diagnostiziert (siehe Tab.1,  $p < 0,001$ ;  $\chi^2$  Test bei  $\alpha = 0,001$ ).

Tabelle 2 gibt eine Übersicht über die Verteilung der Kinder hinsichtlich des Alters bei ED der Hörstörung bis einschliesslich des 72. Lebensmonats und ED nach dem 72. Lebensmonat (6. Lebensjahr):

n	ED bis 72. Lebensmonat	ED nach 72. Lebensmonat
einseitige SES (n=168)	58 (34,5%)	110(65,5%)
beidseitige SES (n=490)	303 (61,8%)	187 (38,2%)

Tabelle 2

Es wurden signifikant mehr Kinder mit einer beidseitigen SES als Kinder mit einer einseitigen SES bis zum Ende des 6. Lebensjahr (bis einschliesslich 72. Lebensmonat) diagnostiziert ( $p < 0,001$ ;  $\chi^2$  Test bei  $\alpha = 0,001$ ).

### 3.2.2 Gradeinteilung der SES

Der Schweregrad der SES wurde eingeteilt in: geringgradig, mittelgradig, hochgradig oder an Taubheit grenzend/bzw. Taubheit (siehe Kapitel 2.2 Material und Methodik).

Im Fall einer ein- oder beidseitigen SES (n=658) wurde bei 190 Kindern (28,9%) eine geringgradige SES, bei 221 Kindern (33,6%) eine mittelgradige SES, bei 90 Kindern (13,7%) eine hochgradige SES und bei 157 Kindern (23,9%) eine an Taubheit grenzende SES bzw. Taubheit diagnostiziert (Abb.10).

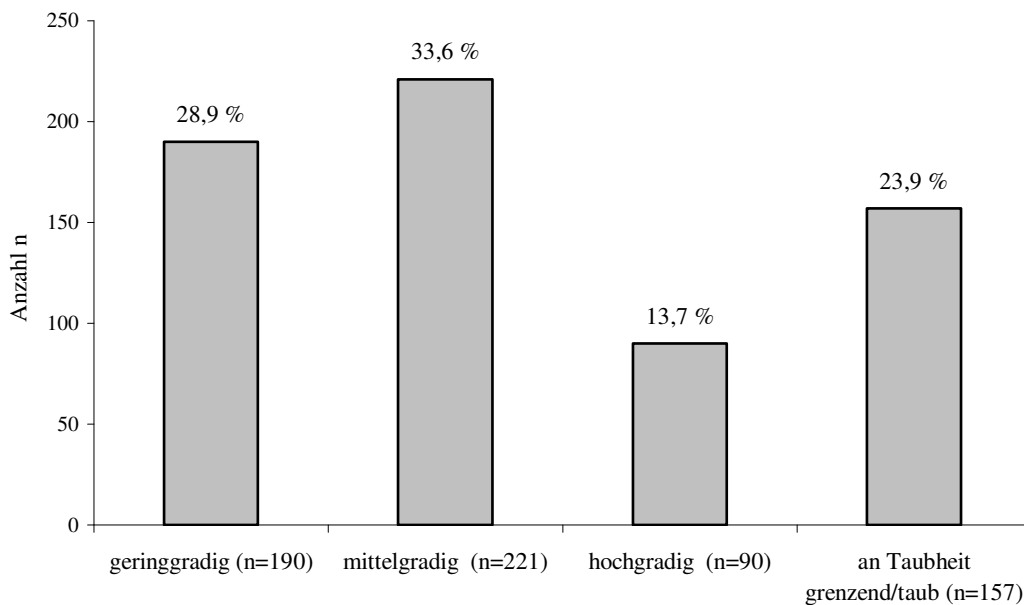


Abbildung 10

Verteilung der Kinder nach Ausprägung der SES (n gesamt=658)

37,6% (n=247) aller erstdiagnostizierten 658 Kinder mit einer ein- oder beidseitigen SES hatten einen Hörverlust von mehr als 70 dB und waren somit mindestens hochgradig schwerhörig.

### 3.2.2.1 Gruppe der einseitig hörgestörten Kinder (n=168)

In der Gruppe der Kinder mit einseitiger SES (n=168) wurde bei 28 Kindern (16,7%) eine geringgradige, bei 42 Kindern (25,0%) eine mittelgradige, bei 32 Kindern (19,0%) eine hochgradige und bei 66 Kindern (39,3%) eine an Taubheit grenzende SES bzw. Taubheit diagnostiziert (Abb.11).

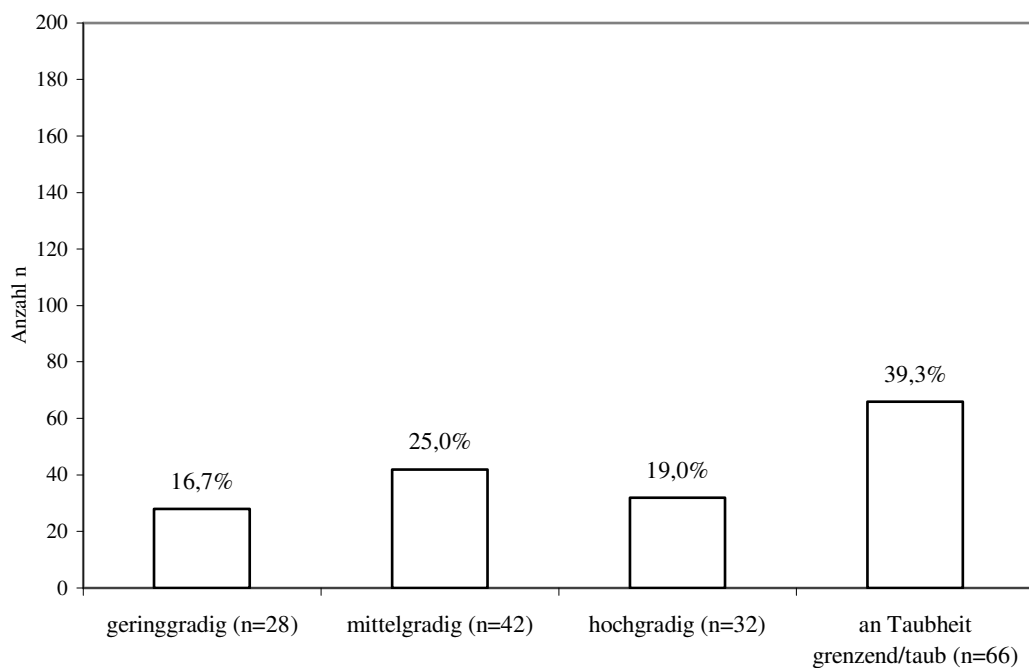


Abbildung 11

Verteilung der Kinder mit einseitiger SES nach Ausprägung der SES (n=168)

Das durchschnittliche Alter bei Diagnose einer einseitig geringgradigen SES (n=28) betrug  $98,0 \pm 41,3$  Monate bzw.  $8,2 \pm 3,4$  Jahre, einer einseitig mittelgradigen SES (n=42)  $89,1 \pm 39,5$  Monate bzw.  $7,4 \pm 3,3$  Jahre, einer einseitig hochgradigen SES (n=32)  $89,2 \pm 35,8$  Monate bzw.  $7,4 \pm 2,9$  Jahre und einer einseitig an Taubheit grenzenden SES bzw. Taubheit (n=66)  $83,3 \pm 31,8$  Monate bzw.  $6,9 \pm 2,7$  Jahre.

58,3% aller erstdiagnostizierten Kinder mit einer einseitigen SES (n=98) hatten einen Hörverlust von mehr als 70 dB und waren somit mindestens hochgradig einseitig schwerhörig. Es handelte sich um 55 Jungen und 43 Mädchen. Das durchschnittliche Alter bei Diagnose betrug in dieser Gruppe  $85,2 \pm 33,1$  Monate bzw.  $7,1 \pm 2,8$  Jahre.

### 3.2.2.2 Gruppe der beidseitig hörgestörten Kinder (n=490)

In der Gruppe der Kinder mit einer beidseitigen SES (n=490) wurde bei 162 Kindern (33,1%) eine geringgradige, bei 179 Kindern (36,5%) eine mittelgradige, bei 58 Kindern (11,8%) eine hochgradige und bei 91 Kindern (18,6%) eine an Taubheit grenzende SES bzw. Taubheit diagnostiziert (Abb.12).

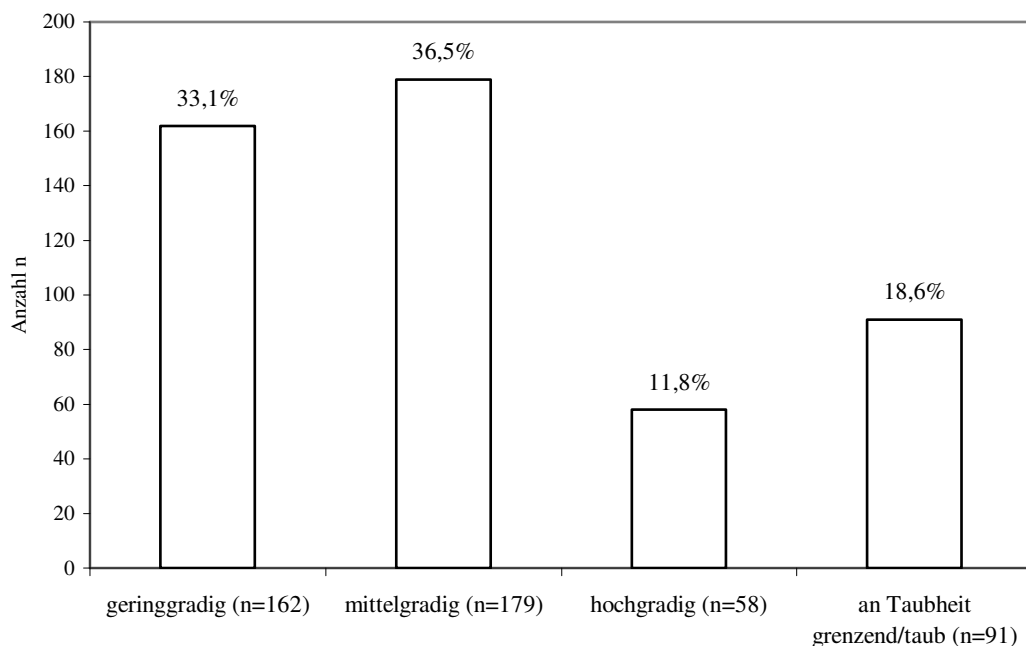


Abbildung 12

Verteilung der Kinder mit beidseitiger SES nach Ausprägung der SES (n=490)

Das Alter bei Diagnose einer beidseitig geringgradigen SES (n=162) betrug durchschnittlich  $94,8 \pm 47,0$  Monate bzw.  $7,9 \pm 3,9$  Jahre, einer beidseitig mittelgradigen SES (n=179)  $65,4 \pm 43,7$  Monate bzw.  $5,5 \pm 3,6$  Jahre, einer beidseitig hochgradigen SES (n=58)  $43,8 \pm 34,3$  Monate bzw.  $3,7 \pm 2,9$  Jahre und einer

beidseitig an Taubheit grenzenden SES bzw. Taubheit (n=91)  $22,7 \pm 22,4$  Monate bzw.  $1,9 \pm 1,9$  Jahre.

30,4% aller erstdiagnostizierten Kinder mit einer beidseitigen SES (n=149) hatten einen Hörverlust von mehr als 70 dB und waren somit mindestens hochgradig schwerhörig. Es handelte sich um 84 Jungen und 65 Mädchen. Das durchschnittliche Alter bei Diagnose betrug in dieser Gruppe  $30,9 \pm 29,3$  Monate bzw.  $2,6 \pm 2,4$  Jahre. Tabelle 3 gibt eine Übersicht über die Verteilung der Kinder mit einer beidseitigen SES unterteilt nach beidseitig symmetrischer SES und beidseitig differenter SES:

beidseitige SES n=490	beidseitig symmetrisch n=434	beidseitig different n=56
Grad der SES	n	n
geringgradig	129 (29,7%)	33 (58,9%)
mittelgradig	165 (38,0%)	14 (25,0%)
hochgradig	52 (12,0%)	6 (10,7%)
an Taubheit grenzend/taub	88 (20,3%)	3 (5,4%)

Tabelle 3

Der unterschiedliche Schweregrad der SES bezogen auf die beidseitig symmetrische und beidseitig differente Schwerhörigkeit war statistisch signifikant ( $p < 0,001$ ;  $\chi^2$  Test bei  $\alpha = 0,001$ ): In der Gruppe der 56 Kinder mit einer beidseitig differenten SES wurde bei 47 Kindern (83,9%) eine gering- oder mittelgradige SES diagnostiziert, während in der Gruppe der 434 Kinder mit einer beidseitig symmetrischen SES bei 294 Kindern (67,7%) eine gering- oder mittelgradige SES ermittelt wurde. In der Gruppe der 56 Kinder mit einer beidseitig differenten SES wurde weniger häufig eine hochgradige oder an Taubheit grenzende SES bzw. beidseitige Taubheit (n=9; 16,7%) diagnostiziert als in der Gruppe der 434 Kinder mit einer beidseitigen symmetrischen SES (n=140; 32,3%).

Der unterschiedliche Schweregrad der SES bezogen auf die ein- oder beidseitige Schwerhörigkeit war statistisch signifikant ( $p < 0,001$ ;  $\chi^2$  Test bei  $\alpha = 0,001$ ): In der Gruppe der 168 Kinder mit einer einseitigen SES lag überwiegend (n=98; 58,3%) eine hochgradige oder an Taubheit grenzende SES bzw. einseitige Taubheit vor. In der Gruppe der 490 Kinder mit einer beidseitigen SES lag überwiegend

(n=341; 69,6%) eine gering- oder mittelgradige beidseitige SES vor (siehe Abb.11 und Abb.12). Die Abbildungen 13 und 14 zeigen die Verteilung der Kinder in den jeweiligen Altersgruppen (durchschnittliches Alter zum Zeitpunkt der Diagnose) in Abhängigkeit von der Ausprägung der SES: geringgradig (g), mittelgradig (m), hochgradig (h) oder an Taubheit grenzend bzw. Taubheit (t):

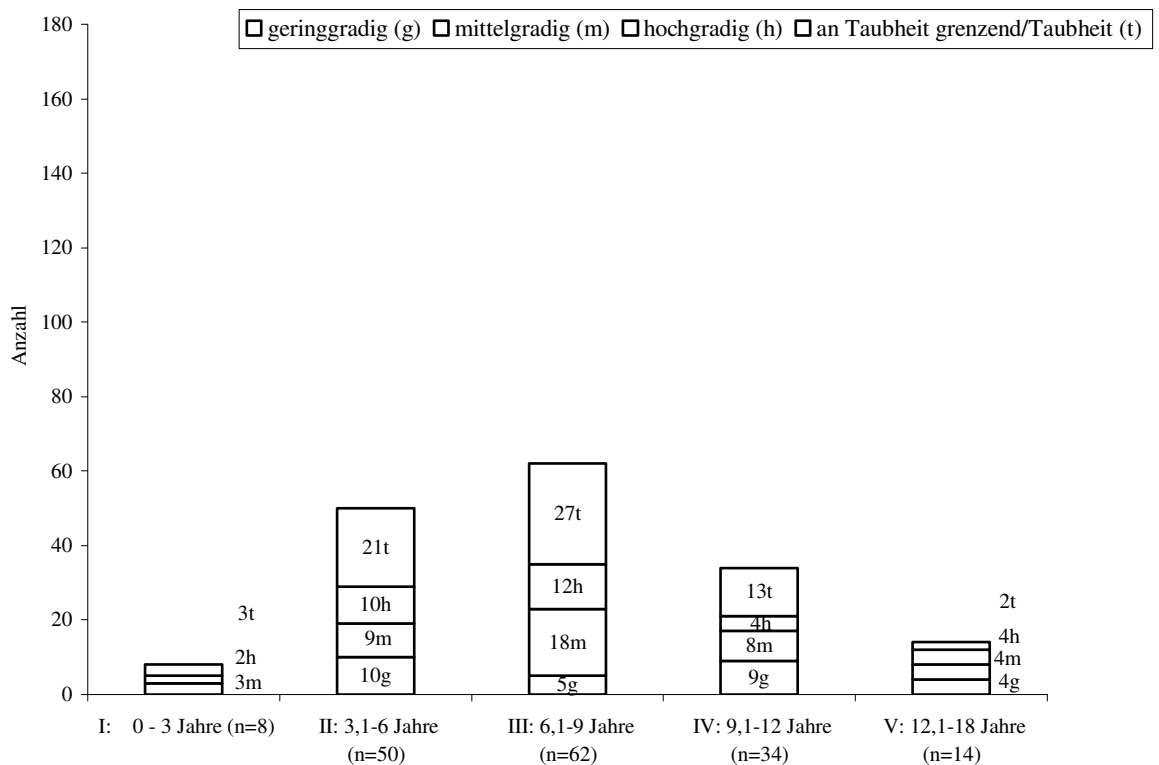


Abbildung 13

Anteil der Kinder mit einseitiger SES (n=168) in fünf Altersgruppen (I-V) - unterteilt nach Grad der einseitigen SES bei Erstdiagnose

Bei einer einseitigen SES unterschieden sich die Mittelwerte bezüglich des Alters bei Erstdiagnose hinsichtlich der Ausprägung der Schwerhörigkeit nicht signifikant ( $p=0,356$ ; ANOVA Varianzanalyse mit Post-hoc test Dunnett-T3 bei  $\alpha=0,05$ ; Abb.13), d.h. der Schweregrad der SES hatte keinen Einfluss auf das Alter der Kinder bei Erstdiagnose der einseitigen SES.

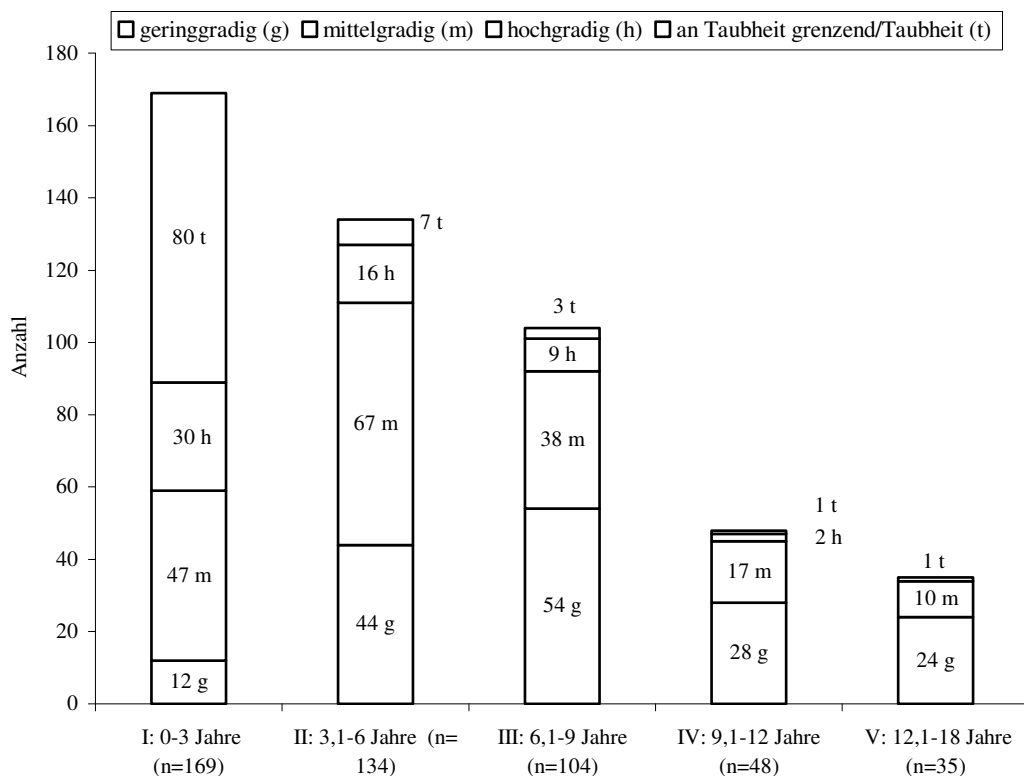


Abbildung 14

Anteil der Kinder mit beidseitiger SES (n=490) in fünf Altersgruppen (I-V) - unterteilt nach Grad der beidseitigen SES bei Erstdiagnose

Bei einer beidseitigen SES unterschieden sich die Mittelwerte bezüglich des Alters bei Erstdiagnose hinsichtlich der Ausprägung der Schwerhörigkeit signifikant in allen Gruppen ( $p < 0,001$ ; ANOVA Varianzanalyse mit Post-hoc test Dunnett-T3 bei  $\alpha = 0,001$ ; Abb.14), d.h. der Schweregrad der SES hatte einen Einfluss auf das Alter der Kinder bei Erstdiagnose der SES.

Je ausgeprägter die beidseitige SES, desto früher wurde sie diagnostiziert. Eine beidseits an Taubheit grenzende SES bzw. Taubheit wurde früher diagnostiziert als eine beidseits hochgradige SES. Eine beidseits hochgradige SES wurde früher diagnostiziert als eine beidseits mittelgradige SES, eine beidseits mittelgradige SES wurde früher diagnostiziert als eine beidseits geringgradige SES.



### 3.2.3 Herkunftsland der Eltern

Abbildung 15 gibt eine Übersicht über die Verteilung des Herkunftslandes der Eltern der Untersuchungspopulation (n=658):

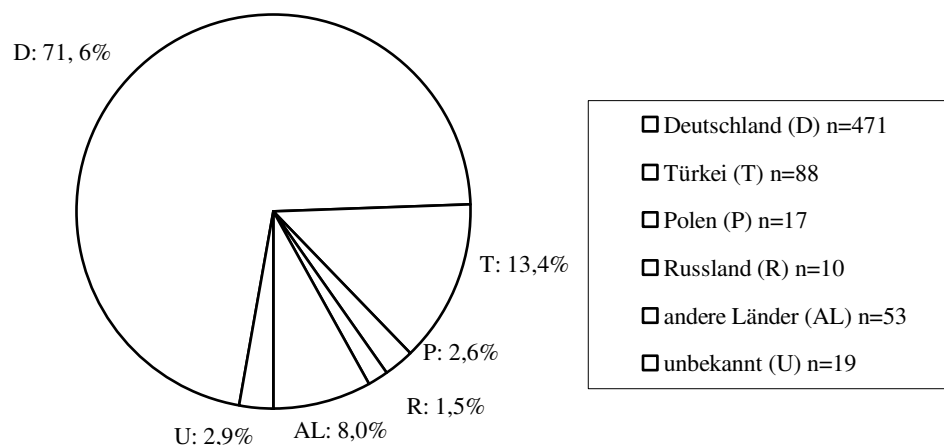


Abbildung 15

Verteilung der Kinder mit ein- oder beidseitiger SES (n=658) nach dem Herkunftsland der Eltern

Bei 471 Kindern (71,6%) stammten die Eltern aus Deutschland. Bei 187 Kindern (28,4%) war Deutschland nicht das Herkunftsland der Eltern. Von diesen 187 Kindern konnte bei 88 Kindern (13,4%) die Türkei als Herkunftsland der Eltern festgestellt werden. Bei 17 Kindern (2,6%) waren die Eltern aus Polen eingewandert, bei 10 Kindern (1,5 %) war Russland das Herkunftsland der Eltern. Bei weiteren 53 Kindern (8,0%) war anhand der Akteneinträge das Ursprungsland der Eltern ersichtlich (z.B. Italien, Griechenland etc.), bei den übrigen 19 Kindern (2,9 %) war anhand des Datenmaterials nicht zu ermitteln, aus welchem anderen Land die Eltern eingewandert waren (Abbildung15).

Das Alter bei Erstdiagnose einer ein- oder beidseitigen SES betrug bei den Kindern deutscher Herkunft (n=471) durchschnittlich  $71,2 \pm 46,3$  Monate bzw.  $5,9 \pm 3,9$  Jahre (Abb. 16).

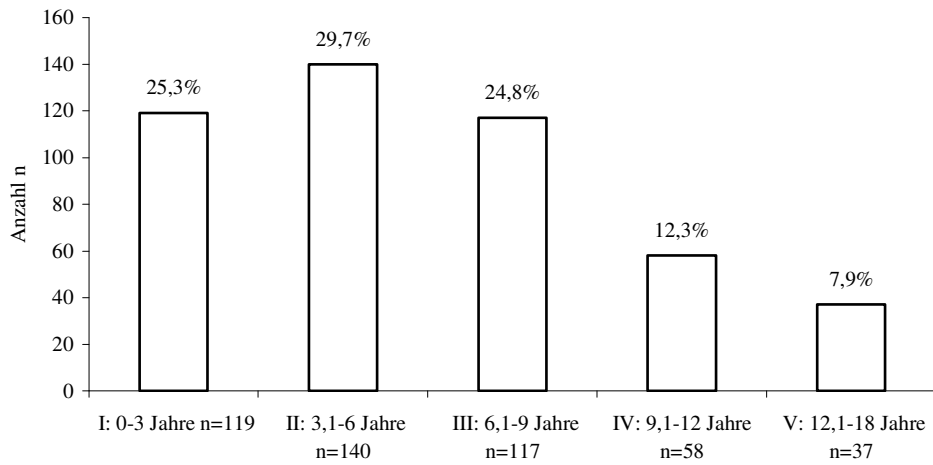


Abbildung 16

Anteil der Kinder deutscher Herkunft mit ein- oder beidseitiger SES (n=471) in fünf Altersgruppen – unterteilt nach Alter bei Erstdiagnose

Das Alter bei Erstdiagnose einer SES betrug für die Kinder nichtdeutscher Herkunft (n=187) durchschnittlich  $69,5 \pm 47,7$  Monate bzw.  $5,8 \pm 4,0$  Jahre (Abb.17).

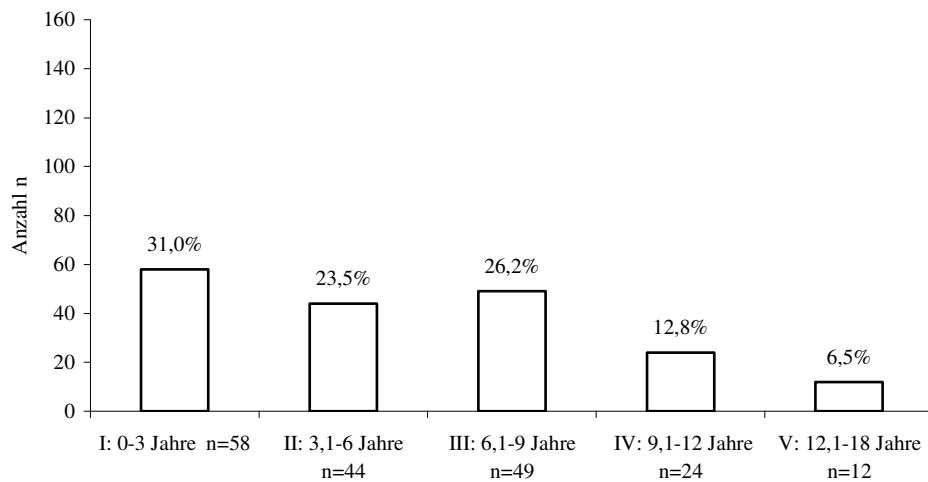


Abbildung 17

Anteil der Kinder nichtdeutscher Herkunft mit ein- oder beidseitiger SES (n=187) in fünf Altersgruppen – unterteilt nach Alter bei Erstdiagnose

Statistisch unterschied sich das durchschnittliche Alter bei Diagnose einer ein- oder beidseitigen SES nicht signifikant zwischen Kindern deutscher und

nichtdeutscher Herkunft ( $p=0,486$ ; T-Test bei unabhängigen Stichproben bei  $\alpha=0,05$ ). Eine SES wurde somit bei den Kindern nichtdeutscher Herkunft nicht früher oder später als bei Kindern deutscher Herkunft diagnostiziert.

### 3.2.3.1 Gruppe der einseitig hörgestörten Kinder (n=168)

In dieser Gruppe waren 140 Kinder deutscher Herkunft (83,3%) und 28 Kinder nichtdeutscher Herkunft (16,7%). Von den Kindern nichtdeutscher Herkunft stammten die Eltern in 15 Fällen aus der Türkei, bei je zwei Kinder aus Polen und aus Russland sowie bei 9 Kindern aus anderen Ländern (Abb. 18).

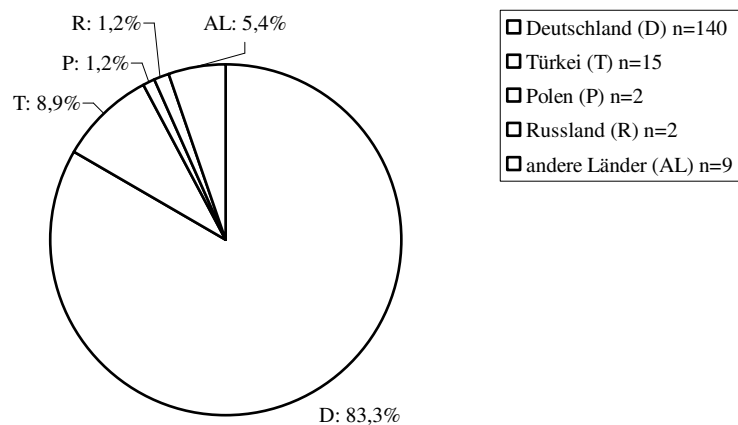


Abbildung 18

Verteilung der Kinder mit einseitiger SES (n=168) nach dem Herkunftsland der Eltern

Das Alter bei Erstdiagnose betrug für die Kinder deutscher Herkunft (n=140) durchschnittlich  $88,2 \pm 36,0$  Monate bzw.  $7,4 \pm 3,0$  Jahre. Das Alter bei Erstdiagnose betrug für die Kinder nichtdeutscher Herkunft (n=28) durchschnittlich  $89,1 \pm 38,6$  Monate bzw.  $7,4 \pm 3,2$  Jahre. Statistisch unterschied sich das durchschnittliche Alter bei Erstdiagnose einer einseitigen SES zwischen den Kindern deutscher und nichtdeutscher Herkunft nicht signifikant ( $p=0,616$ ; T-Test bei unabhängigen Stichproben bei  $\alpha =0,05$ ).

### 3.2.3.2 Gruppe der beidseitig hörgestörten Kinder (n=490)

In dieser Gruppe waren 331 Kinder deutscher Herkunft (67,6%) und 159 Kinder nichtdeutscher Herkunft (32,4%). Von den 159 Kindern nichtdeutscher Herkunft stammten die Eltern in 73 Fällen aus der Türkei, bei 15 Kindern aus Polen, bei 8 Kindern aus Russland und bei 44 Kindern aus anderen Ländern als den genannten. In weiteren 19 Fällen war das Land der Herkunft der Eltern in den Unterlagen nicht näher benannt (Abb.19).

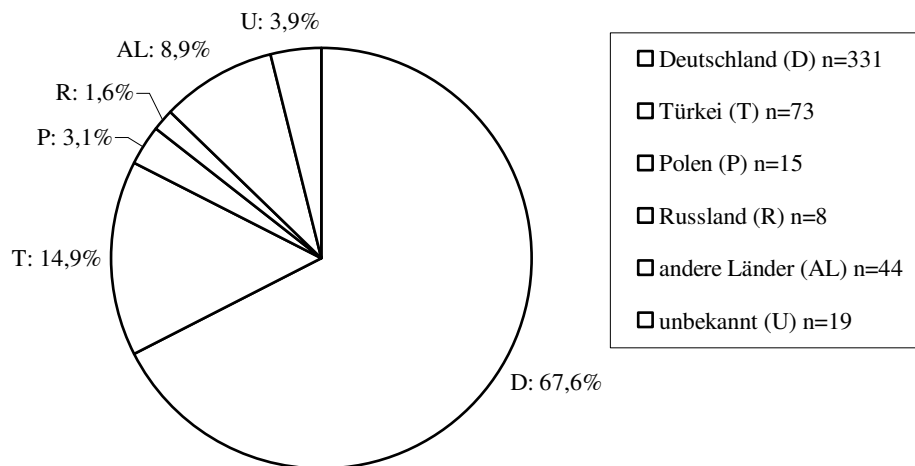


Abbildung 19

Verteilung der Kinder mit beidseitiger SES (n=490) nach dem Herkunftsland der Eltern

Das Alter bei Erstdiagnose betrug für Kinder deutscher Herkunft (n=331) durchschnittlich  $63,9 \pm 48,3$  Monate bzw.  $5,3 \pm 4,0$  Jahre. Das Alter bei Erstdiagnose betrug für Kinder nichtdeutscher Herkunft (n=159) durchschnittlich  $66,0 \pm 48,5$  Monate bzw.  $5,5 \pm 4,0$  Jahre. Statistisch unterschied sich das durchschnittliche Alter bei Erstdiagnose einer beidseitigen SES zwischen den Kindern deutscher und nichtdeutscher Herkunft nicht signifikant ( $p=0,771$ ; T-Test bei unabhängigen Stichproben bei  $\alpha=0,05$ ).

### 3.2.4 Ätiologie der SES

Für 387 (58,8%) Kinder der Untersuchungspopulation (n=658) konnte bei unauffälliger Anamnese und fehlenden Risikofaktoren keine Vermutung hinsichtlich der Ätiologie der ein- oder beidseitigen SES geäußert werden. In dieser Gruppe lag der Anteil der Jungen bei 57,1% (n=221) und der Mädchen bei 42,9% (n=166) (Abb.20).

Anhand der Anamnese und der ärztlichen Befunde konnte für 271 Kinder (41,2%) der Untersuchungspopulation (n=658) eine Ursache der ein- oder beidseitigen Hörstörung vermutet werden. Für 146 Kinder (22,2%) der Untersuchungspopulation wurde eine (prä-/peri-/postnatal) erworbene Ursache vermutet, für 125 Kinder (19,0%) konnte anhand der Anamnese eine hereditäre Ätiologie angenommen werden (Abb.20).

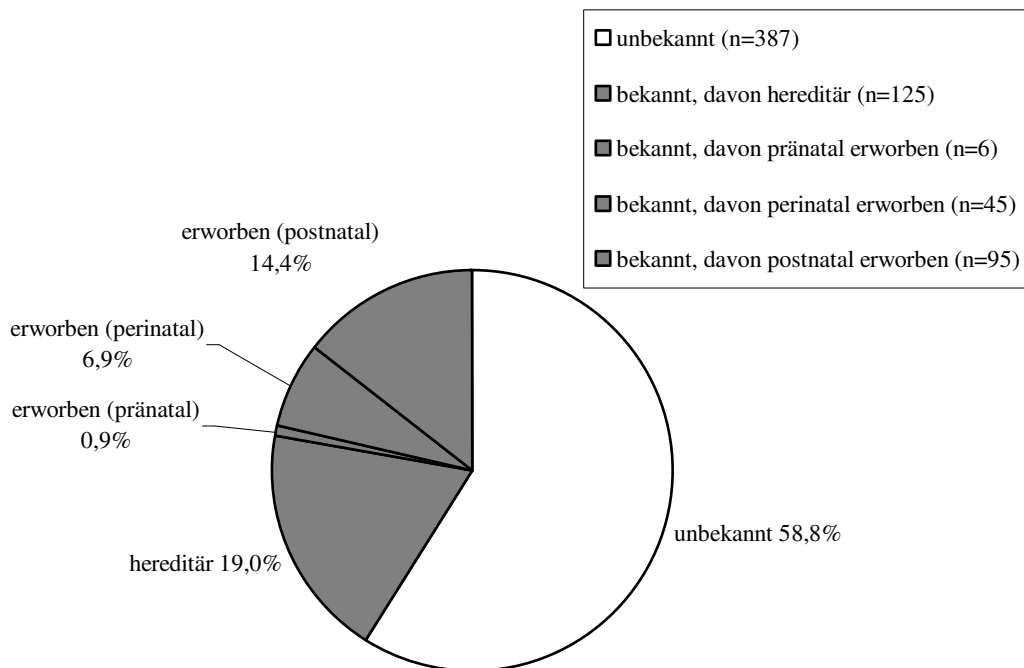


Abbildung 20

Verteilung der Kinder mit ein- oder beidseitiger SES (n=658) nach vermuteter Ätiologie der SES

Abbildung 21 verdeutlicht die Verteilung der Kinder mit ein- oder beidseitiger Schwerhörigkeit, jeweils unterteilt nach vermuteter Ätiologie und Schweregrad der SES.

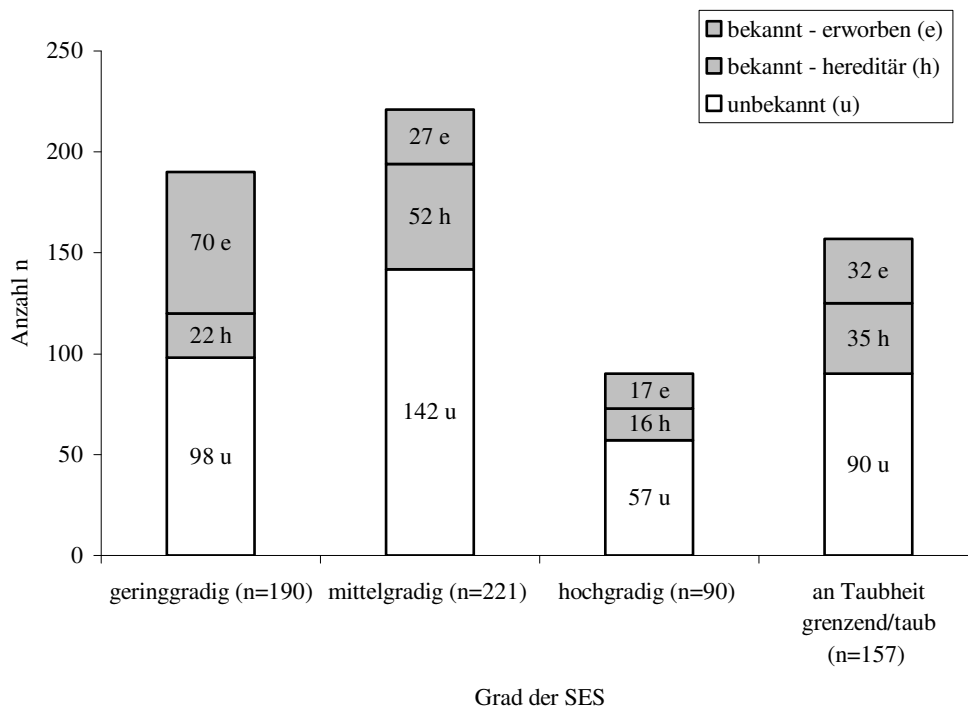


Abbildung 21

Verteilung der Kinder (n=658) mit ein- oder beidseitiger SES (unterteilt nach Ätiologie und Grad der SES)

Tabelle 4 gibt eine Übersicht über die Verteilung der Kinder (n=658) mit ein- oder beidseitiger SES (unterteilt nach Ätiologie und Grad der SES) (siehe Abb.21):

Grad	geringgradig n=190	mittelgradig n=221	hochgradig n=90	an Taubheit grenzend/taub n=157
Ätiologie				
bekannt	92 (48,4%)	79 (35,7%)	33 (36,7%)	67 (42,7%)
unbekannt	98 (51,6%)	142 (64,3%)	57 (63,3%)	90 (57,3%)

Tabelle 4

Die Ätiologie (bekannt-unbekannt) der ein- oder beidseitigen SES (n=658) unterschied sich jeweils bezogen auf den Schweregrad der SES (gering, mittel, hoch, an Taubheit grenzend bzw. taub) nicht signifikant voneinander ( $p=0,052$ ;  $\chi^2$ -Test bei  $\alpha=0,05$ ).

### 3.2.4.1 Gruppe der einseitig hörgestörten Kinder (n=168)

Abbildung 22 zeigt die Zusammensetzung der Kinder mit einseitiger SES hinsichtlich der vermuteten Ätiologie der SES:

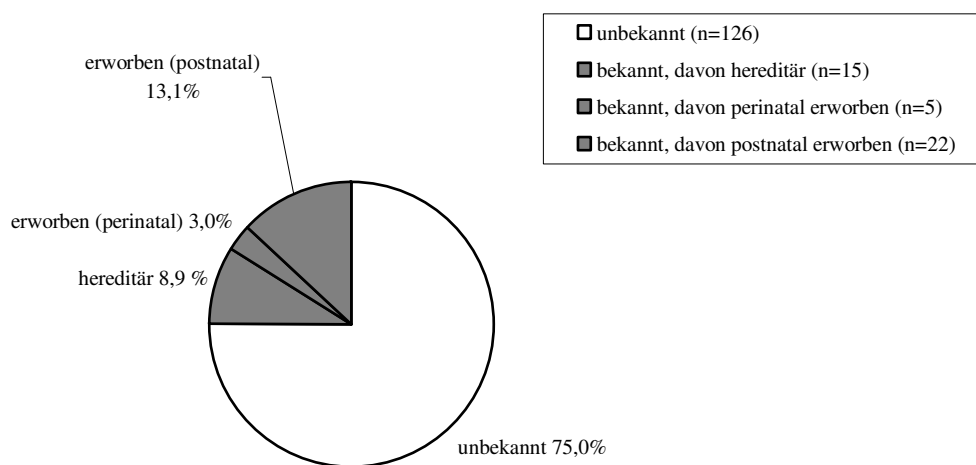


Abbildung 22

Verteilung der Kinder mit einseitiger SES (n=168) nach vermuteter Ätiologie der SES

In 75,0% (n=126) konnte keine Aussage hinsichtlich der Ätiologie gemacht werden.

In 25,0% (n=42) konnte eine Vermutung hinsichtlich der Ätiologie der einseitigen SES geäußert werden: Für 15 (8,9%) Kindern wurde eine hereditäre Genese der SES vermutet, davon waren 5 Jungen und 10 Mädchen. Bei 4 der 15 Kinder lag eine syndromale Erkrankung vor (ein Junge mit M. Down, zwei Schwestern mit Waardenburg-Syndrom, ein Junge mit einer beidseitigen Schallleitungsschwerhörigkeit mit zusätzlicher einseitiger Innenohrkomponente bei einem Noonan-Syndrom). Bei 11 der 15 Kinder (3 Jungen, 8 Mädchen) lag eine nichtsyndromale SES vor. Davon war bei 4 Kindern ein weiteres Familien-

mitglied 1. Grades schwerhörig, bei 3 Kindern waren mehr als ein Familienmitglied 1. Grades schwerhörig und bei 3 Kindern war ein Verwandter 2. Grades schwerhörig. Bei einem Kind wurde als Risikofaktor für das Auftreten einer SES eine Konsanguinität der Eltern angegeben.

Für 27 der 168 Kinder (16,1%) wurde eine erworbene Ursache der Hörstörung vermutet, davon waren 18 Jungen und 9 Mädchen.

Bei 5 dieser 27 Kinder wurde eine perinatale Genese der SES vermutet. Von diesen Kindern hatte ein Kind eine potentiell ototoxische Therapie erhalten, bei 3 Kindern lag eine Hyperbilirubinämie vor, ein Kind war eine ehemalige Frühgeburt mit zusätzlichem perinatalem Sauerstoffmangel.

Bei 22 der 27 Kinder war die SES postnatal erworben (n=4: ototoxische Therapie, n=9: Meningitis, n=9: andere Ursachen). Zu den „anderen Ursachen“ zählten: Mumpsinfektion im 9. Lebensjahr, Maserninfektion, Knalltrauma, in 3 Fällen schweres Schädelhirntrauma (SHT), Z.n. Operation eines Keilbeinmeningeoms, Resektion eines Mittelhirntumors, Astrozytom im Kleinhirnbrückenwinkel (KHBW).

Aus Gründen der Übersichtlichkeit werden die potentiell ototoxischen Medikamente erst später einzeln aufgeführt (siehe Kapitel 3.2.4.7.1). Geschlechtsspezifisch war bei den 95 Jungen mit einer einseitigen SES die vermutete Ätiologie in 75,8 % (n=72) unbekannt, in 5,3 % hereditär (n=5) und in 18,9% (n=18) erworben. Bei den 73 Mädchen mit einer einseitigen SES war die vermutete Ätiologie in 74,0 % unbekannt (n=54), in 13,7% hereditär (n=10) und in 12,3% (n=9) erworben.



Abbildung 23 verdeutlicht die Verteilung der Kinder mit einseitiger Schwerhörigkeit, jeweils unterteilt nach vermuteter Ätiologie und nach Ausprägung der SES.

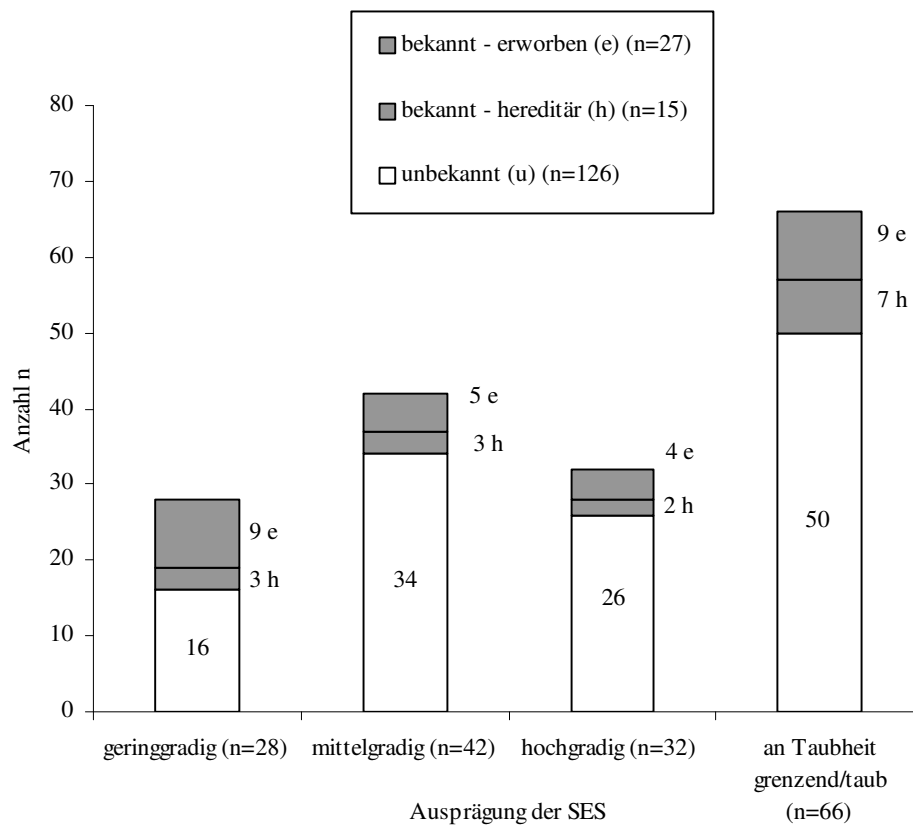


Abbildung 23

Verteilung der Kinder (n=168) mit einseitiger SES (unterteilt nach Ätiologie und Grad der SES)

### 3.2.4.2 Gruppe der beidseitig hörgestörten Kinder (n=490)

Abbildung 24 zeigt die Zusammensetzung der Kinder mit beidseitiger SES hinsichtlich der vermuteten Ätiologie der SES.

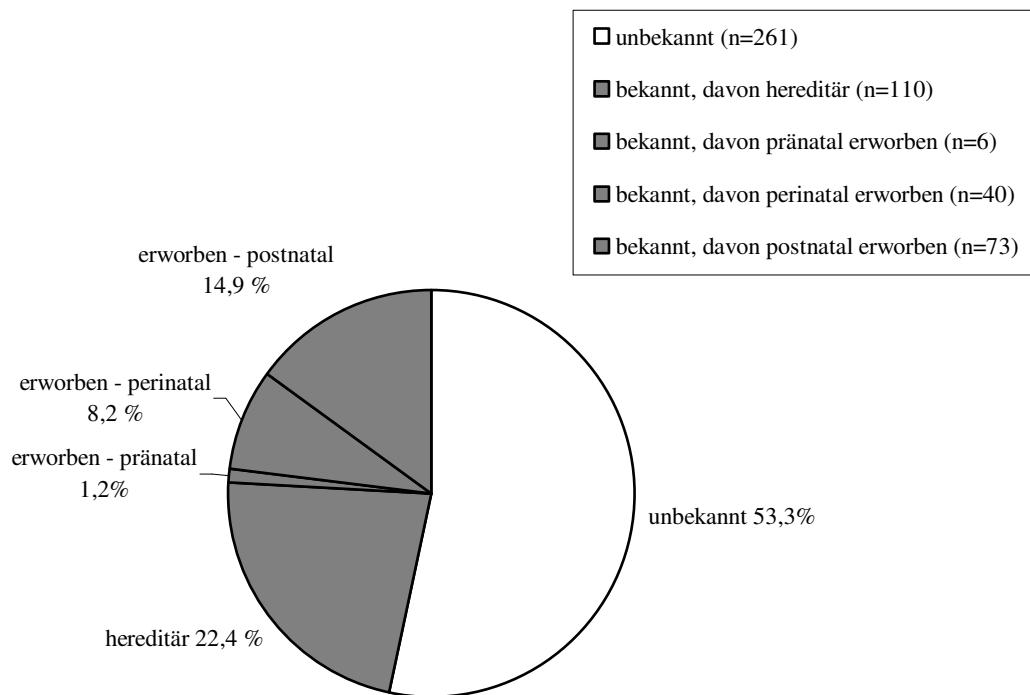


Abbildung 24

Verteilung der Kinder mit beidseitiger SES (n=490) nach vermuteter Ätiologie der SES

Zu 261 der 490 beidseitig schwerhörigen Kinder (53,3%) konnte keine Aussage hinsichtlich der Ätiologie gemacht werden. Davon waren 149 Jungen (57,1%) und 112 Mädchen (42,9%).

Für 229 der 490 beidseitig schwerhörigen Kinder (46,7%) konnte anhand der Risikofaktoren eine Vermutung hinsichtlich der Ätiologie der SES aufgestellt werden. Für 110 der 490 Kinder (22,4%) wurde eine hereditäre Genese der SES vermutet, davon waren 66 (60,0%) Jungen und 44 (40,0%) Mädchen. Bei 22 dieser 110 Kinder mit einer vermutlich hereditären Genese der SES (20,0%) Kindern lag eine syndromale Erkrankung vor (n=9: M. Down, n=1: Waardenburg-Syndrom, n=2: Alport-Syndrom, n=2: Wolfram-Syndrom, n=3: BOR-Syndrom, n=1: Goldenhar-Syndrom, n=1: Williams-Beuren-Syndrom, n=1: CHARGE-Assoziation, n=1: Bardet-Biedl-Syndrom und n=1: Mukopolysaccharidose Typ III).

Tabelle 5 gibt eine Übersicht über die Syndrome der 22 Kinder mit beidseitiger SES:

Down	Waardenburg	Alport	Wolfram	BOR	Goldenhar	Williams-Beuren	CHARGE	Bardet-Biedl	Mukopolysaccharidose
9	1	2	2	3	1	1	1	1	1

Tabelle 5

Bei 88 der 110 Kinder mit einer vermutlich hereditären Genese der beidseitigen SES (80,0%) Kindern lag eine nichtsyndromale SES vor (Tab. 6):

Verwandtschaftsgrad	nichtsyndromale SES (n=88)
mehr als ein Familienmitglied 1. Grades mit Hörstörung	17 (19,3%)
ein Familienmitglied 1. Grades mit Hörstörung	48 (54,5%)
ein Familienmitglied 2. Grades mit Hörstörung	15 (17,1%)
Konsanguinität der Eltern	8 (9,1%)

Tabelle 6

In dieser Gruppe war bei 48 Kindern ein Familienmitglied 1. Grades schwerhörig, bei 17 Kindern war mehr als ein Familienmitglied 1. Grades schwerhörig und bei 15 Kindern war ein Verwandter 2. Grades schwerhörig. Bei 8 Kindern wurde als Risikofaktor für das Auftreten einer SES eine Konsanguinität der Eltern angegeben (Tab. 6).

Bei 119 der 490 Kinder mit einer beidseitigen SES (24,3%) wurde eine erworbene Ursache der beidseitigen Hörstörung vermutet, davon waren 64 Jungen (53,8%) und 55 Mädchen (46,2%). Bei 6 der 119 Kinder (5,0%) wurde anhand der angegebenen Risikofaktoren eine pränatale Ursache der beidseitigen Hörstörung vermutet. In dieser Gruppe wurde bei 4 der Kinder über eine Rötelninfektion der Mutter in der Schwangerschaft berichtet, in einem Fall lag eine Maserninfektion im 3. Schwangerschaftsmonat vor und in einem weiteren Fall wurde eine Toxoplasmoseinfektion in der 27. Schwangerschaftswoche dokumentiert.

Bei 40 der 119 Kinder (33,6%) wurde eine perinatale Ätiologie der SES vermutet. Davon erhielten 11 Kinder aufgrund einer perinatalen Infektion eine potentiell ototoxische antibiotische Therapie (siehe Kapitel 3.2.4.7.1).

In Tabelle 7 sind die 40 Kinder mit ein oder mehreren Risikofaktoren (RF) für den perinatalen Erwerb einer Hörstörung aufgeführt:

RF n	Ototoxische Medikamente	Hyperbili- rubinämie	Frühgeburt <1500 g	Sauerstoff- mangel	postnatale Intubation	Hirn- blutung	Krampf- anfall	Fehl- bildung
1 Risiko- faktor n=10	4	6 a						
>1 Risiko- faktor n=30	7	9	5 b	28 c	15	4	2	4 d

Tabelle 7

a: bei 2 Kindern zusätzlich rezidivierende Mittelohrentzündungen

b: Geburtsgewicht: 800 g, <1500g (während der Spätschwangerschaft Gestose), 1160g, 550g, 940g

c: einmal fetu-fetales Transfusionssyndrom

d: kompletter AV-Kanal, Mikrozephalus, Hydrozephalus internus mit Dysmorphie der Ohren, persistierender Ductus arteriosus

Bei 73 der 119 Kinder (61,3%) war die beidseitige SES vermutlich postnatal erworben. 56 dieser 73 Kinder wurden mit potentiell ototoxischen Medikamenten behandelt. Bei 14 der 73 Kinder wurde eine Meningitis dokumentiert. Bei 3 weiteren Kindern wurde in der Anamnese über eine virale Enzephalitis im 4. Lebensmonat, über ein Schädelhirntrauma (SHT) im 10. bzw. im 15. Lebensjahr berichtet (Tab.8):

Ätiologie	Postnatal erworbene beidseitige SES (n=73)
ototoxische Therapie	56 (76,7%)
Meningitis	14 (19,2%)
andere Ursachen	3 (4,1%)

Tabelle 8

Geschlechtsspezifisch war für die Jungen mit einer beidseitigen Hörstörung (n=279) die vermutete Ursache in 53,4 % (n=149) unbekannt, in 23,7% (n=66) hereditär und in 22,9 % (n=64) erworben.

Für die Mädchen mit einer beidseitigen Hörstörung (n=211) war die vermutete Ursache in 53,1% (n=112) unbekannt, in 20,9% (n=44) hereditär und in 26,1% (n=55) erworben.

Abbildung 25 verdeutlicht die Verteilung der Kinder mit beidseitiger SES nach vermuteter Ursache und Ausprägungsgrad der SES. Die Hälfte (51,3%) der erworbenen beidseitigen Schwerhörigkeiten war geringgradiger Ausprägung.

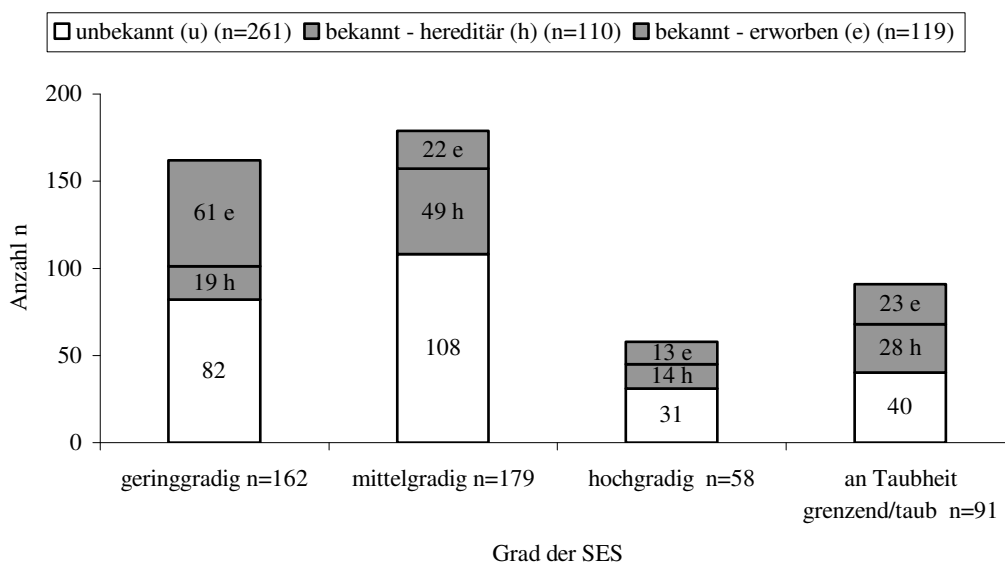


Abbildung 25

Verteilung der Kinder (n=490) mit beidseitiger SES (unterteilt nach Ätiologie und Grad der SES)

Das Unterscheidungsmerkmal Ätiologie (bekannt/unbekannt) war statistisch hinsichtlich der ein- und beidseitigen SES signifikant ( $p < 0,001$ ;  $\chi^2$ -Test bei  $\alpha = 0,001$ ) (siehe Tab.9). Die Ursache der SES war bei signifikant weniger Kindern mit einer einseitigen SES bekannt als bei Kindern mit einer beidseitigen SES:

Ätiologie	Einseitige SES n=168	Beidseitige SES n=490
bekannt	42 (25,0%)	229 (46,7%)
unbekannt	126 (75,0%)	261 (53,3%)

Tabelle 9

### 3.2.4.3 Herkunftsland und Ätiologie der SES

Eine hereditäre ein- bzw. beidseitige Schwerhörigkeit wurde signifikant häufiger vermutet in der Gruppe aller Kinder nichtdeutscher Herkunft (n=55) verglichen mit der Gruppe aller Kinder deutscher Herkunft (n=70) ( $p < 0,001$ ,  $\chi^2$ -Test bei  $\alpha = 0,001$ ).

Diese Aussagen gelten jedoch nur, wenn die Zahl der Kinder mit einer unbekannten Ätiologie mitberücksichtigt wird (Abb. 26).

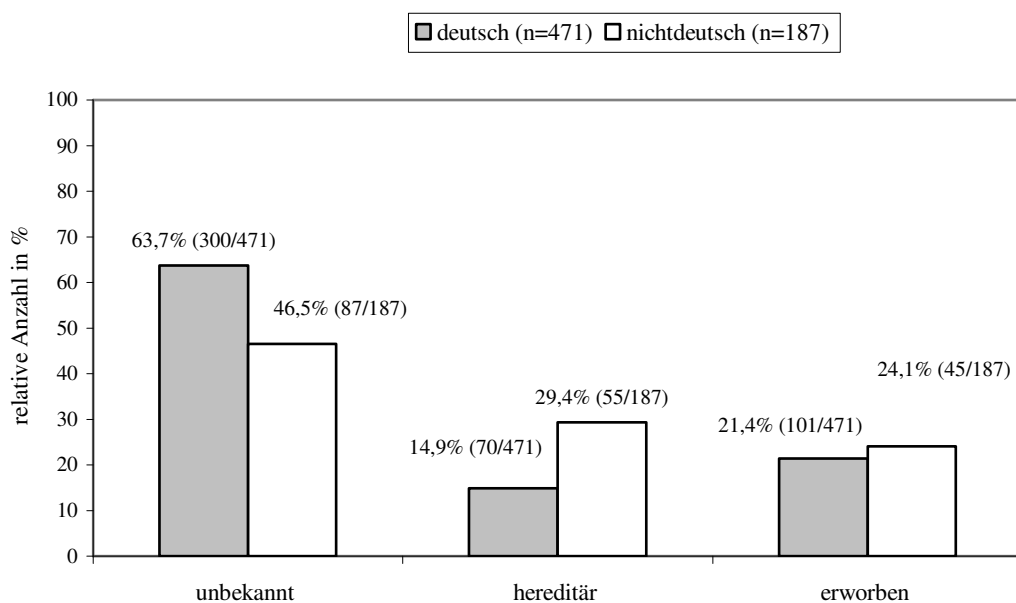


Abbildung 26

Verteilung der Kinder mit ein- oder beidseitiger SES (n=658) nach vermuteter Ätiologie der SES und Unterscheidung hinsichtlich der Herkunft der Eltern in deutsch/nichtdeutsch

Wurden die Kinder mit unbekannter Ätiologie nicht mitberechnet, so wurde eine hereditäre ein- oder beidseitige SES in der Gruppe der Kinder nichtdeutscher Herkunft nicht signifikant häufiger vermutet als in der Gruppe der Kinder deutscher Herkunft ( $p > 0,01$ ;  $\chi^2$  Test bei  $\alpha = 0,01$ ) (Abb.27).

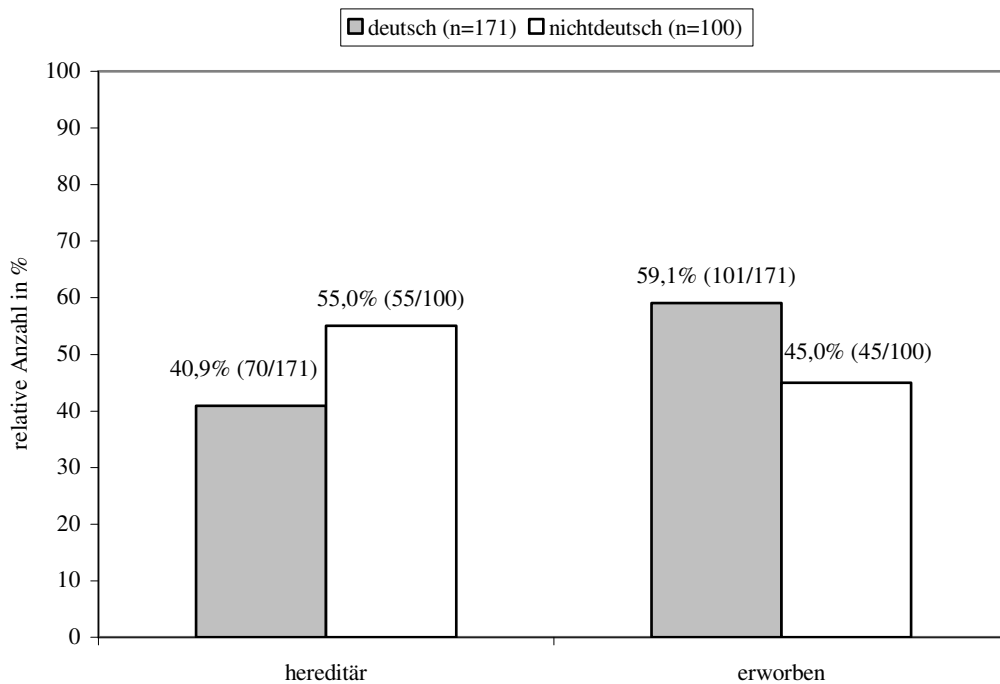


Abbildung 27

Verteilung der Kinder mit ein-/beidseitiger SES (n=271) nach vermuteter Ätiologie der SES und Unterscheidung hinsichtlich Herkunft der Eltern in deutsch/nichtdeutsch

Die Tabellen 10 und 11 geben eine Übersicht über die Ätiologie der SES unterteilt nach einseitiger und beidseitiger Hörstörung aller 658 Kinder (Erläuterungen finden sich im nachfolgenden Text der Kapitel 3.1.4.4. bis 3.1.4.7):

	Ätiologie						
Einseitig (n=168)	unbekannt	hereditär			erworben		
Anzahl	126	15			27		
durchschnittliches Alter bei Diagnose in Monaten (SD)	90,0 (±33,4)	66,4 (±37,0)			92,6 (±45,5)		
		Verwandte 1. oder 2. °	Syndrom	Konsanguinität	pränatal	perinatal	postnatal
Anzahl		10	4	1	0	5	22
durchschnittliches Alter bei Diagnose in Monaten (SD)		76,2 (±35,2)	40,2 (±37,6)	72,6		55,6 (±39,4)	101,1 (±43,2)

Tabelle 10

	Ätiologie						
Beidseitig (n=490)	unbekannt	hereditär			erworben		
Anzahl	261	110			119		
durchschnittliches Alter bei Diagnose in Monaten (SD)	65,5 (±43,8)	57,8 (±45,3)			69,1 (±58,9)		
		Verwandte 1. oder 2. °	Syndrom	Konsanguinität	pränatal	perinatal	postnatal
Anzahl		80	22	8	6	40	73
durchschnittliches Alter bei Diagnose in Monaten (SD)		57,7 (±42,4)	65,9 (±58,4)	36,9 (±27,8)	18,6 (±13,1)	33,3 (±32,1)	92,9 (±60,1)

Tabelle 11

Hinsichtlich des durchschnittlichen Alters bei Erstdiagnose unterschieden sich die Kinder mit einer einseitigen hereditären SES nicht signifikant von den Kindern mit einer beidseitigen hereditären SES ( $p=0,485$ ), die Kinder mit einer einseitigen erworbenen SES unterschieden sich nicht signifikant von den Kindern mit einer beidseitigen erworbenen SES ( $p=0,053$ ; T-Test bei unabhängigen Stichproben bei  $\alpha=0,05$ ). Die Kinder mit einer einseitigen SES unbekannter Ätiologie unterschieden sich signifikant hinsichtlich des Alters bei Erstdiagnose von den Kindern mit einer beidseitigen SES unbekannter Ätiologie ( $p<0,001$ ; T-Test bei unabhängigen Stichproben bei  $\alpha=0,001$ ) (vergleiche Tab. 8 und 9). Mit zu berücksichtigen ist dabei die kleinere Fallzahl der Kinder mit einer einseitigen SES.

#### 3.2.4.4 Unbekannte Ätiologie der ein- oder beidseitigen SES

Bei 387 von 658 Kindern (58,8%) fehlte ein anamnestischer Hinweis oder die Angabe von Risikofaktoren, um eine Vermutung hinsichtlich der Ätiologie der Hörstörung aufstellen zu können. Das durchschnittliche Alter bei Diagnose in dieser Gruppe betrug  $73,5 \pm 42,3$  Monate bzw.  $6,1 \pm 3,5$  Jahre.

Von den 387 Kindern, bei denen keine Vermutung hinsichtlich der Ätiologie der SES anhand des Aktenmaterials aufgestellt werden konnte, waren 126 Kinder (32,6%) einseitig hörgestört (vergleiche Abb. 23). Das durchschnittliche Alter bei



Diagnose betrug in dieser Gruppe  $90,0 \pm 33,4$  Monate bzw.  $7,5 \pm 2,8$  Jahre. Die Verteilung hinsichtlich der Ausprägung der SES ist in Abbildung 24 dargestellt.

Von den 387 Kindern, bei denen keine Vermutung hinsichtlich der Ätiologie der SES anhand des Aktenmaterials aufgestellt werden konnte, waren 261 Kinder (67,4%) beidseitig hörgestört (vergleiche Abb. 25). Das durchschnittliche Alter bei Diagnose betrug in dieser Gruppe  $65,5 \pm 43,8$  Monate bzw.  $5,5 \pm 3,7$  Jahre. Die Verteilung hinsichtlich der Ausprägung der SES ist in Abbildung 26 dargestellt.

#### 3.2.4.5 Hereditäre ein- oder beidseitige SES

Bei 125 von 658 Kindern (19,0%) mit einer ein- oder beidseitigen SES konnte anhand der Anamnese eine hereditäre Ätiologie der Hörstörung vermutet werden. Das durchschnittliche Alter bei Diagnose betrug in dieser Gruppe  $58,8 \pm 44,4$  Monate bzw.  $4,9 \pm 3,7$  Jahre.

Bei 15 der 125 hereditär schwerhörigen Kinder (12,0%) war die SES einseitig. Das durchschnittliche Alter bei Diagnose betrug  $66,4 \pm 37,0$  Monate bzw.  $5,5 \pm 3,1$  Jahre. Die Verteilung hinsichtlich der Ausprägung der SES ist in Abbildung 24 dargestellt. 9 von 15 Kindern mit einer einseitigen, vermutlich hereditären Hörstörung (60,0%) hatten einen Hörverlust von  $>70$  dB HL und waren somit auf dem betroffenen Ohr mindestens hochgradig schwerhörig.

Bei 110 der 125 hereditär schwerhörigen Kinder (88,0%) war die SES beidseitig. Das durchschnittliche Alter bei Diagnose betrug  $57,8 \pm 45,3$  Monate  $4,8 \pm 3,8$  Jahre. Die Verteilung hinsichtlich der Ausprägung der SES ist in Abbildung 25 dargestellt. 42 von 110 Kinder mit einer beidseitigen, vermutlich hereditären Hörstörung (38,2%) hatten einen Hörverlust von  $>70$  dB HL und waren somit mindestens auf beiden Ohren hochgradig schwerhörig.

##### 3.2.4.5.1 Syndromale SES

Bei 26 der 125 Kinder (22,4%) mit einer vermuteten hereditären Genese der ein- oder beidseitigen Hörstörung lag eine syndromale Erkrankung vor (16 Jungen und 10 Mädchen). In dieser Gruppe war zusätzlich bei 5 der 26 Kinder (19,2%) eine permanente Hörstörung eines Bruders oder einer Schwester angegeben, bei einem Kind waren die Mutter und eine Schwester permanent hörgestört. Der

überwiegende Anteil der 26 Kinder mit einer syndromalen Hörstörung war deutscher Herkunft (22 von 26 bzw. 84,6%).

Abbildung 28 verdeutlicht die Häufigkeiten der syndromalen Erkrankungen:

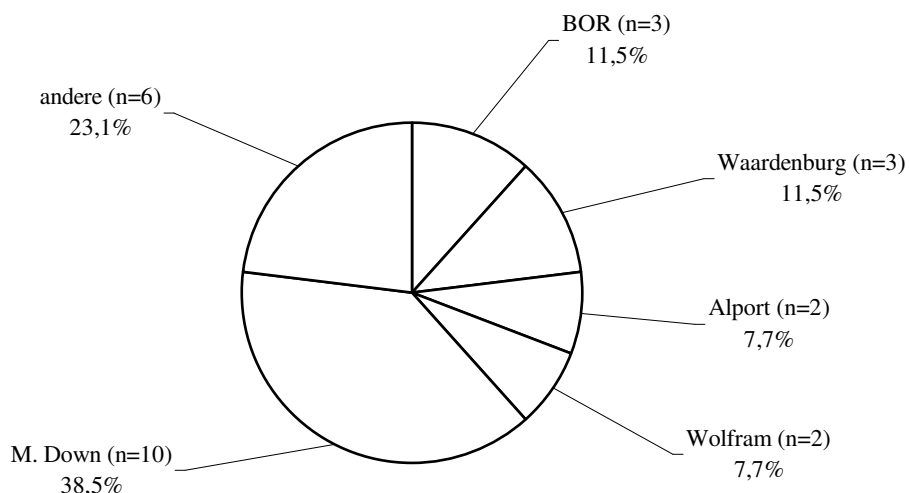


Abbildung 28

Verteilung der Kinder mit syndromaler ein- oder beidseitiger SES (n=26) nach Erkrankung. Unter die Benennung „andere“ fallen das Syndrom nach Goldenhar, Williams-Beuren, CHARGE, Bardet-Biedl, Noonan und die Mukopolysaccharidose Typ III (San Filippo).

4 der 26 Kinder (15,4%) mit einer syndromalen Hörstörung waren einseitig hörgestört (n=2: Waardenburg, n=1: M. Down, n=1: Noonan). Davon waren 2 Jungen und 2 Mädchen. Alle 4 Kinder waren deutscher Herkunft. Bei einem Kind war die SES geringgradiger, bei einem Kind mittelgradiger Ausprägung. Bei weiteren 2 der 4 Kinder war die einseitige Hörstörung an Taubheit grenzend.

22 der 26 Kinder (84,6%) mit einer syndromalen Erkrankung waren beidseitig hörgestört. Davon waren 14 Jungen und 8 Mädchen. Der überwiegende Anteil der Kinder hatte deutsche Eltern (18 von 22 bzw. 81,8%), bei den übrigen 4 der 22 Kinder (18,2%) waren die Eltern nichtdeutscher Herkunft. Es lag bei 6 der 22 Kinder eine geringgradige, bei 14 Kindern eine mittelgradige, bei einem Kind eine hochgradige SES und bei einem Kind eine an beidseits an Taubheit grenzende Hörstörung vor.

#### 3.2.4.5.2 Nichtsyndromale SES

Bei 99 der 125 Kinder (79,2%) mit einer hereditären Ursache der ein- oder beidseitigen Hörstörung lag eine nichtsyndromale Hörstörung vor. Bei 20 dieser 99 Kinder (20,2%) war mehr als ein Familienmitglied 1. Grades ebenfalls permanent hörgestört. Davon waren 3 Kinder einseitig und 17 Kinder beidseitig hörgestört. Bei 52 der 99 Kinder (52,5%) war ein Familienmitglied 1. Grades ebenfalls permanent hörgestört. Davon waren 4 Kinder einseitig und 48 Kinder beidseitig hörgestört. Bei 18 der 99 Kinder (18,2%) lag bei einem Familienmitglied 2. Grades eine permanente Hörstörung vor. Davon waren 3 Kinder einseitig und 15 Kinder beidseitig hörgestört. Bei 9 der 99 Kinder (9,1%) wurde als einziger Risikofaktor für eine hereditäre Hörstörung eine Konsanguinität der Eltern angegeben. Von diesen Kindern waren 8 beidseitig und ein Kind einseitig hörgestört.

11 der 99 Kinder (11,1%) mit einer nichtsyndromalen SES waren einseitig hörgestört. Es lag bei 2 Kindern eine geringgradige, bei 2 Kindern eine mittelgradige und bei 2 Kindern eine hochgradige SES vor. Bei 5 Kindern war die Hörstörung beidseits an Taubheit grenzend.

88 der 99 Kinder (88,9%) mit einer nichtsyndromalen SES waren beidseits hörgestört. Es lag bei 13 Kindern eine geringgradige, bei 35 Kindern eine mittelgradige und bei 13 Kindern eine hochgradige SES vor. Bei 27 Kindern war die Hörstörung beidseits an Taubheit grenzend.

#### 3.2.4.5.3 Konsanguinität

Insgesamt wurde bei 18 der 658 Kinder (2,7%) der Untersuchungspopulation eine Blutsverwandtschaft der Eltern (Konsanguinität) als Risikofaktor für das Vorliegen einer hereditären Hörstörung dokumentiert. Der Grad der Verwandtschaft der Eltern wurde in der Regel nicht differenziert angegeben.

Alle Kinder mit Angabe einer Blutsverwandtschaft (Konsanguinität) der Eltern waren nichtdeutscher Herkunft. In 14 von 18 Fällen stammten die Eltern der Kinder aus der Türkei, je ein Elternpaar stammte aus Italien bzw. aus Bosnien, bei 2 Kindern war die Herkunft der Eltern unbekannt. Bei der Hälfte (n=9) dieser 18 Kinder lag nicht nur eine Konsanguinität der Eltern, sondern zusätzlich entweder eine syndromale Erkrankung (n=1: Bardet-Biedl-Syndrom) oder eine familiäre

Schwerhörigkeit (n=8) vor. Die Verteilung der familiären Schwerhörigkeit zeigt Tabelle 12:

	ein Familienmitglied 1. Grades hörgestört	ein Familienmitglied 2. Grades hörgestört
Kinder mit Konsanguinität der Eltern und familiärer Hörstörung (n=8)	5	3

Tabelle 12

In allen 9 Fällen dieser Gruppe war die SES beidseitig symmetrisch. Die Hörstörung war bei 4 der 9 Kinder an Taubheit grenzend, bei 2 der 9 Kinder war die SES hochgradig, bei einem der 9 Kinder mittelgradig und bei 2 der 9 Kinder war die SES geringgradig ausgeprägt.

Die übrigen 9 der 18 Kinder, bei denen als einziger Risikofaktor eine „Konsanguinität der Eltern“ dokumentiert wurde, waren ebenfalls überwiegend (8 von 9) beidseitig hörgestört. Bei 4 Kindern lag eine beidseitige an Taubheit grenzende SES vor, 3 Kinder waren hochgradig beidseitig schwerhörig und ein Kind war beidseitig geringgradig schwerhörig. Das Kind mit der einseitigen SES zeigte eine mittelgradige SES im mittelfrequenten Tonbereich.

Insgesamt war bei 13 der 18 Kinder (72,2%) mit Angabe einer Blutsverwandtschaft der Eltern die Hörstörung mindestens beidseitig hochgradig (d.h. >70 dB HL).

#### 3.2.4.6 Erworbene ein- oder beidseitige SES

Bei 146 der 658 Kinder (22,2%) mit einer ein- oder beidseitigen SES konnte anhand der Anamnese eine erworbene Genese der SES vermutet werden (n=82 Jungen, n=64 Mädchen). In dieser Gruppe betrug das durchschnittliche Alter bei Diagnose  $73,5 \pm 57,2$  Monate bzw.  $6,1 \pm 4,8$  Jahre. In dieser Gruppe entfielen auf 27 der 146 Kinder (18,5%) eine einseitige Hörstörung (18 Jungen, 9 Mädchen). 119 der 146 Kinder (81,5%) waren beidseitig hörgestört (64 Jungen, 55 Mädchen) (vergleiche auch Kapitel 3.1.4.1 bzw. 3.1.4.2)

Bei den Kindern mit einer einseitigen SES (n=27) betrug das durchschnittliche Alter bei Diagnose  $92,6 \pm 45,5$  Monate bzw.  $7,7 \pm 3,8$  Jahre. Bei den Kindern mit

einer beidseitigen SES (n=119) betrug das durchschnittliche Alter bei Diagnose  $69,1 \pm 58,9$  Monate bzw.  $5,8 \pm 4,9$  Jahre (vergleiche Tab. 9).

Es wurde kein signifikanter Zusammenhang zwischen dem Alter bei Diagnose und Ätiologie (erworben, hereditär, unbekannt) der Hörstörung (unterteilt nach ein- oder beidseitiger SES) festgestellt ( $p=0,051$  einseitig,  $p=0,383$  beidseitig; ANOVA Varianzanalyse mit Post-hoc test Dunnett-T3 bei  $\alpha=0,05$ ). Das Alter bei Diagnose der ein- oder beidseitigen Hörstörung war unabhängig von der Ätiologie der Hörstörung. So wurde z.B. in der Gruppe der einseitigen Hörstörungen eine SES mit hereditärer Ursache nicht signifikant früher oder später vermutet als eine SES mit unbekannter oder erworbener Genese. Das gleiche gilt für die Gruppe der beidseitig hörgestörten Kinder.

#### 3.2.4.6.1 Pränatal erworbene SES

Bei 6 der 146 Kinder (4,1%) mit einer erworbenen SES wurde eine pränatal erworbene Ursache der ein- oder beidseitigen Hörstörung vermutet. In dieser Gruppe betrug das durchschnittliche Alter bei Diagnose  $18,6 \pm 13,1$  Monate. Bei allen 6 Kindern war die SES beidseitig. Es lag bei einem Kind eine mittelgradige, bei 2 Kindern eine hochgradige SES und bei 3 Kindern eine beidseits an Taubheit grenzende SES bzw. Taubheit vor.

#### 3.2.4.6.2 Perinatal erworbene SES

Bei 45 der 146 Kinder (30,8%) mit einer erworbenen SES wurde eine perinatal erworbene Ursache der ein- oder beidseitigen Hörstörung vermutet. In dieser Gruppe betrug das durchschnittliche Alter bei Diagnose  $35,7 \pm 33,2$  Monate bzw.  $2,9 \pm 2,8$  Jahre.

Bei 5 der 146 Kinder (3,4%) lag eine einseits perinatal erworbene SES vor. In dieser Gruppe betrug das durchschnittliche Alter bei Diagnose  $55,6 \pm 39,4$  Monate bzw.  $4,6 \pm 3,3$  Jahre. Es lag bei 3 Kindern eine mittelgradige und bei 2 Kindern eine hochgradige einseitige SES vor.

Bei 40 der 146 Kinder (27,4%) lag eine beidseits perinatal erworbene SES vor. In dieser Gruppe war das durchschnittliche Alter bei Diagnose  $33,3 \pm 32,1$  Monate bzw.  $2,8 \pm 2,7$  Jahre. Es lag bei 8 Kindern eine geringgradige, bei 11 Kindern eine

mittelgradige, bei 10 Kindern eine hochgradige SES und bei 11 Kindern eine an Taubheit grenzende SES bzw. beidseitige Taubheit vor.

### 3.2.4.6.3 Postnatal erworbene SES

Bei 95 der 146 Kinder (65,1%) mit einer erworbenen SES wurde eine postnatal erworbene Ursache der ein- oder beidseitigen Hörstörung vermutet. In dieser Gruppe betrug das durchschnittliche Alter bei Diagnose  $94,8 \pm 56,5$  Monate bzw.  $7,9 \pm 4,7$  Jahre. Bei 60 der 95 Kinder (63,2%) wurde die Hörstörung nach einer Therapie mit potentiell ototoxischen Medikamenten erworben. Bei 23 der 95 Kinder (24,2%) war die Hörstörung in Anschluss an eine Meningitis aufgetreten. Bei 12 der 95 Kinder (12,6%) lagen andere Ursachen einer postnatal erworbenen Hörstörung vor (siehe auch Kap. 3.1.4.1 und 3.1.4.2).

Bei 22 der 95 Kinder (23,2%) lag eine einseits postnatal erworbene SES vor. In dieser Gruppe betrug das durchschnittliche Alter bei Diagnose  $101,1 \pm 43,2$  Monate bzw.  $8,4 \pm 3,6$  Jahre. Es wurde in 9 Fällen eine geringgradige, in 2 Fällen eine mittelgradige, in 2 Fällen eine hochgradige SES und in 9 Fällen eine an Taubheit grenzende SES bzw. einseitige Taubheit diagnostiziert.

Bei 73 der 95 Kindern (76,8%) lag eine beidseits postnatal erworbene SES vor. In dieser Gruppe betrug das durchschnittliche Alter zum Zeitpunkt der Diagnose  $92,9 \pm 60,1$  Monate bzw.  $7,7 \pm 5,0$  Jahre. Es wurde in 53 Fällen eine geringgradige, in 10 Fällen eine mittelgradige, in einem Fall eine hochgradige SES und in 9 Fällen eine an Taubheit grenzende SES bzw. beidseitige Taubheit diagnostiziert. Kinder mit einer postnatal erworbenen SES wurden signifikant später diagnostiziert als Kinder mit einer prä- oder perinatal ein- oder beidseits erworbenen SES ( $p < 0,01$ ; T-Test bei unabhängigen Stichproben bei  $\alpha = 0,01$ ) (siehe Tab.13). Die Mehrzahl der postnatal erworbenen SES wurden im Rahmen einer chemotherapeutischen Therapie erworben (siehe Kap. 3.1.4.7.1).

	Pränatal (n=6)	Perinatal (n=45)	Postnatal (n=95)
Durchschnittliches Alter bei Diagnose (in Monaten)	$18,6 \pm 13,1$	$35,7 \pm 33,2$	$94,8 \pm 56,5$

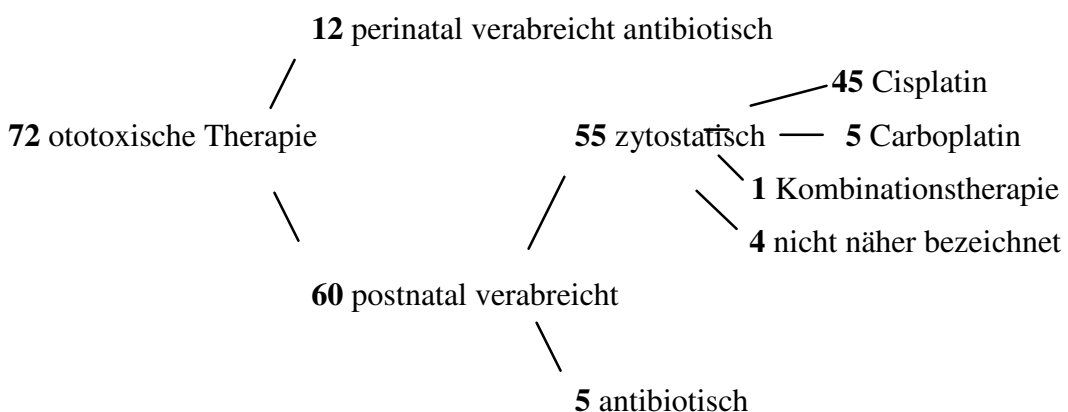
Tabelle 13

### 3.2.4.7 Einteilung nach Ätiologie der erworbenen SES

#### 3.2.4.7.1 Ototoxische Medikamente

Insgesamt 72 der 658 Kinder (10,9%) wurden peri- oder postnatal potentiell ototoxische Medikamente verabreicht.

12 der 72 Kinder (16,7%) erhielten perinatal wegen einer Neugeboreneninfektion eine Therapie mit potentiell ototoxischen Antibiotika. Bei 11 der 12 Kinder wurde eine beidseitige SES diagnostiziert. Bei einem Kind wurde eine einseitige SES festgestellt. 6 der 12 Kinder erhielten postpartal eine Gentamicintherapie und 2 Kinder erhielten eine Tobramycintherapie. Bei den verbleibenden 4 Kindern wurde die antibiotische Therapie in den Akteneinträgen als ototoxisch bezeichnet, jedoch nicht näher klassifiziert. Die folgende Grafik gibt eine Übersicht über die Verteilung der Kinder mit potentiell ototoxischer Medikation:



Bei 60 der 72 Kinder (83,3%) trat die ein- oder beidseitige SES nach einer postnatal verabreichten Therapie mit ototoxischen Medikamenten auf. In dieser Gruppe lag bei 4 Kindern eine einseitige SES vor, bei 56 Kindern war die SES beidseitig. Bei 5 der 60 Kinder mit einer postnatal erworbenen SES war eine antibiotische Therapie mit einem Aminoglykosidantibiotikum (Gentamicin: n=3 bzw. Gentamicin+Tobramycin: n=2) durchgeführt worden. Alle 5 Kinder hatten eine beidseitige SES (n=4: an Taubheit grenzende SES bzw. Taubheit und n=1: mittelgradige SES). Bei einem Kind lag zusätzlich ein Z. n. Knochenmarkstransplantation vor; ein weiteres Kind war ein ehemaliges Frühgeborenes mit einem Geburtsgewicht von 1000g, welches postnatal beatmet worden war. Bei 55 der 60 Kinder mit einer postnatal erworbenen Hörstörung trat die Hörstörung im

Rahmen einer chemotherapeutischen Therapie wegen eines Malignoms auf. Abbildung 29 gibt die Häufigkeit der einzelnen Tumorerkrankungen an:

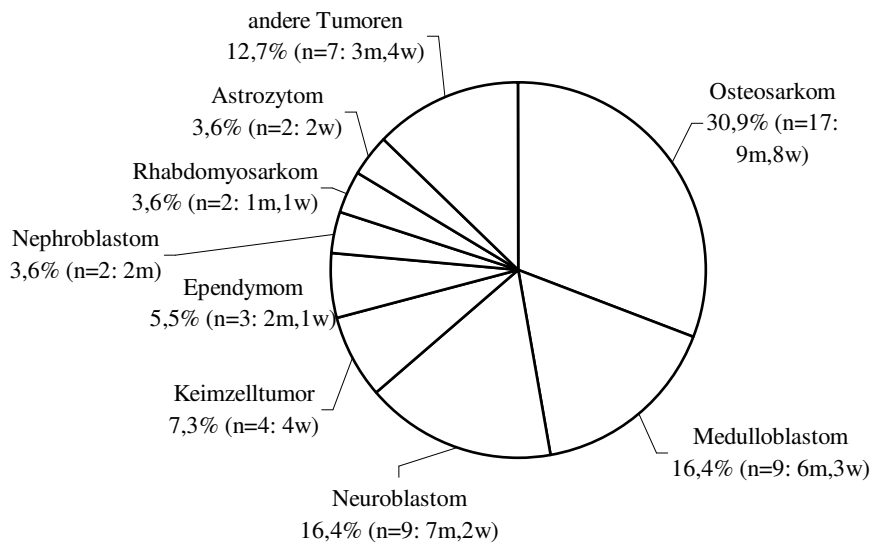


Abbildung 29

Verteilung der Kinder (n=55: 30 männlich, 25 weiblich), die eine ototoxische Chemotherapie erhielten, nach Art der malignen Erkrankung, unter die Rubrik „andere Tumoren“ fielen: je ein Rhabdoid-Tumor der Niere, Glioblastom, Pineozytom, Lymphoepitheliom, Ewing Sarkom sowie je zwei zentrale primitive neuroektodermale Tumore (PNET) (einmal mit akuter lymphatischer Leukämie)

45 der 55 Kinder mit einer zytostatischen Therapie wurden einer Cisplatintherapie zugeführt, überwiegend wurde bei diesen Kindern die SES bei Erstdiagnose beidseitig diagnostiziert (42 von 45 Kindern). Bei 34 der 45 Kinder wurde eine beidseitige Schwerhörigkeit im Hochtonbereich diagnostiziert. Bei 8 der 45 Kinder war zusätzlich der mittelfrequente Tonbereich gering- (n=3) oder mittelgradig (n=5) mitbetroffen.

5 der 55 Kinder mit einer zytostatischen Therapie erhielten eine Chemotherapie mit Carboplatin. Bei einem der 55 Kinder mit einer zytostatischen Therapie wurde



bei einem metastasierten Lymphoepitheliom eine Behandlung mit Adriamycin, Bleomycin, Cyclophosphamid, Actinomycin D und Vincristin durchgeführt, in deren Anschluss eine beidseits symmetrische geringgradige Hochtonschwerhörigkeit auftrat. Bei weiteren 4 Kindern (4 von 55) wurde das potentiell ototoxische Zytostatikum in den Aktenunterlagen nicht näher gekennzeichnet.

In der Gruppe der Kinder, die eine zytostatische Therapie erhalten hatten, wurde bei 51 der 55 Kinder eine beidseitige SES diagnostiziert. Bei den übrigen 4 Kindern mit einer zunächst einseitigen SES konnten folgende Befunde erhoben werden:

1. Bei allen 4 Kindern war die zunächst einseitige Hörstörung nach zytostatischer Therapie eines malignen Tumors aufgetreten.
2. Alle zunächst einseitig aufgetretenen SES waren anfangs geringgradig.

Im folgenden wird zu jedem dieser 4 Kinder der Verlauf der SES geschildert:

1. Bei einem Mädchen wurde nach Cisplatintherapie wegen eines Osteosarkoms zunächst eine geringgradige einseitige SES (mittelgradige Hochtonschwerhörigkeit) diagnostiziert (Alter bei Diagnose: 161,2 Monate bzw. 13,4 Jahre). Ein Fortführen der zytostatischen Therapie ging einher mit einer Verschlechterung des Hörvermögens auf beiden Ohren, so dass bei der letzten audiometrischen Untersuchung eine beidseits symmetrische SES vorlag (mittelgradige Mitteltonschwerhörigkeit, geringgradige Hochtonschwerhörigkeit).

Die Dauer des Beobachtungszeitraums lag bei 23,1 Monaten.

2. Bei einem Jungen wurde nach Cisplatintherapie wegen eines Osteosarkoms zunächst eine geringgradige einseitige SES (geringgradige Hochtonschwerhörigkeit) diagnostiziert (Alter bei Diagnose: 162,1 Monate bzw. 13,5 Jahre). Ein Fortführen der Therapie ging einher mit einer Verschlechterung des Hörvermögens auf beiden Ohren, so dass bei der letzten audiometrischen Untersuchung eine beidseitig differente SES (geringgradige/mittelgradige Hochtonschwerhörigkeit) vorlag. Die Dauer des Beobachtungszeitraums lag bei 6,5 Monaten.

3. Die Vorstellung eines weiteren Jungen erfolgte im Alter von 64,4 Monaten bzw. 5,3 Jahren. Bei ihm wurde im Anschluss an eine Cisplatintherapie wegen eines Wilms-Tumors eine einseits geringgradige SES im mittelfrequenten Tonbereich diagnostiziert. Eine Wiedervorstellung erfolgte nicht, so dass weitere Aussagen zur Progredienz nicht möglich waren.

4. Bei einem weiteren Jungen wurde zunächst operativ ein Medulloblastom der hinteren Schädelgrube entfernt. Ein postoperativ durchgeführtes Tonaudiogramm zeigte eine Normakusis beidseits. Es erfolgte dann eine zytostatische Therapie mit einem ototoxischen, nicht näher bezeichneten Medikament. Im Anschluss an die zytostatische Therapie wurde im Alter von 128 Monaten bzw. 10,7 Jahren eine einseitig geringgradige SES (mittelgradige Hochtonschwerhörigkeit) diagnostiziert. Eine Wiedervorstellung erfolgte nicht, so dass weitere Aussagen zur Progredienz nicht möglich waren.

Von den 56 Kindern mit primär beidseitiger postnatal durch ototoxische Medikamente erworbener SES hatten 45 Kinder (80,4%) eine beidseits geringgradige SES. 7 der 56 Kinder (12,5%) hatten eine beidseits mittelgradige SES und 4 der 56 Kinder (7,1%) hatten eine an Taubheit grenzende SES bzw. beidseitige Taubheit. Bei diesen 4 Kindern mit einer an Taubheit grenzenden SES bzw. beidseitigen Taubheit wurde der Hörverlust der postnatalen Gabe von ototoxischen Antibiotika zugeschrieben.

#### 3.2.4.7.2 Meningitis

Bei 23 Kindern kam es im Anschluss an eine Meningitis zu der ein- oder beidseitigen Hörstörung. In dieser Gruppe war die SES bei 7 Kindern geringgradig, bei 5 Kindern mittelgradig, bei 2 Kindern hochgradig, bei 9 Kindern lag eine an Taubheit grenzende SES bzw. eine Taubheit vor. Aus den Aktenunterlagen konnte nach Art der Erreger der Meningitis in eine Pneumokokkenmeningitis (n=4), eine Meningokokkenmeningitis (n=4) und eine Haemophilusmeningitis (n=4) differenziert werden. In den übrigen Fällen (n=11) wurde der Erreger der Meningitis nicht näher benannt.

Bei 9 der 23 Kinder (39,1%) lag eine einseitige SES vor. In dieser Gruppe war die einseitige Hörstörung bei einem Kind geringgradig, bei 2 Kindern mittelgradig, bei 2 Kindern hochgradig und bei 4 Kindern lag eine an Taubheit grenzende SES bzw. eine Taubheit vor. Hinsichtlich des Krankheitserregers konnte in dieser Gruppe in einem Fall eine Pneumokokkenmeningitis, bei 2 Kindern eine Meningokokkenmeningitis und bei 3 Kindern eine Haemophilusmeningitis differenziert werden (Tab.14).

Bei 14 der 23 Kinder (60,9%) war die SES beidseitig. In dieser Gruppe war die SES bei 6 Kindern geringgradig, bei 3 Kindern mittelgradig, und bei 5 Kindern lag eine an Taubheit grenzende SES bzw. eine Taubheit vor. Hinsichtlich des Krankheitserregers konnte in dieser Gruppe bei 3 Kindern eine Pneumokokkenmeningitis, bei einem Kind eine Haemophilusmeningitis und bei 2 Kindern eine Meningokokkenmeningitis differenziert werden (Tab. 14):

Erreger der Meningitis	einseitige SES	beidseitige SES
Pneumokokken (n=4)	1	3
Meningokokken (n=4)	2	2
Haemophilus influenzae (n=4)	3	1
Erreger nicht bekannt (n=11)	3	8

Tabelle 14

#### 3.2.4.7.3 Andere Ursachen einer postnatal erworbenen SES

Bei 12 Kindern lagen unterschiedliche Ursachen der ein- oder beidseitigen Hörstörung vor (siehe Kapitel 3.1.4.1 und 3.1.4.2).

Bei 9 der 12 Kinder lag eine einseitige SES vor. In dieser Gruppe war die SES bei 4 Kindern geringgradig, bei 5 Kindern lag eine an Taubheit grenzende SES bzw. einseitige Taubheit vor. Bei 3 der 12 Kinder lag eine beidseitige SES vor. In dieser Gruppe war die SES bei 2 Kindern geringgradig, bei einem Kind lag eine hochgradige beidseitige SES vor.

#### 3.2.5 Hörgerätversorgung

Bei 356 der 658 Kinder (54,1%) mit einer ein- oder beidseitigen SES wurde eine ein- oder beidseitige Hörgerätversorgung eingeleitet.

##### 3.2.5.1 Gruppe der einseitig hörgestörten Kinder (n=168)

Bei 25 der 168 Kinder (14,9%) mit einer einseitigen SES wurde eine Hörgerätversorgung durchgeführt. Das mittlere Alter zum Zeitpunkt der Hörgerätaufrüstung betrug bei diesen Kindern  $97,3 \pm 35,8$  Monate bzw.  $8,1 \pm 2,9$  Jahre.

Bei 143 der 168 Kinder (85,1%) wurde im Untersuchungszeitraum keine Hörgerätversorgung indiziert (Abb.30).

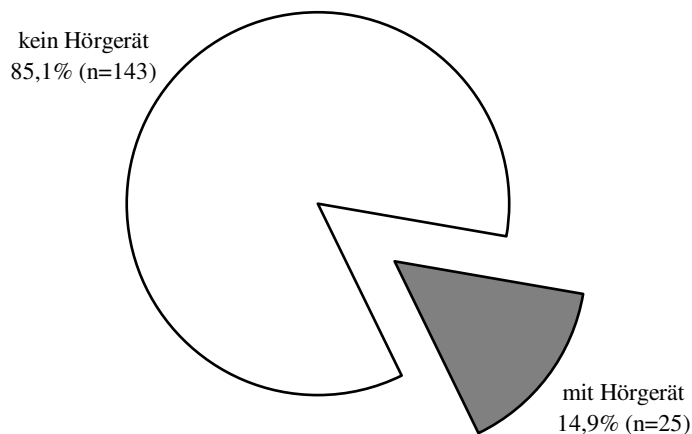


Abbildung 30

Kinder mit einseitiger SES (n=168): Anteil der Hörgerätversorgung

Die Anzahl der Monate zwischen Zeitpunkt der Diagnose der SES und Hörgerätenpassung wurde als die Latenz der Hörgerätversorgung bezeichnet (siehe Kapitel 2.5 Material und Methodik). Die mittlere Latenz der Hörgerätversorgung bei einseitiger SES (n=25) betrug  $10,8 \pm 18,5$  Monate.

Tabelle 15 und Abbildung 31 geben einen Überblick über die hörgerätversorgten Kinder mit einer einseitigen Hörstörung hinsichtlich des Ausprägungsgrades der Hörstörung:

Ausprägung der SES	einseitige SES mit HG n= 25
geringgradig (20-40 dB)	1/ 25 ( 4,0%)
mittelgradig (41-70 dB)	9/ 25 (36,0%)
hochgradig (71-90 dB)	7/ 25 (28,0%)
an Taubheit grenzend/taub (>90 dB)	8/ 25 (32,0%)

Tabelle 15

Von den 25 hörgerätversorgten Kindern mit einer einseitigen SES waren ein Kind geringgradig, 9 Kinder mittelgradig, 7 Kinder hochgradig und 8 Kinder an Taubheit grenzend schwerhörig bzw. einseitig taub (Tab.15).

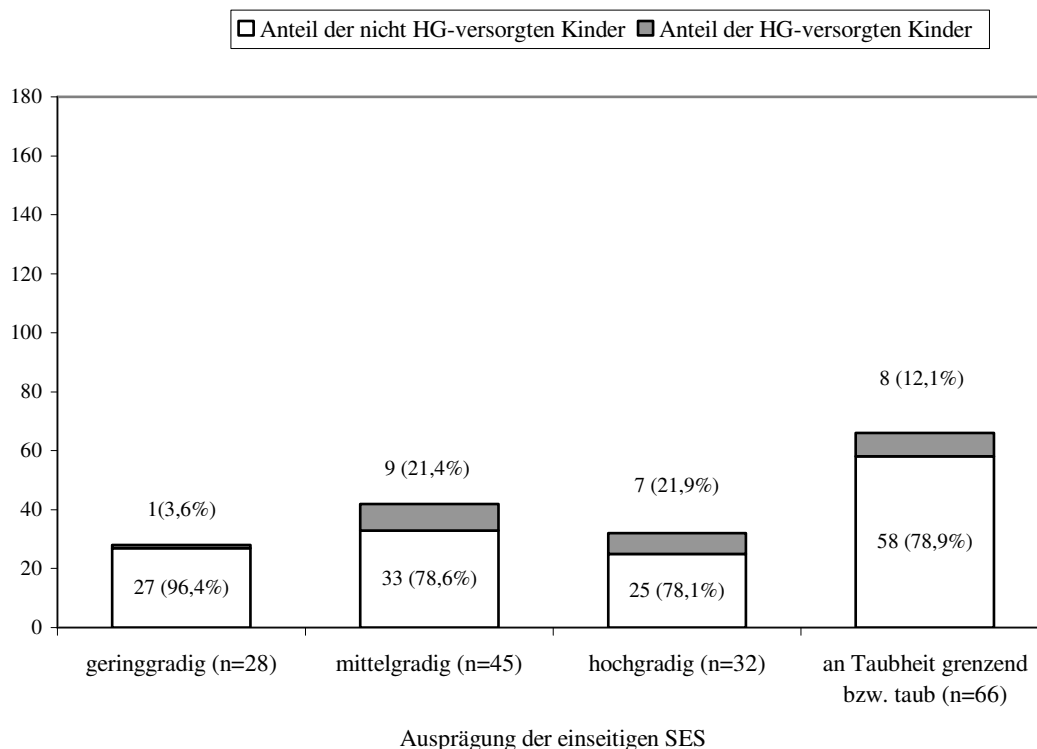


Abbildung 31

Anteil der HG-versorgten Kinder mit einer einseitigen SES hinsichtlich des Ausprägungsgrades der SES

Innerhalb der 4 Schwerhörigkeitsgrade (1. geringgradig, 2. mittelgradig, 3. hochgradig und 4. an Taubheit grenzend bzw. taub) konnte der Anteil der hörgerätversorgten Kinder mit einer einseitigen SES ermittelt werden (Abb.33): So betrug der prozentuale Anteil der einseitig geringgradig schwerhörigen Kinder mit Hörgerät 3,6% (n=1), der einseitig mittelgradig schwerhörigen Kinder mit Hörgerät 21,4% (n=9), der einseitig hochgradig schwerhörigen Kinder mit Hörgerät 21,9 % (n=7) und der einseitig an Taubheit grenzenden schwerhörigen bzw. tauben Kinder mit Hörgerät 12,1% (n=8) (Abb.33). Ein statistischer Vergleich erfolgte aufgrund der kleinen Fallzahl nicht.

Bei 20 der 25 hörgerätversorgten Kinder mit einer einseitigen SES (80,0%) blieb die Ätiologie unbekannt, bei einem der 25 Kinder (4,0%) war die Hörstörung vererbt und bei 4 der 25 Kinder (16,0%) erworben.

#### *Fallbeispiele*

1. Bei einer Patientin wurde nach Cisplatintherapie wegen eines Osteosarkoms im Alter von 161,2 Monaten bzw. 13,4 Jahren zunächst eine geringgradige einseitige SES diagnostiziert (siehe auch Kapitel 3.1.4.7.1). Ein Fortführen der zytostatischen Therapie ging einher mit einer Verschlechterung des Hörvermögens auch auf dem anderen Ohr, so dass mit einer Latenz von 12,5 Monaten eine beidseitige Hörgerätversorgung indiziert und durchgeführt wurde. Die letzte Vorstellung des Kindes erfolgte 23,1 Monate nach der Erstdiagnose.

2. Bei einem Patienten wurde bei der ersten Vorstellung im Alter von 89,8 Monaten bzw. 7,5 Jahren eine einseitige mittelgradige SES diagnostiziert. Eine einseitige Hörgerätenpassung fand statt. Im Verlauf konnte bei der letzten Wiedervorstellung 10 Jahre nach dieser Erstdiagnose zusätzlich eine geringgradige SES des anderen Ohres diagnostiziert werden. Die geringgradige Schwerhörigkeit des anderen Ohres war bereits auswärtig festgestellt worden. Eine Hörgerätversorgung auch für das geringgradige Ohr war zum Zeitpunkt der letzten hiesigen Kontroll-Vorstellung bereits auswärtig indiziert und durchgeführt worden. Der Patient ging als einseitig Schwerhöriger mit einseitiger Hörgerätversorgung in die Untersuchung mit ein, da die Zuordnung nach den Angaben bei Erstdiagnose erfolgte. Der Junge zeigte neben der Hörstörung eine allgemeine Entwicklungsverzögerung, die Ursache der SES konnte keiner Ätiologie zugeordnet werden.

#### 3.2.5.2 Gruppe der beidseitig hörgestörten Kinder (n=490)

Bei 331 der 490 Kinder (67,6%) mit einer beidseitigen SES wurde eine Hörgerätversorgung eingeleitet. Das mittlere Alter zum Zeitpunkt der Hörgerätenpassung betrug bei den 331 Kindern mit einer beidseitigen SES  $55,1 \pm 39,7$  Monate bzw.  $4,6 \pm 3,3$  Jahre. Bei 159 der 490 Kinder (32,4%) wurde im Untersuchungszeitraum keine Hörgerätversorgung indiziert (Abb.32).

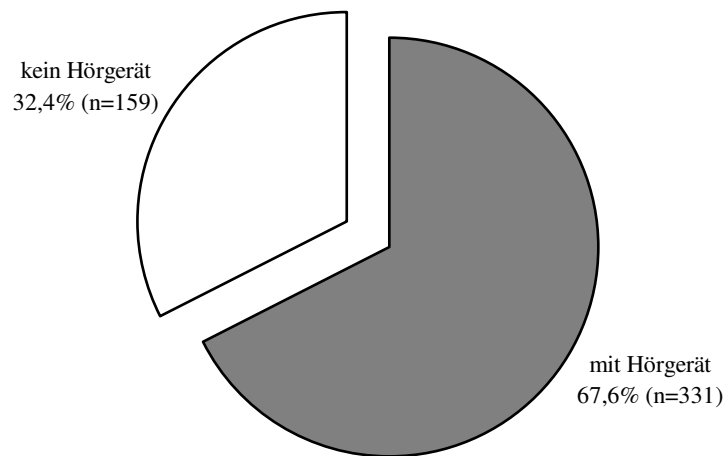


Abbildung 32

Kinder mit beidseitiger SES (n=490): Anteil der Hörgerätversorgung

Tabelle 16 und Abbildung 33 geben einen Überblick über die hörgerätversorgten Kinder mit einer beidseitigen Hörstörung hinsichtlich des jeweiligen Ausprägungsgrades der Hörstörung:

Ausprägung der SES	beidseitige SES mit HG n= 331
geringgradig (20-40 dB)	48/331 (14,5%)
mittelgradig (41-70 dB)	152/331 (45,9%)
hochgradig (71-90 dB)	54/331 (16,3%)
an Taubheit grenzend/taub (>90 dB)	77/331 (23,3%)

Tabelle 16

Von den 331 hörgerätversorgten Kindern mit einer beidseitigen SES waren 48 Kinder geringgradig, 152 Kinder mittelgradig, 54 Kinder hochgradig und 77 Kinder an Taubheit grenzend schwerhörig bzw. taub (Tab.16).

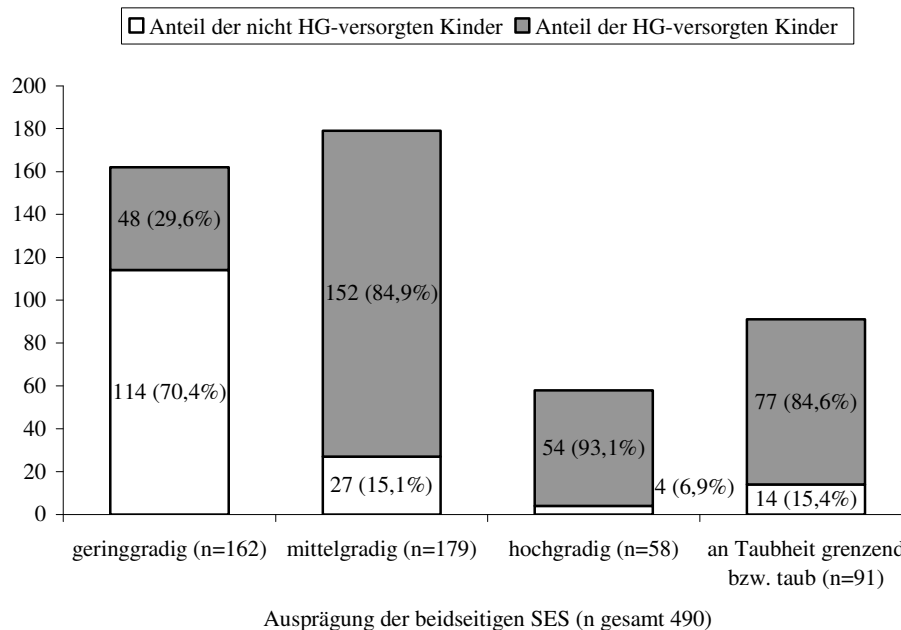


Abbildung 33

Anteil der HG-versorgten Kinder mit einer beidseitigen SES hinsichtlich des Ausprägungsgrades der SES

Innerhalb der 4 Schwerhörigkeitsgrade (1. geringgradig, 2. mittelgradig, 3. hochgradig und 4. an Taubheit grenzend bzw. taub) konnte der Anteil der hörgerätversorgten Kinder mit einer beidseitigen SES ermittelt werden (Abb.35). So betrug der prozentuale Anteil der beidseitig geringgradig schwerhörigen Kinder mit Hörgerätversorgung 29,6% (n=48), der beidseitig mittelgradig schwerhörigen Kinder mit Hörgerätversorgung 84,9% (n=152), der beidseitig hochgradig schwerhörigen Kinder mit Hörgerätversorgung 93,1% (n=54) und der beidseitig an Taubheit grenzenden schwerhörigen bzw. tauben Kinder mit Hörgerätversorgung 84,6% (n=77) (Abb.35).

Bei den beidseits mittelgradig schwerhörigen Kindern, bei denen anhand der Akten eine Hörgerätversorgung nicht nachvollzogen werden konnte (n=27), lagen verschiedene Ursachen vor:

In 21 der 27 Fälle wurde ein Termin zur Hörgerätenpassung in der HHU Düsseldorf vereinbart oder eine Hörgeräteverordnung ausgestellt, bzw. empfohlen, es erfolgte jedoch keine Wiedervorstellung zur Überprüfung oder Anpassung.

Die Gründe dafür, dass keine Wiedervorstellung erfolgte, waren unterschiedlich:



- keine Angabe bzw. mangelnde Compliance der Eltern in 12 Fällen
- die Kostenübernahme durch das Sozialamt war nicht geklärt (3 Fälle)
- die weitere Versorgung wurde am entfernt gelegenen Wohnort empfohlen (5 Fälle)
- das Tragen von Hörgeräten wurde von einem Kind abgelehnt (1 Fall)

Bei 5 der 27 Kinder war die mittelgradige SES überwiegend im mittleren Frequenzbereich ausgeprägt, davon wurde bei 2 Kindern lediglich ein Ton-audiogramm durchgeführt, so dass keine Aussage zum Sprachverstehen möglich war. Bei den übrigen 3 Kindern bestand ein ausreichendes Sprachverständnis, so dass zunächst engmaschige Kontrollen angedeutet wurden, die jedoch nicht wahrgenommen wurden. In einem weiteren Fall (1 von 27) sollte eine audiometrische Kontrolle bei nur knapp ausreichendem Sprachverständnis die Indikation zur Hörgeräteverordnung klären, dieser Termin wurde nicht wahrgenommen, das Kind befand sich in zytostatischer Behandlung wegen eines Osteosarkoms.

Bei den 4 beidseits hochgradig schwerhörigen Kindern, bei denen anhand der Akten eine Hörgerätversorgung nicht nachvollzogen werden konnte, wurde in 3 Fällen eine Hörgerätverordnung ausgestellt bzw. ein Termin zur Hörgerätenanpassung vereinbart: in einem Fall war die Kostenübernahme durch das Sozialamt nicht gesichert, in allen drei Fällen erfolgte keine Wiedervorstellung bei mangelnder Compliance der Eltern. Bei dem vierten Kind wurde eine Hörgerätversorgung schriftlich an den HNO-Arzt empfohlen, es erfolgte ebenfalls keine Wiedervorstellung.

Verglichen mit den Kindern mit einer beidseitigen, mindestens mittelgradigen SES (Hörverlust >40 dB auf dem besser hörenden Ohr), wurden statistisch signifikant weniger Kinder mit einer beidseitigen geringgradigen SES (Hörverlust <40 dB auf dem besser hörenden Ohr) hörgerätversorgt ( $p < 0,001$ ,  $\chi^2$ -Test bei  $\alpha = 0,001$ ). Vergleicht man die Kinder mit einer mittelgradigen SES mit Hörgerätversorgung mit den hörgerätversorgten Kindern mit einer hochgradigen SES ( $p = 0,151$ ;  $\chi^2$ -Test bei  $\alpha = 0,05$ ) oder mit einer an Taubheit grenzenden SES bzw. Taubheit ( $p = 0,540$ ;  $\chi^2$ -Test bei  $\alpha = 0,05$ ), so konnte jeweils kein statistisch signifikanter Unterschied festgestellt werden. Auch wurden nicht signifikant mehr Kinder mit einer hochgradigen SES hörgerätversorgt im Vergleich zu den Kindern

mit einer an Taubheit grenzenden SES bzw. Taubheit ( $p=0,170$ ;  $\chi^2$ -Test bei  $\alpha=0,05$ ) (siehe jeweils Abb. 33).

Bei 185 der 331 hörgerätversorgten Kinder mit einer beidseitigen Hörstörung (55,9%) blieb die Ätiologie unbekannt, bei 86 der 331 Kinder (26 %) war die SES vererbt und bei 60 der 331 Kinder (18,1%) erworben.

Von den 331 hörgerätversorgten Kindern mit einer beidseitigen SES wurde in 315 Fällen (95,2%) eine beidseitige Hörgerätversorgung vorgenommen, 16 Kinder (4,8%) wurden zunächst nur einseitig hörgerätversorgt. Bei diesen 16 Kindern lag eine beidseits differente Hörstörung vor ( $n=14$ : geringgradige SES,  $n=2$ : mittelgradige SES). Die Ausprägung der Hörstörung wurde nach dem besser hörenden Ohr bewertet (siehe Kap. 2.2 Material und Methodik). Im weiteren Verlauf wurde bei 2 dieser 16 Kinder aufgrund einer Progredienz der Hörstörung auch eine Hörgerätversorgung des zweiten Ohres durchgeführt.

#### *Fallbeispiele*

1. Bei einem Mädchen lag eine beidseits differente SES vor, welche rechts mittelgradig und links zunächst geringgradig (Hochtonschwerhörigkeit) ausgeprägt war. Das Alter bei Erstdiagnose betrug 116,9 Monate bzw. 9,7 Jahre. Im Verlauf zeigte sich eine Verschlechterung des Hörvermögens auf dem linken Ohr: Es wurde eine linksseitige mittelgradige Schwerhörigkeit diagnostiziert. Die letzte Vorstellung erfolgte 23,4 Monate nach Erstdiagnose. Mit einer Latenz von 2,6 Monaten wurde zunächst das rechte, nach weiteren 7 Monaten auch das linke Ohr hörgerätversorgt (Definition der Latenz der Hörgerätversorgung siehe Kapitel 2.5). In der statistischen Auswertung zur Latenz der Hörgerätversorgung wurde die zeitliche Angabe des erstversorgten rechten Ohres gewertet. Die Ätiologie der SES war in diesem Fall unbekannt.

2. Bei einem Mädchen lag zunächst rechts eine geringgradige SES im Mittel- und Hochtonbereich vor bei mittelgradiger SES links (mittelgradig im Mittelton- und geringgradig im Hochtonbereich). Das Alter bei Erstdiagnose betrug 64,8 Monate bzw. 5,4 Jahre. Es erfolgte zunächst nur die Anpassung eines Hörgerätes auf der linken Seite, im Verlauf zeigte sich jedoch eine beidseitige Progredienz der SES, so dass auswärtig auch eine Hörgerätversorgung rechts vorgenommen wurde. (Latenz der Hörgerätversorgung rechts: 2 Monate). Der Beobachtungszeitraum dieses Kindes betrug 38,2 Monate.

3. Bei einem Mädchen türkischer Herkunft lag bei Taubheit des einen Ohres eine mittelgradige Hörstörung des Gegenohres vor. Die Erstdiagnose erfolgte im Alter von 79,9 Monaten bzw. 6,7 Jahren. Die Hörgeräteverordnung war unmittelbar im Anschluss an die Diagnosestellung ausgestellt worden. Eine Versorgung erfolgte bei mangelnder Compliance der Eltern, die Kontrolltermine nicht einhielten, nicht sofort. Erst mit einer Latenz von 18,7 Monaten konnte eine Hörgerätenpassung des mittelgradig schwerhörigen Ohres erfolgen.

4. Bei einem Jungen deutscher Herkunft lag bei Taubheit des einen Ohres eine mittelgradige SES des anderen Ohres vor. Die Hörschädigung war vermutlich im Anschluss an eine Meningitis aufgetreten. Das Alter bei Erstdiagnose betrug 30,7 Monate bzw. 2,6 Jahre. Die Versorgung erfolgte innerhalb eines Monats nach Erstdiagnose mit einem Bi-CROS-Übertragungssystem.

#### 3.2.5.3 Statistische Auswertung der Gruppe hörgerätversorgter Kinder

Hinsichtlich des Alters bei Hörgerätversorgung bestand ein signifikanter Unterschied zwischen der Gruppe der Kinder mit einseitiger SES und der Gruppe der Kinder mit beidseitiger SES ( $p < 0,001$ ; T-Test bei unabhängigen Stichproben bei  $\alpha = 0,01$ ): Kinder mit einer beidseitigen SES wurden signifikant früher mit Hörgeräten versorgt als Kinder mit einer einseitigen SES.

Die mittlere Latenz der Hörgerätenpassung bei einer beidseitigen SES ( $n = 331$ ) betrug  $4,1 \pm 8,3$  Monate. Statistisch unterschieden sich diese Werte im Vergleich zu den Kindern mit einer einseitigen Hörstörung nicht signifikant ( $p = 0,081$ ; T-Test bei unabhängigen Stichproben bei  $\alpha = 0,05$ ), welches mit der kleinen Fallzahl ( $n = 25$ ) der einseitig hörgestörten Kinder mit Hörgerätversorgung zusammenhängen könnte (vergleiche Kapitel 3.2.5.1).

Um das Alter der Kinder zum Zeitpunkt der Hörgerätenpassung im Hinblick auf den Grad der SES vergleichen zu können, wurde eine ANOVA Varianzanalyse für alle hörgerätversorgten Kinder ( $n = 356$ ) durchgeführt: je ausgeprägter die ein- oder beidseitige Schwerhörigkeit (unterteilt in die 4 Gruppen: 1. geringgradig, 2. mittelgradig, 3. hochgradig und 4. an Taubheit grenzend bzw. taub), desto jünger waren die Kinder zum Zeitpunkt der Hörgerätversorgung ( $p < 0,001$ ; ANOVA Varianzanalyse bei  $\alpha = 0,001$ ). Dabei unterschied sich jede dieser 4 Gruppen

abhängig vom Schwerhörigkeitsgrad signifikant voneinander. Wurde das Alter bei Hörgeräteanpassung hinsichtlich des Schwerhörigkeitsgrads nach ein- oder beidseitiger SES unterteilt, so erwies sich die Fallzahl der 25 einseitig hör-gestörten Kinder mit einer Hörgerätversorgung für eine statistisch signifikante Aussage zu klein. Bezüglich der beidseitigen Schwerhörigkeit konnte jedoch nach Unterteilung in die vier o.g. Gruppen abhängig vom Schwerhörigkeitsgrad eine statistisch signifikante Aussage getroffen werden: je ausgeprägter die beidseitige Schwerhörigkeit, desto jünger waren die Kinder zum Zeitpunkt der Hörgerätversorgung ( $p < 0,001$ ; T-Test bei unabhängigen Stichproben bei  $\alpha = 0,001$ ). So betrug das mittlere Alter zum Zeitpunkt der Hörgerätversorgung bei beidseitig hörgestörten Kindern mit einer geringgradigen SES ( $n=48$ )  $87,9 \pm 36,2$  Monate bzw.  $7,3 \pm 3,0$  Jahre, mit einer mittelgradigen SES ( $n=152$ )  $64,0 \pm 38,2$  Monate bzw.  $5,3 \pm 3,2$  Jahre, mit einer hochgradigen SES ( $n=54$ )  $45,6 \pm 33,2$  Monate bzw.  $3,8 \pm 2,8$  Jahre und mit einer an Taubheit grenzenden SES bzw. Taubheit ( $n=77$ )  $23,2 \pm 20,7$  Monate bzw.  $1,9 \pm 1,7$  Jahre.

Signifikant weniger Kinder mit einer einseitigen SES wurden im Vergleich zu den Kindern mit einer beidseitigen SES hörgerätversorgt ( $p < 0,001$ ,  $\chi^2$ -Test bei  $\alpha = 0,001$ ) (vergleiche Abb. 31 und 33, Tab. 17):

	mit HG	kein HG
einseitige SES ( $n=168$ )	25 (14,9%)	143 (85,1%)
beidseitige SES ( $n=490$ )	331 (67,6%)	159 (32,4%)

Tabelle 17

### 3.2.6 Nachbeobachtung

202 der 658 Kinder (30,7%) mit einer ein- oder beidseitigen SES wurden nach abgeschlossener Diagnostik und Behandlung der Hörstörung nicht wieder in der pädaudiologischen Abteilung der HHU Düsseldorf vorgestellt. Somit konnte zu fast einem Drittel der Untersuchungspopulation keine Aussage über eine mögliche Progredienz der Hörstörung getroffen werden. Von diesen 202 Kindern waren 116 Jungen (57,4%) und 86 (42,6%) Mädchen. 88 der 202 Kinder (43,6%) waren einseits und 114 der 202 Kinder (56,4%) waren beidseits schwerhörig. Von den 88 einseits schwerhörigen Kindern waren 14 Kinder geringgradig (15,9%), 20

Kinder mittelgradig (22,7%), 12 Kinder hochgradig (13,6%) und 42 Kinder an Taubheit grenzend schwerhörig bzw. taub (47,7%). Von den 114 beidseitig schwerhörigen Kindern waren 53 Kinder geringgradig (46,5%), 21 Kinder mittelgradig (18,4%), 9 Kinder hochgradig (7,9%) und 31 Kinder an Taubheit grenzend schwerhörig bzw. taub (27,2%). 28 der 202 Kinder wurden hörgerätversorgt (13,9%), bei 174 Kindern (86,1%) wurde keine Hörgerätversorgung vorgenommen. Von den 28 hörgerätversorgten Kindern waren 14 Kinder deutscher und 14 Kinder nichtdeutscher Herkunft. Von den 28 hörgerätversorgten Kindern waren 27 Kinder beidseitig schwerhörig und ein Kind einseitig taub. Von den 27 beidseitig schwerhörigen hörgerätversorgten Kindern dieser Gruppe waren ein Kind geringgradig (3,7%), 5 Kinder mittelgradig (18,5%), 4 Kinder hochgradig (14,8%) und 17 Kinder beidseitig an Taubheit grenzend schwerhörig bzw. taub (63,0%). Von den 174 nicht hörgerätversorgten Kindern waren 87 einseitig (50%) und 87 beidseitig (50%) schwerhörig. Von den 87 beidseitig schwerhörigen Kindern, die nach erfolgter Diagnostik im Untersuchungszeitraum nicht wiedervorge stellt wurden und bei denen keine Hörgerätversorgung erfolgte, waren 52 Kinder geringgradig (59,8%), 16 Kinder mittelgradig (18,4%), 5 Kinder hochgradig (5,7%) und 14 Kinder beidseitig an Taubheit grenzend schwerhörig bzw. taub (16,1%).

456 der 658 Kinder (69,3%) mit einer ein- oder beidseitigen SES wurden nach abgeschlossener Diagnostik der Hörstörung wiedervorge stellt zur Kontrolluntersuchung mit Durchführung einer Hörprüfung. Von diesen 456 Kindern waren 258 Jungen (56,6%) und 198 Mädchen (43,4%). Bei 80 der 456 Kinder (17,5%) war die SES einseitig und bei 376 der 456 Kinder (82,5%) war die Hörstörung beidseitig erstdiagnostiziert worden. Die durchschnittliche Anzahl der Monate zwischen Datum der Erstdiagnose und letztem Datum der Wiedervorstellung mit Durchführung einer Kontroll-Hörprüfung betrug für die 456 Kinder  $25,4 \pm 24,6$  Monate. In dieser Gruppe wurde bei 50 der 456 Kinder (10,9%) eine Progredienz ihrer Hörstörung diagnostiziert (Definition der progredienten Hörstörung siehe Kap. 2.6 Material und Methodik).

### 3.2.6.1 Gruppe der Kinder mit progredienter SES (n=50)

In dieser Gruppe waren 23 Kinder (46,0 %) männlich und 27 Kinder (54,0 %) weiblich. Bei 6 der 50 Kinder (12,0%) lag eine einseitige SES vor, bei 44 der 50 Kinder (88,0%) war die SES beidseitig. 39 der 50 Kinder (78,0%) waren deutscher Herkunft, 11 der 50 Kinder (22,0%) waren nichtdeutscher Herkunft. Das Alter bei Erstdiagnose betrug  $89,9 \pm 56,3$  Monate bzw.  $7,5 \pm 4,7$  Jahre. Die durchschnittliche Zeitspanne zwischen Datum der Erstdiagnose und letztem Datum der Wiedervorstellung mit Durchführung einer Kontroll-Hörprüfung betrug  $39,4 \pm 30,9$  Monate bzw.  $3,3 \pm 2,6$  Jahre. Bei 28 der 50 Kinder (56,0%) wurde eine Hörgerätversorgung durchgeführt. Die Latenz zwischen Datum der Diagnosestellung und Datum der Hörgerätversorgung betrug bei diesen 28 Kindern durchschnittlich  $14,6 \pm 18,7$  Monate.

#### 3.2.6.1.1 Ätiologie der SES bei Kindern mit progredienter Hörstörung

Die Hörstörung war bei 30 der 50 Kinder erworben (60,0%). Bei 26 dieser 30 Kinder war die Hörstörung im Rahmen einer zytostatischen Therapie aufgetreten. Bei 4 dieser 30 Kinder wurde eine perinatal erworbene Ursache der Hörstörung vermutet.

Bei 3 der 50 Kinder (6,0%) wurde eine hereditäre Ursache der Hörstörung vermutet (n=1: syndromale Hörstörung, n=2: Hörstörung bei einem Familienmitglied 1. Grades). Bei 17 der 50 Kinder (34,0%) lag eine unbekannte Ätiologie vor. Bei den 6 der 50 Kinder mit einer einseitigen SES betrug das Alter bei Erstdiagnose durchschnittlich  $122,2 \pm 35,6$  Monate bzw.  $10,2 \pm 3,0$  Jahre. Die einseitige SES war bei 3 Kindern geringgradig, bei 2 Kindern mittelgradig und bei einem Kind hochgradig.

Die Zeitspanne zwischen Erstdiagnose und letzter Kontroll-Hörprüfung betrug bei dieser 6 einseitig hörgestörten Kindern  $32,7 \pm 43,5$  Monate bzw.  $2,7 \pm 3,6$  Jahre. Bei der letzten Kontroll-Hörprüfung lag bei 2 Kindern eine geringgradige, bei 2 Kindern eine mittelgradige und bei 2 Kindern eine hochgradige Ausprägung der SES vor. Es zeigte sich im Verlauf, dass bei 3 Kindern auch eine SES des anderen Ohres, welches bei der Erstdiagnose normalhörend war, diagnostiziert werden konnte, so dass bei drei Kindern dann später eine beidseitige SES vorlag (n=2 beidseits differente SES, n=1 beidseits symmetrische SES) (siehe Kap.3.2.4.7.1).

Bei 3 dieser 6 Kinder mit einer einseitig progredienten Hörstörung war die Ätiologie unbekannt, bei einem Kind vermutlich perinatal und bei 2 Kindern postnatal erworben. Bei der Hälfte dieser 6 Kinder (n=3) wurde eine Hörgerätversorgung durchgeführt. Die Latenz zwischen Datum der Diagnosestellung und Datum der Hörgerätversorgung betrug bei den 3 Kindern durchschnittlich  $22,0 \pm 23,6$  Monate.

Bei den 44 der 50 Kinder mit einer beidseitigen SES betrug das Alter der Erstdiagnose durchschnittlich  $85,5 \pm 57,4$  Monate bzw.  $7,1 \pm 4,8$  Jahre. Bei der Erstdiagnose war die beidseitige SES bei 34 der 44 Kinder geringgradig und bei 10 der 44 Kinder mittelgradig ausgeprägt.

Die Zeitspanne zwischen Erstdiagnose und letzter Kontroll-Hörprüfung betrug bei den 44 beidseitig hörgestörten Kindern  $40,4 \pm 29,3$  Monate bzw.  $3,4 \pm 2,4$  Jahre. Bei der letzten Hörprüfung lag bei 17 der 44 Kinder eine geringgradige, bei 21 der 44 Kinder eine mittelgradige, bei 5 der 44 Kinder eine hochgradige und bei einem der 44 Kinder eine an Taubheit grenzende SES vor. Die SES war überwiegend erworben (27 von 44 bzw. 61,4%). Die Hörstörung verschlechterte sich bei 24 dieser 44 Kinder (54,6%) im Rahmen einer zytostatischen Therapie. Bei 3 dieser 44 Kinder (6,8%) wurde eine perinatal erworbene Ursache vermutet. Davon erhielt ein Frühgeborenes postpartal eine über 8 Tage andauernde Gentamicintherapie.

Bei 3 dieser 44 Kinder (6,8%) wurde eine hereditäre Ursache der Hörstörung vermutet (n=1: syndromale Hörstörung, n=2: Hörstörung bei einem Familienmitglied 1. Grades). Bei 14 dieser 44 Kinder (31,8%) lag eine unbekannte Ätiologie vor.

Bei 25 dieser 44 Kinder (56,8%) wurde eine Hörgerätversorgung durchgeführt. Die Latenz zwischen Datum der Diagnosestellung und Datum der Hörgerätversorgung betrug durchschnittlich  $13,8 \pm 18,4$  Monate.

### 3.2.6.2 Gruppe der Kinder ohne progrediente Hörstörung (n=406)

In dieser Gruppe waren 235 Kinder männlich (57,9%) und 171 Kinder weiblich (42,1%). In 74 der 406 Fälle (18,2%) lag eine einseitige SES vor, bei 332 Kindern (81,8%) war die SES beidseitig.

286 Kinder waren deutscher Herkunft (70,4%), 120 Kinder waren nichtdeutscher Herkunft (29,6%). Das Alter zum Zeitpunkt der Erstdiagnose lag in dieser Gruppe bei  $62,3 \pm 42,2$  Monaten bzw.  $5,2 \pm 3,5$  Jahren. Die Zeitspanne zwischen Erstdiagnose und letzter Kontroll-Hörprüfung betrug bei den 406 hörgestörten Kindern  $23,6 \pm 23,2$  Monate bzw.  $2,0 \pm 1,9$  Jahre.

Von den 406 Kinder wurde bei 300 Kindern (73,9%) eine Hörgerätversorgung durchgeführt. Von diesen 300 hörgerätversorgten Kindern waren 21 Kinder (7,0%) einseits schwerhörig und 279 Kinder (93,0%) waren beidseits schwerhörig.

#### 3.2.6.2.1 Ätiologie der SES bei Kindern ohne progrediente Hörstörung

Bei 237 der 406 Kinder (58,4%) lag eine unbekannt Ätiologie vor. Bei 95 der 406 Kinder (23,4%) wurde eine hereditäre Ursache der Hörstörung vermutet (n=20: syndromale Hörstörung, n=41: ein Familienmitglied 1. Grades schwerhörig, n=13: mehr ein Familienmitglied 1. Grades schwerhörig, n=14: Verwandtschaft 2. Grades schwerhörig, n=7: Konsanguinität der Eltern).

Die SES war in 74 der 406 Fälle (18,2%) erworben. Eine pränatal erworbene Ätiologie der Hörstörung wurde bei 5 Kindern vermutet. Bei 28 Kindern wurde eine perinatal erworbene Ursache vermutet. Bei 41 Kindern wurde die Ätiologie einer postnatalen Ursache zugeschrieben. Davon war bei 22 Kindern eine Therapie mit ototoxischen Medikamenten durchgeführt worden, bei 12 Kindern kam es im Anschluss an eine Meningitis zur Hörstörung.

Bei den 74 Kindern (41 Jungen, 33 Mädchen) mit einer einseitigen, nicht progredienten SES betrug das Alter bei Erstdiagnose durchschnittlich  $78,6 \pm 33,4$  Monate bzw.  $6,6 \pm 2,8$  Jahre. Die einseitige SES war bei 11 Kindern geringgradig, bei 20 Kindern mittelgradig und bei 19 Kindern hochgradig ausgeprägt. 24 Kinder waren an Taubheit grenzend schwerhörig bzw. einseitig taub.

Die letzte Kontroll-Hörprüfung bei den Kindern mit einer einseitigen, nicht progredienten SES erfolgte durchschnittlich  $19,2 \pm 20,8$  Monate nach Erstdiagnose. Bei 56 dieser 74 Kinder (75,7%) war die Ätiologie unbekannt, bei 11 der 74 Kinder (14,8%) war die Hörstörung vermutlich erworben (n=3: perinatal erworben, n=3: postnatal durch Meningitis erworben, n=5: postnatal durch andere Ursachen erworben). Bei 7 Kinder der 74 Kinder (9,5%) war die



SES vermutlich hereditär bedingt (n=3: Hörstörung bei einem Familienmitglied 1. Grades, n=1: Hörstörung bei einem Familienmitglied 2. Grades, n=2: syndromale Hörstörung, n=1:Konsanguinität der Eltern).

Bei 21 der 74 Kinder mit einer einseitigen, nicht progredienten SES (28,4%) wurde eine Hörgerätversorgung durchgeführt. Die Latenz zwischen Datum der Diagnose und Datum der Hörgerätversorgung betrug durchschnittlich  $9,7 \pm 18,2$  Monate.

Bei den 332 Kindern mit einer beidseitigen, nicht progredienten SES betrug das Alter bei Erstdiagnose durchschnittlich  $58,6 \pm 43,1$  Monate bzw.  $4,9 \pm 3,6$  Jahre. Die beidseitige SES war bei 75 der 332 Kinder (22,6%) geringgradig, bei 148 der 332 Kinder (44,6%) mittelgradig, bei 49 der 332 Kinder (14,8%) hochgradig ausgeprägt. 60 der 332 Kinder (18,1 %) waren an Taubheit grenzend schwerhörig bzw. beidseits taub.

Die letzte Kontroll-Hörprüfung erfolgte durchschnittlich  $24,6 \pm 23,7$  Monate nach Erstdiagnose. Bei 181 der 332 Kinder (54,5%) war die Ätiologie unbekannt. Bei 88 der 332 Kinder (26,5%) war die SES vermutlich hereditär bedingt ( n=13: Hörstörung bei mehr als einem Familienmitglied 1. Grades, n=38: Hörstörung bei einem Familienmitglied 1. Grades, n=13: Hörstörung bei einem Familienmitglied 2. Grades, n=18:syndromale Hörstörung, n=6: Konsanguinität der Eltern). Bei 63 der 332 Kinder (19,0%) mit einer beidseitigen, nicht progredienten SES war die Hörstörung vermutlich erworben.

Bei 279 der 332 Kinder (84,0%) mit einer beidseitigen, nicht progredienten SES wurde eine Hörgerätversorgung durchgeführt. Die Latenz zwischen Alter bei Erstdiagnose und Alter bei Hörgerätversorgung betrug bei diesen 279 Kindern durchschnittlich  $3,5 \pm 6,6$  Monate.

## 4. DISKUSSION

In der Ambulanz für Phoniatrie und Pädaudiologie der Klinik für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde der Heinrich-Heine-Universitätsklinik (HHU) Düsseldorf wurden im Zeitraum vom 1.1.1989 bis 31.12.1999 3893 Jungen (61,3%) und 2454 Mädchen (38,7%) aufgrund des Verdachtes auf eine Sprachentwicklungsstörung und/oder eine Schwerhörigkeit vorstellig, weshalb bei all diesen Kindern das Hörvermögen audiometrisch untersucht wurde. Bei insgesamt 658 Kindern (10,4%) konnte eine ein- oder beidseitige Schallempfindungsstörung erstmalig diagnostiziert werden.

Bei den folgenden zum Vergleich angeführten Studien zur kindlichen permanenten Schwerhörigkeit gibt es Unterschiede bezüglich des Untersuchungszeitraumes, des geographischen Raumes sowie der Methoden der Datenerfassung und -auswertung. Ein wichtiges Kriterium ist die Wahl der Patientengruppen: Ein Teil der Untersuchungen wurde an Schulen für Schwerhörige und Gehörlose durchgeführt [23] [24] [49], ein anderer Teil der Untersuchungen fand in pädaudiologischen Zentren statt [67] [84] [100] [165]. In anderen Studien wurden Kinder erfasst, die aus einer definierten Region stammten und keine gemeinsame Schule besuchten [138], oder es wurden Daten aus dem deutschen Bundesgebiet gesammelt und ausgewertet [42].

### 4.1 Geschlechtsverteilung der Kinder mit SES

In der Untersuchungspopulation dieser Analyse wurden mehr Jungen (374/658; 56,8%) als Mädchen (284/658; 43,2%) mit einer ein- oder beidseitigen SES diagnostiziert (siehe Kap.3.1, Abb.4 und Kap.3.2). Das Verhältnis der Jungen zu den Mädchen, bei denen jeweils erstmalig eine SES diagnostiziert wurde, unterschied sich jedoch nicht signifikant vom Verhältnis der Jungen zu den Mädchen, die erstmalig in der Ambulanz für Phoniatrie und Pädaudiologie der HHU in Düsseldorf vorstellig wurden (siehe Kap.3.1, Abb.1). Der Anteil der Jungen war sowohl in der Gruppe der einseitigen als auch in der Gruppe der beidseitigen SES im Vergleich zum Anteil der Mädchen erhöht (siehe Kap.3.2).

Die Auswertung der vom Deutschen Zentralregister für kindliche Hörstörungen (DZH) in Berlin gesammelten Datensätze (n=6200) ergab ebenfalls einen höheren

Anteil von Jungen mit „permanenten Hörstörungen“. Von den gemeldeten Kindern und Jugendlichen mit einer beidseitigen permanenten Hörstörung (n=5364) waren 54,5% männlich [150].

Kiese-Himmel und Kruse diagnostizierten während eines definierten 5-Jahres-Zeitraumes (1.10.1994-30.9.1999) in ihrer Untersuchung zur „unilateralen cochleären Hörstörung“ im Kindesalter (bis zum 10. Lebensjahr) bei 30 von 182 Kindern mit einer permanenten ein- oder beidseitigen, versorgungspflichtigen Hörstörung eine einseitige Schallempfindungsschwerhörigkeit (16,5%). Sie stellten in dieser Gruppe von 30 Kindern einen prozentual höheren Anteil von Jungen (53,3%) als Mädchen fest [67]. Auch Vartiainen und Karjalainen fanden bezüglich der Prävalenz der permanenten einseitigen sensorineuralen Hörstörung im Kindesalter in einer Provinz Finnlands ein Überwiegen der männlichen Kinder (59,5%) [160].

In den Niederlanden fanden Cremers et al. in einer retrospektiven Analyse von 3278 Schülerinnen und Schülern einer Schule für hochgradig Schwerhörige und Gehörlose (St. Michielsgestel) einen Anteil von 55,0% Jungen. In einer anderen retrospektiven Analyse von 162 schwerhörigen Kindern an einer Schule für Schwerhörige und Gehörlose in Nijmegen ergab sich ein Anteil von 54,0% Jungen und 46,0% Mädchen [19]. In der weiteren Literatur finden sich ebenfalls Angaben zu einem Überwiegen der permanenten Hörstörungen bei Jungen mit Angaben zwischen 53,5% und 58,4% [3] [20] [23] [141].

Obwohl auch in der vorliegenden Studie ein Überwiegen der männlichen Kinder und Jugendlichen mit einer erstdiagnostizierten SES gefunden wurde, kann daraus nicht generell auf ein Überwiegen der kindlichen Hörstörung beim männlichen Geschlecht geschlossen werden, denn insgesamt wurden mehr Jungen als Mädchen in der Ambulanz für Pädaudiologie und Phoniatrie der HHU vorgestellt. Ein Grund dafür ist möglicherweise das Überwiegen des männlichen Geschlechts bei einer kindlichen Sprachstörung: Eine Untersuchung an 223 sprachheilpädagogisch betreuten Schulen in Wien (einschließlich Sonderschulen, ohne Gymnasien) ergab unter 49699 Schulkindern (52,4% Jungen; 47,6% Mädchen) im Alter von 6 bis 14 Jahren bei 9967 Kindern (20,1%) eine Sprachstörung. Davon waren 59,5% Jungen und 40,5% Mädchen [38]. Auch sind Mädchen nur halb so oft von einer familiär bedingten Dyslalie betroffen wie Jungen [12].

Cremers et al. vermuteten in ihrer Untersuchung, dass mehr Jungen als Mädchen in einer auf Schwerhörige und Gehörlose spezialisierten Schule vorgestellt werden [19]. Es wird außerdem angenommen, dass eine Zahl unerkannter x-chromosomal-rezessiver Erbgänge mit der erhöhten Anzahl der nichtsyndromalen, hereditär bedingten, permanenten Hörstörungen beim männlichen Geschlecht einhergehen könnte [19] [150]. Der in der Literatur angegebene prozentuale Anteil x-chromosomal hereditärer, nichtsyndromaler permanenter Hörstörungen liegt bei etwa 1% [120] [121]. In die Studie von Eckel et al. zur Ätiologie mittel- und hochgradiger Schwerhörigkeiten im Kindesalter wurden 315 Kinder einbezogen, die zwischen dem 1.10.1992 und 31.1.1993 die Institutionen der Rheinischen Schule für Schwerhörige und der Rheinischen Schule für Gehörlose (Frühförderungseinrichtung, 2 Kindergärten, 2 Grundschulen, 2 Hauptschulen) in Köln besuchten [24]. Ein „autosomal rezessiver Hördefekt wurde angenommen, wenn weitere Geschwister, auch ohne erkennbar andere Ursachen, an einer Hörstörung der gleichen Lokalisation litten bzw. der Stammbaum sich nach den Mendel-Regeln für rezessive Merkmale verhielt“. „X-chromosomal vererbte Schwerhörigkeiten wurden nicht gefunden“, so dass nicht bestätigt werden konnte, dass das Überwiegen der Schwerhörigkeit beim männlichen Geschlecht in der Kölner Studie durch unerkannte x-chromosomale Erbgänge bedingt war [24]. Wie in der vorliegenden Studie lässt sich auch in der vom DZH in Berlin durchgeführten Auswertung ein Jungenüberhang in allen drei Gruppen, die hinsichtlich der Ursache der beidseitigen SES gebildet wurden („vermutlich erworben“-„vermutlich genetisch“-„unbekannt“), beobachten [150] (siehe Kap.3.2.4.2): „die vergleichbar höhere Quote (Anmerk.: der Jungen im Vergleich zu den Mädchen) bei den vermutlich erworbenen Hörstörungen ... und den Hörstörungen unbekannter Ursache ist jedoch nicht ohne weiteres erklärbar.“ [150]. Weitere Untersuchungen zur Geschlechtsspezifität der kindlichen Hörstörungen stehen noch aus.

#### 4.2 Einseitige und beidseitige SES

Eine beidseitige SES wurde deutlich häufiger (74,0%) als eine einseitige SES (26,0%) diagnostiziert (siehe Kap.3.2). In der Literatur findet sich eine ähnliche Gewichtung. So fand Weipert in seiner 1993 veröffentlichten retrospektiven Untersuchung zur Erfassung von Schallempfindungsschwerhörigkeiten am

Audiologischen Zentrum in Aachen einen prozentualen Anteil von 77,1% beidseits und 22,9% einseits hörgestörten Kindern [165]. Im DZH in Berlin konnten 836 Datensätze von einseitigen Hörstörungen (13,5%) bei einer Gesamtzahl von 6200 Datensätzen permanent hörgestörter Kinder gesammelt und ausgewertet werden [150].

Ein Grund für das deutliche Überwiegen der Kinder mit einer beidseitigen Hörstörung in der Ambulanz für Phoniatrie und Pädaudiologie der HHU ist vermutlich, dass einseitige Schwerhörigkeiten im Kindesalter meist zufällig erkannt und bislang nicht regelmäßig apparativ versorgt werden [8] [100]. Eine Vorstellung in einer pädaudiologischen Einrichtung dürfte daher bei einseitiger SES auch weniger häufig indiziert werden als bei beidseitiger SES.

#### 4.3 Alter bei Erstdiagnose der SES

Eine beidseitige SES wurde signifikant früher erfasst als eine einseitige SES ( $p < 0,001$ , siehe Kap.3.2.1). Das mittlere Alter bei Erstdiagnose einer beidseitigen SES betrug 64,6 Monate (5,3 Jahre). Das mittlere Alter bei Erstdiagnose einer einseitigen SES lag bei 88,3 Monaten (7,4 Jahren). Der prozentual höchste Anteil der Kinder mit einer einseitigen SES (36,9%) war in der Altersgruppe III (6,1 – 9 Jahre) vertreten. Der prozentual höchste Anteil der Kinder mit einer beidseitigen SES (34,5%) war in der Altersgruppe I (0-3 Jahre) vertreten (siehe Kap.3.2.1).

Die Mehrzahl der Kinder mit einer beidseitigen Hörstörung (61,8%) wurde bis zur Vollendung des 72. Lebensmonats (6. Lebensjahr), also bis zum Alter der Einschulung, erfasst. Dagegen wurden nur 34,5% der einseitig schwerhörigen Kinder bis zur Vollendung des 72. Lebensmonats (6. Lebensjahr) diagnostiziert. Bei den meisten Kindern wurde die einseitige SES (65,5%) erst nach dem 6. Lebensjahr in der Ambulanz für Phoniatrie und Pädaudiologie der HHU festgestellt (siehe Kap.3.2.1.1 und 3.2.1.2).

Als Ursache dieser erheblichen Diskrepanz liegt nahe, dass einseitige Schwerhörigkeiten im Kindesalter meist nur zufällig erkannt werden, weil aufgrund des normalen Hörvermögens des Gegenohres Sprache häufig gut erworben wird, ohne dass es zu Auffälligkeiten z.B. im kommunikativen Verhalten kommen muss [8].

Während in der Gruppe der einseitig hörgestörten Kinder nur 1,8% (3/169) der Kinder bis zur Vollendung des 12. Lebensmonats diagnostiziert wurden, unterschied sich der Anteil der Kinder mit einer beidseitigen SES davon signifikant mit 11,8% (58/490) ( $p < 0,001$ , siehe Kap.3.2.1.1 und 3.2.1.2).

Weipert fand in seiner retrospektiven Untersuchung, dass bei 1,3% ( $n=2$ ) der 149 Kinder mit einer einseitigen SES und bei 4,6% ( $n=23$ ) der 502 Kinder mit einer beidseitigen SES die Diagnose vor Vollendung des ersten Lebensjahres gestellt wurde [165]. Der Anteil der beidseitig schwerhörigen Kinder, die in der vorliegenden Studie bis zum ersten Lebensjahr erfasst wurden, lag im Vergleich dazu mit 11,8% deutlich höher. Der von Weipert untersuchte Zeitraum betraf die Jahre 1967 bis 1987 [165]. Die vorliegende Studie erfasste Kinder, die in den Jahren 1989 bis 1999 mit einer ein- oder beidseitigen SES vorstellig wurden. Es lässt sich deshalb vermuten, dass das Alter bei Erstdiagnose einer beidseitigen SES im Laufe der Jahre eine Linksverschiebung erfuhr, d.h. eine beidseitige SES wurde früher erkannt. Auch Eckel et al. fanden in ihrer Reihenuntersuchung bei Schülern der Rheinischen Schulen für Gehörlose und für Schwerhörige in Köln zur Früherkennung hochgradiger kindlicher Hörstörungen, dass der Hörschaden bei Kindern, die zwischen 1986 und 1991 geboren wurden, deutlich früher erkannt wurde, als bei Kindern, deren Geburtsjahr zwischen 1974 und 1985 lag [23]. Es bleibt abzuwarten, welche Veränderungen bezüglich des Ersterfassungsalters einer Hörstörung in Zukunft durch das bereits in der Einleitung beschriebene generelle Neugeborenen-Screening eintreten werden.

#### 4.3.1 Alter bei Erstdiagnose einer einseitigen SES

Kiese-Himmel und Kruse fanden in ihrer vom 1.10.1994 bis 30.9.1999 durchgeführten Untersuchung zur „unilateralen cochleären Hörstörung“ in Göttingen -ähnlich der vorliegenden Untersuchung- eine rechtsgipflige Altersverteilung der insgesamt 30 Kinder (siehe Kap.3.2.1: Abb.8), d.h. die meisten Kinder wurden erst in einem späteren Lebensalter (ab dem 5. bis 6. Lebensjahr) diagnostiziert [67]. Allerdings war die Altersverteilung in Göttingen im Vergleich zur vorliegenden Untersuchung linksverschoben, d.h. insgesamt 60% (18 von 30) der Kinder in Göttingen wurden bis zum 72. Lebensmonat (6. Lebensjahr) diagnostiziert, während in der vorliegenden Untersuchung nur 34,5%

(n=58) der 168 einseitig hörgeschädigten Kinder bis zum 72. Lebensmonat (6. Lebensjahr) diagnostiziert wurden (siehe Kap.3.2.1.1). Der höchste Anteil (26,7%) der Kinder mit einer einseitigen SES wurde in Göttingen zwischen dem 61. und 72. Lebensmonat diagnostiziert. Bis zum 60. Lebensmonat (5. Lebensjahr) wurde in Göttingen ein Anteil von 33,3% der Kinder mit einer einseitigen SES diagnostiziert. In der vorliegenden Studie wurde bis zum 60. Lebensmonat (5. Lebensjahr) ein Anteil von 18,5% (n=31) der Kinder mit einer einseitigen SES diagnostiziert. Das mittlere Diagnosealter für alle 30 Kinder mit einer einseitigen SES betrug in Göttingen 63,7 Monate (5,3 Jahre) und lag damit deutlich früher als in der vorliegenden Studie (siehe Kap.3.2.1: 88,3 Monate bzw. 7,4 Jahre). Auch in einer vorausgehenden, von Niehaus et al. in Göttingen durchgeführten Studie wurde als mittleres Diagnosealter einer einseitigen permanenten Hörstörung 5,5 Jahre angegeben [100]. In dieser Studie handelte es sich um 27 Kinder mit einer einseitigen Innenohrschwerhörigkeit und um 5 Kinder mit einer einseitigen Schalleitungsschwerhörigkeit bzw. einer kombinierten Schwerhörigkeit [100].

Ein Grund für das deutlich frühere Erfassungsalter einer einseitigen Schwerhörigkeit in Göttingen im Vergleich zur vorliegenden Studie liegt in der unterschiedlichen Alterszusammensetzung der Patienten: Kiese-Himmel und Kruse untersuchten Kinder bis zum 10. Lebensjahr, bei denen eine versorgungspflichtige, einseitige SES diagnostiziert wurde. In der vorliegenden Studie wurden Kinder bis zum 18. Lebensjahr eingeschlossen. Ausserdem lag in beiden Göttinger Studien ein deutlich kleinerer Stichprobenumfang vor [67].

Die Daten im DZH in Berlin werden seit 1996 gesammelt und ausgewertet, der überwiegende Anteil der Kinder wurde seit 1990 erstdiagnostiziert. Für 148 Kinder mit einer einseitigen Hörstörung wurde ein durchschnittliches Diagnosealter von 71 Monaten (5,9 Jahre) ermittelt [31]. Auch diese Altersangabe liegt deutlich unter dem in der vorliegenden Studie ermittelten Alter von 88,3 Monaten (7,4 Jahren). Zu bedenken ist, dass regionale Unterschiede eine Rolle spielen: Im DZH werden Datenangaben aus dem gesamten Bundesgebiet und zu einem großen Anteil aus Berlin selbst zusammengeführt, während in der vorliegenden Untersuchung der Einzugsbereich der Kinder im wesentlichen Düsseldorf und Umgebung erfasst.

Ein statistischer Vergleich der Daten erschien aufgrund der unterschiedlichen Untersuchungspopulationen nicht sinnvoll.

Tabelle 18 gibt eine Übersicht der Literaturangaben hinsichtlich des Alters bei Erstdiagnose der einseitigen SES:

Ort	Göttingen n=30	Berlin n=148	Düsseldorf n=168
Alter bei Erstdiagnose in Monaten	63,7 (5,3 Jahre)	71,0 (5,9 Jahre)	88,3 (7,4 Jahre)

Tabelle 18

In der vorliegenden Untersuchung zeigt sich, dass der Schweregrad einer einseitigen SES keinen Einfluss auf das Alter der Kinder bei Erstdiagnose hatte ( $p=0,356$ , siehe Kap.3.2.2, Abb.13). So wurde z.B. eine einseitig geringgradige SES nicht signifikant früher oder später diagnostiziert als eine einseitig hochgradige SES oder eine einseitige Taubheit. Es scheint, dass bei einem normal hörenden Ohr der Schweregrad der Schwerhörigkeit auf dem Gegenohr für den Spracherwerb und für das kommunikative Verhalten nicht von entscheidender Bedeutung ist.

#### 4.3.2 Alter bei Erstdiagnose einer beidseitigen SES in Abhängigkeit vom Schweregrad der Hörstörung

In der vorliegenden Untersuchung betrug das mittlere Alter bei Erstdiagnose einer beidseitigen SES (n=490) 64,6 Monate (5,3 Jahre). 162 dieser 490 Kinder (33,1%) mit einer beidseitigen geringgradigen SES (Hörverlust auf dem besser hörenden Ohr  $\leq 40$  dB) wurden durchschnittlich im Alter von 94,8 Monaten (7,9 Jahren) erstmalig in der Ambulanz für Phoniatrie und Pädaudiologie der HHU diagnostiziert, 179 Kinder (36,5%) mit einer mittelgradigen SES (Hörverlust auf dem besser hörenden Ohr  $\leq 70$  dB) wurden im Alter von 65,4 Monaten (5,5 Jahren), 58 Kinder (11,8%) mit einer hochgradigen SES (Hörverlust auf dem besser hörenden Ohr  $\leq 90$  dB) wurden im Alter von 43,8 Monaten (3,7 Jahren) und 91 Kinder (18,6%) mit einer an Taubheit grenzenden SES bzw. einer beidseitigen Taubheit (Hörverlust auf dem besser hörenden Ohr  $>90$  dB) wurden im Alter von



22,7 Monaten (1,9 Jahren) diagnostiziert (siehe Kap.3.2.2.2, Abb.12). Die Geburtsjahrgänge mit dem prozentual höchsten Anteil an beidseitiger SES waren die Jahrgänge 1988, 1989 und 1991 (siehe Kap.3.2, Abb.7).

Die durch Hartmann und Hartmann überwiegend an Schulen für hörgeschädigte Kinder durchgeführte Befragung der Eltern von 801 Erst- und Zweitklässlern aus dem Jahre 1997 ergab für die Kinder mit einer beidseitigen permanenten Schwerhörigkeit ein durchschnittliches Diagnosealter von 31,4 Monaten (2,6 Jahren) [49]. In der Unterteilung nach Bundesländern wurde für Nordrhein-Westfalen ein Diagnosealter von 30,3 Monaten bei 185 Befragungen ermittelt [49]. Die Selektion der Kinder (überwiegend aus der ersten und zweiten Klasse von Schulen für Hörgeschädigte) erklärt das um 50% niedrigere Diagnosealter im Vergleich zur vorliegenden Studie. In der vorliegenden Untersuchung wurden, wie oben bereits erwähnt, Kinder und Jugendliche bis zum 18. Lebensjahr eingeschlossen.

Das DZH in Berlin ermittelte für 1153 Kinder mit einer beidseitigen permanenten Schwerhörigkeit das Alter bei Diagnose in Abhängigkeit vom Schweregrad der Hörstörung. Es fand sich bei 230 von 1153 Kindern (19,9%) eine geringgradige Hörstörung (Hörverlust auf dem besser hörenden Ohr  $\leq 40$  dB). Diese Kinder waren bei Diagnose durchschnittlich 74 Monate (6,2 Jahre) alt. Bei 383 von 1153 Kindern (33,2%) wurde eine mittelgradige Hörstörung (Hörverlust auf dem besser hörenden Ohr  $< 70$  dB) durchschnittlich im Alter von 53 Monaten (4,5 Jahren) diagnostiziert. 206 von 1153 Kindern (17,9%) mit einer hochgradigen Schwerhörigkeit (Hörverlust auf dem besser hörenden Ohr  $< 95$  dB) wurden im Alter von durchschnittlich 29 Monaten (2,5 Jahren) und 334 von 1153 Kindern (28,9%) mit einer an Taubheit grenzenden Schwerhörigkeit bzw. Taubheit (Hörverlust auf dem besser hörenden Ohr  $\geq 95$  dB) wurden durchschnittlich im Alter von 21 Monaten (1,9 Jahren) erfasst [31].

In der Aachener Studie wurde das durchschnittliche „Erfassungsalter“ bei Diagnose für Kinder mit einer beidseitigen mittelgradigen, hochgradigen und an Taubheit grenzenden SES bzw. Taubheit berechnet [165]. Ein Zusammenhang zwischen „Erfassungsalter“ und „SES-Grad“ wurde in den von Weipert eingeteilten Jahresgruppen (1-7) dargestellt. Weipert fand insgesamt bei 67 der 502 Kinder (13,3%) eine geringgradige SES (Hörverlust auf dem besser hörenden Ohr  $\leq 40$  dB), bei 160 der 502 Kinder (31,9%) eine mittelgradige SES (Hörverlust

auf dem besser hörenden Ohr  $\leq 70$  dB), bei 128 der 502 Kinder (25,5%) eine hochgradige SES (Hörverlust auf dem besser hörenden Ohr  $\leq 90$  dB) und bei 147 der 502 Kinder (29,3%) eine an Taubheit grenzende SES bzw. beidseitige Taubheit (Hörverlust auf dem besser hörenden Ohr  $>90$  dB) (siehe Tab.2). Für die Jahresgruppe 7 (Untersuchungszeitraum 1987-1989) betrug das Alter bei Erstdiagnose einer mittelgradigen SES 68 Monate (5,7 Jahre), einer hochgradigen SES durchschnittlich 46 Monate (3,8 Jahre) sowie bei einer an Taubheit grenzenden SES bzw. beidseitigen Taubheit durchschnittlich 31 Monate (2,6 Jahre) [165].

In einer Untersuchung der HNO-Universitätsklinik Freiburg, Sektion Phoniatrie und Pädaudiologie, wurden die Daten von 106 Kindern, die zwischen 1993 und 1999 ein Cochlea Implantat (CI) erhielten, hinsichtlich verschiedener Parameter ausgewertet. Der mittlere Hörverlust des besser hörenden Ohres betrug bei diesen Kindern mindestens 90 dB. Die Kinder waren bei Diagnose durchschnittlich 16,4 Monate alt [125].

Die Tabellen 19 und 20 zeigen eine Übersicht der Literaturangaben hinsichtlich der Ausprägung und des Alters bei Diagnose der beidseitigen permanenten Hörstörung: Hinsichtlich der Einteilung des Schweregrades ist anzumerken, dass in allen Untersuchungen der Hörverlust nach dem besser hörenden Ohr bewertet wurde. In Mainz wurde die beidseitige Schwerhörigkeit wie folgt eingeteilt: Mittelgradiger Hörverlust 30-60 dB HL; hochgradiger Hörverlust 60-90 dB HL, Resthörigkeit  $>90$  dB [52]. Die Untersucher in Tübingen teilten den Grad der SES wie folgt ein: Gering - bis mittelgradiger Hörverlust 26-70 dB HL, hochgradiger Hörverlust 71-91 dB HL, an Taubheit grenzend Hörverlust  $>91$  dB [84].

Ort	Berlin	Aachen	Tübingen	Mainz	Düsseldorf
Anzahl	n =1153	n=502	n=70	n=247	n=490
Untersuchungszeitraum	1996-1997	1967-87	1993-1995	Obere Zeile: 1985-87 n=156 Untere Zeile: 1988-89 n=91	1989-99
Schweregrad der SES	Anzahl der Kinder				
geringgradig	230 (20%)	67 (13,3%)	*	*	162 (33,1%)
mittelgradig	383 (33,2%)	160 (31,9%)	24 (34,3%)	57 (36,5%) 36 (39,6%)	179 (36,5%)
hochgradig	206 (17,9%)	128 (25,5%)	10 (14,3%)	72 (46,1%) 21 (23,1%)	58 (11,8%)
an Taubheit grenzend/ Taubheit	334 (28,9%)	147 (29,3%)	36 (51,4%)	27 (17,3%) 34 (37,4%)	91 (18,6%)

Tabelle 19

Beidseitige SES unterteilt nach Schwerhörigkeitsgrad. Vergleich der Daten aus dem DZH Berlin [31], dem Audiologischen Zentrum Aachen [165], der Pädaudiologischen Abteilung in Tübingen [84] und der Klinik für Kommunikationsstörungen in Mainz [52] mit den Daten der Ambulanz für Phoniatrie und Pädaudiologie der HHU Düsseldorf

\* in diesen Untersuchungen erfolgten keine Angaben zur geringgradigen SES oder diese wurden in den Angaben zur mittelgradigen SES zusammengefasst

Tabelle 20 gibt eine Übersicht der Daten aus dem DZH Berlin [31], dem Audiologischen Zentrum Aachen [165] und der Pädaudiologischen Abteilung in Tübingen [84] zum Vergleich mit der vorliegenden Untersuchung hinsichtlich des durchschnittlichen Alters bei Diagnose der beidseitigen Hörstörung.

Ein statistischer Vergleich der Daten ist aufgrund der unterschiedlichen Untersuchungspopulationen nicht sinnvoll.

Ort	Berlin	Aachen	Tübingen	Mainz	Düsseldorf
Untersuchungszeitraum	1996- 98	1985-87	1993-95	Obere Zeile: 1985-87 Untere Zeile : 1988-89	1989-99
Schweregrad der SES	Alter in Monaten				
geringgradig	74,0	*	*	siehe mittelgradig*	94,8
mittelgradig	53,0	68,0	*	46,0 52,0	65,4
hochgradig	29,0	46,0	23,0	29,0 25,0	43,8
an Taubheit grenzend/ Taubheit	21,0	31,0	23,0	19,0 17,0	22,7

Tabelle 20

Durchschnittliches Alter bei Erstdiagnose in Abhängigkeit vom Schweregrad der beidseitigen Hörstörung. Anmerkung: Aus den Daten des Audiologischen Zentrums Aachen wurde die Jahresgruppe 7 (Erfassung in den Jahren 1985-1987) zum Vergleich für das Alter bei Erstdiagnose gewählt, da für die einzelnen Jahresgruppen 1-7 (1967-1987) nur getrennt Angaben zum Alter bei Erstdiagnose gemacht wurden.

\* in diesen Untersuchungen erfolgten keine Angaben zur geringgradigen bzw. mittelgradigen SES oder wurden in den Angaben zur mittelgradigen SES zusammengefasst

#### 4.4 Ausprägung der SES

##### 4.4.1 Beidseitige SES

Bei 149 der 490 Kinder (30,4%) mit einer beidseitigen SES lag in der vorliegenden Studie ein Hörverlust (HV) von mehr als 70 dB HL bzw. eine mindestens hochgradige beidseitige Hörstörung vor (siehe Kap.3.2.2.2).

Im DZH in Berlin wurde bei 41,0% der 3266 Kinder mit einer beidseitigen Hörstörung ein mindestens hochgradiger Hörverlust von 70 dB HL (hearing level) und mehr ermittelt [30]. In einer Studie des Zentrums für Audiologie und der Klinik für HNO-Heilkunde der Universität von Manchester, England, lag das Alter bei Erstdiagnose der 339 Kinder mit einer beidseitigen SES (von mehr als 30 dB HL auf dem besser hörenden Ohr) zwischen 19 und 21 Monaten. Es wurde bei 187 der 339 Kinder (55,2%) ein beidseitiger Hörverlust von mindestens 80 dB

HL ermittelt [20]. Weipert fand bei 275 der 502 Kinder (54,8%) mit einer beidseitigen SES einen Hörverlust von mehr als 70 dB HL [165]. In der Tübinger Untersuchung hatten 46 der 70 Kinder (65,7%) mit einer beidseitigen SES einen Hörverlust von mehr als 70 dB HL [84]. Tabelle 21 gibt eine Literaturübersicht hinsichtlich des Anteils der mindestens hochgradigen, beidseitigen kindlichen SES in den jeweiligen Untersuchungen. Ein statistischer Vergleich der Studien ist aufgrund der unterschiedlichen Untersuchungspopulationen nicht sinnvoll.

Ort Anzahl	Berlin	Aachen	Manchester	Mainz	Tübingen	Düsseldorf
gesamt	3266	502	339	Obere Zeile: 1985-87: 156 Untere Zeile: 1988-89: 91	70	490
>60 dB HL				99 (63,5%) 55 (60,4%)		
≥ oder >70 dB HL	1339 (41,0%)	275 (54,8%)			46 (65,7%)	149 (30,4%)
>80 dB HL			187 (55,2%)			

Tabelle 21

Anzahl bzw. Anteil der Kinder mit einem mindestens hochgradigen beidseitigen Hörverlust (HV)

In der vorliegenden Untersuchung war der Anteil der Kinder mit einer mindestens hochgradigen, beidseitigen SES (HV >70 dB HL auf dem besser hörenden Ohr) deutlich geringer als in den vergleichbaren Studien (siehe Tabelle 21). Der Anteil der Kinder (33,1%) mit einer geringgradigen beidseitigen SES (HV 20-40 dB HL auf dem besser hörenden Ohr) war dagegen in der vorliegenden Studie im Vergleich deutlich höher (siehe Tabelle 19). Die unterschiedlichen Häufigkeiten dieser Schwerhörigkeitsgrade können folgende Gründe haben:

1. Relativ viele Fälle mit geringgradiger SES (siehe Ergebnisse Kap.3.2.4.7.1) wurden in unserer Studie aufgrund des speziellen onkologischen Krankengutes mit Zytostatika-induzierten geringgradigen Hochton-Hörverlusten erfasst. Diese Kinder wurden durch die enge Zusammenarbeit mit der Klinik für Kinder-Onkologie, -Hämatologie und -Immunologie der HHU Düsseldorf konsiliarisch

zur audiologischen Kontrolluntersuchung vor und nach zytostatischer Therapie in der Ambulanz für Phoniatrie und Pädaudiologie der HHU vorgestellt (siehe Kap. 3.2.4.7.1).

2. Kinder mit einer geringgradigen SES wurden in den anderen Untersuchungen weniger häufig statistisch erfasst, da diese Kinder in den pädaudiologischen Einrichtungen wegen ihrer meist nicht sprachrelevanten Schwerhörigkeit nicht oder seltener vorgestellt wurden. In der Literatur finden sich jedoch Angaben darüber, dass die Prävalenz geringgradiger „sensorineuraler“ Hörstörungen viel höher liegt als in den angegebenen Studien z.B. bei Untersuchungen von Kindern in Schulklassen [7].

3. Es existieren uneinheitlichen Klassifikationen zur Einteilung der Schweregrade der SES, die zu unterschiedlichen prozentualen Häufigkeiten führen können. Einheitliche internationale Standardklassifikationen sind nötig, um Daten miteinander vergleichen zu können [148].

4. Die Beurteilungen des Schweregrades unterschieden sich in den Untersuchungen. Im DZH Berlin wurden z.B. seit 1996 von bundesweit 146 unterschiedlichen Kooperationspartnern 6200 Patientendatensätze gesammelt und ausgewertet [150]. D.h. auch die Bewertung des Grades der Hörstörung beruhte initial auf der Beurteilung des jeweiligen Kooperationspartners. In Manchester, England, wurden 32% der 339 Kinder im Royal Manchester Childrens Hospital and Manchester Royal Eye Hospital, 38% der 339 Kinder in der Universität (Abteilung für Otolaryngology und Audiologie) sowie 30% der 339 Kinder von Kinderärzten untersucht und hinsichtlich ihres Hörvermögens bewertet [20].

5. Die Untersuchungspopulationen unterschieden sich: z.B. enthielt die Tübinger Untersuchungspopulation eine Auswahl von bereits hörgerätversorgten Kindern [84]. So erklärt sich der höhere Anteil der mindestens hochgradig schwerhörigen Kinder. Auch Heinemann erfasste in seiner Untersuchungspopulation nur Kinder, die eine „eindeutig angeborene oder perinatal erworbene Schallempfindungs-schwerhörigkeit mit einem Hörverlust von mindestens 30 dB HL in den Haupt-sprachfrequenzen zwischen 500 und 3000 Hz hatten...und in den Jahren 1985 bis 1987...bzw. 1988 und 1989... (Anmerkung: in der Klinik für Kommunikations-störungen in Mainz) ... erstmals mit Hörgeräten versorgt wurden“ [52].

#### 4.4.1.1 Abhängigkeit des Alters bei Diagnose vom Grad der beidseitigen SES

In der vorliegenden Untersuchung war das Alter bei Diagnose abhängig vom Grad der beidseitigen Hörstörung (siehe Kap.3.2.2.2, Abb.14). So wurde z.B. eine beidseitige geringgradige SES signifikant später diagnostiziert als eine beidseitig mittelgradige SES ( $p < 0,001$ , Kap.3.2.2.2). Auch in den Untersuchungen des DZH Berlin, in Aachen, in Tübingen und in Freiburg korrelierte das Alter bei Bestätigung des beidseitigen Hörverlustes mit dem Schweregrad der Hörstörung: Je höher der beidseitige Hörverlust, desto früher erfolgte eine Diagnosesicherung [31] [84] [125] [165].

Diese Ergebnisse stimmen mit der sprachlichen Entwicklung, die in hohem Umfang von der Ausprägung der beidseitigen Hörstörung abhängig ist, überein [59]. „Ein Kind nur mit Hörresten oder gar ein gehörloses Kind wird aufgrund der nicht möglichen Wahrnehmung seiner eigenen Laute in der zweiten Lallperiode verstummen. Auch bei schwerhörigen Kindern wird die Sprachentwicklung, je nach dem Grad der vorliegenden Hörstörung, mehr oder weniger verzögert“ [179]. Schönweiler fand in seiner Untersuchung von 1300 Kindern zur Inzidenz von Hörstörungen bei kindlichen Sprachstörungen bereits ab einem beidseitigen HV von 20 dB HL signifikant schlechtere Sprachleistungen [134]. Kiese-Himmel und Ohlwein stellten in ihrer Untersuchung zur Sprachentwicklung hörgestörter Kinder ebenfalls einen „starken Zusammenhang von Wortschatz und Hörstörungsgrad“ fest. So war das von ihnen untersuchte rezeptive wie auch expressive Vokabular beidseitig „moderat hörgestörter“ Kinder signifikant größer als das „schwer hörgestörter Kinder“ [70]. Grundsätzlich sollte die Diagnose der Hörstörung so früh wie möglich erfolgen, da eine frühzeitige Versorgung mit Hörgeräten die besten Ergebnisse in der Hör- und Sprachrehabilitation erzielt [123]. „Das Diagnosealter (Anmerkung: ... einer Hörstörung) in Deutschland ist weiterhin sehr hoch und kann so im Sinne der Qualitätssicherung nicht länger akzeptiert werden.“ [125].

#### 4.4.2 Einseitige SES

In der vorliegenden Studie wurde bei 168 Kindern eine einseitige SES diagnostiziert. Bei 28 (16,7%) Kindern war die SES geringgradig, bei 42 (25,0%) Kindern mittelgradig und bei 32 (19,0%) Kindern hochgradig. Bei 66 (39,3%) der

186 Kinder lag eine einseitige an Taubheit grenzende SES bzw. eine einseitige Taubheit vor. 58,3% (n=98) der 168 Kinder mit einer einseitigen SES hatten einen mindestens hochgradigen Hörverlust von mehr als 70 dB; 83,3% (n=140) der 168 Kinder hatten einen mindestens mittelgradigen Hörverlust von mehr als 40 dB (vergleiche Kap.3.2.2.1).

In der Literatur finden sich zur einseitigen Schwerhörigkeit im Kindesalter deutlich weniger Studien als im Vergleich zur beidseitigen permanenten kindlichen Schwerhörigkeit.

Im Audiologischen Zentrum (AZ) in Aachen fand Weipert unter den 149 Kindern mit einer einseitigen SES einen Anteil von 72,5% (n=108) Kindern mit einem mindestens hochgradigen Hörverlust von mehr als 70dB HL; 95,3% (n=141) der Kinder hatten einen mindestens mittelgradigen einseitigen Hörverlust von mehr als 40 dB HL [165]. In Göttingen hatten von 30 Kindern mit einer einseitigen SES 76,7% (n=23) Kinder einen mindestens hochgradigen Hörverlust von mehr als 70dB HL; 96,7% (n=29) der 30 Kinder hatten einen mindestens mittelgradigen Hörverlust von mehr als 40dB HL [67]. In Finnland untersuchten Vartiainen und Karjalainen 84 Kinder mit einer einseitigen SES und fanden einen Anteil von 50% (n=42) mit einem mindestens hochgradigen Hörverlust von mehr als 70dB; 83,3% (n=70) der Kinder hatten einen mindestens mittelgradigen Hörverlust von mehr als 40dB HL [160]. Shagdasuren untersuchte 100 Kinder mit einer einseitigen Schwerhörigkeit im Untersuchungszeitraum 1988 bis 1999, davon hatten 58 Kinder eine SES sowie 13 Kinder eine kombinierte Schwerhörigkeit. Die übrigen Kinder hatten eine reine Schalleitungsschwerhörigkeit [142]. Eine Einteilung nach Schweregraden erfolgte in ihrer Untersuchung nur für alle 100 Kinder ohne Differenzierung der Schwerhörigkeit, weshalb diese Ergebnisse nicht zu einem Vergleich herangezogen werden können [142].



Die folgende Tabelle gibt eine Literaturübersicht über die Verteilung der mindestens hochgradigen einseitigen SES:

Ort	Aachen	Göttingen	Finnland	Düsseldorf
Anzahl	n =149	n =30	n =84	n =168
davon HV >70 dB HL (d.h. mindestens hochgradige SES)	108 (72,5%)	23 (76,7%)	42 (50%)	98 (58,3%)

Tabelle 22

Literaturvergleich hinsichtlich Anzahl und prozentualem Anteil der Kinder mit einem einseitigen Hörverlust >70 dB HL

Auffällig ist der prozentual höhere Anteil der mindestens hochgradigen einseitigen SES in den Untersuchungen aus Göttingen und Aachen.

Gründe dafür liegen wie schon bei den beidseitigen SES (siehe Kap.4.4.1) in den unterschiedlichen Untersuchungspopulationen. Die überwiegende Anzahl der geringgradigen einseitigen Hörstörungen erfordert in der Regel keine Hörgerätversorgung, da keine sprachrelevante Schwerhörigkeit vorliegt [169]. Für die Indikation einer Hörgerätversorgung bei einseitiger Schwerhörigkeit wird in der Literatur ein tonaudiometrischer Hörverlust von mindestens 30 dB bei 2000 Hz oder mindestens zwei Prüffrequenzen zwischen 500 und 3000 Hz gefordert [28]. Aber auch wenn eine „konservative und operative Behandlung der einseitigen Schwerhörigkeit nicht möglich ist oder ein ausreichender Erfolg ausbleibt, kann man eine Hörgeräteversorgung anbieten“ [142].

In der Abteilung Phoniatrie und Pädaudiologie am Universitätsklinikum Göttingen wurden Kinder in die Untersuchung eingeschlossen, die eine versorgungspflichtige einseitige SES aufwiesen [67]. Diese Auswahl der Kinder kann den geringeren prozentualen Anteil der geringgradigen einseitigen SES im Vergleich zur vorliegenden Untersuchung erklären.

Die Untersuchung in Finnland dagegen wählte Kinder (Geburtsjahrgänge 1982-1986) einer Provinz Ostfinnlands aus, bei denen eine einseitige SES erstmalig in der Abteilung für Otolaryngologie im Universitätskrankenhaus Kuopio vor Vollendung des 10. Lebensjahres diagnostiziert wurde. Diese Auswahl der Untersuchungspopulation aus einer Region kann die niedrigere Prävalenz der

höhergradigen SES in der finnischen Studie im Vergleich zu den anderen Studien erklären.

#### 4.5 Herkunftsland der Eltern

Bei 28,4% (n=187) der 658 Kinder war Deutschland nicht das Herkunftsland der Eltern. Der überwiegende Anteil dieser Eltern stammte aus der Türkei (47,1%), die übrigen Anteile verteilten sich auf Polen (9,1%), Russland (5,4%) und andere Länder (Kap.3.2.3, Abb.15). Unterteilte man nach ein- und beidseitiger SES, so waren 16,7% (n=28) der 168 Kinder mit einer einseitigen SES nichtdeutscher Herkunft und 83,3% (n=140) der 168 Kinder deutscher Herkunft. Bei den beidseitig schwerhörigen Kindern (n=490) lag der prozentuale Anteil der Kinder nichtdeutscher Herkunft mit 32,5% (n=159) dazu im Vergleich deutlich höher. 67,6% (n=331) der 490 Kinder mit beidseitiger SES waren deutscher Herkunft (Kap.3.2.3.1. und 3.2.3.2).

Verschiedene Studien berücksichtigten die unterschiedliche Herkunft der Kinder mit einer sprachrelevanten beidseitigen Hörstörung. So untersuchten Eckel et al. 314 Kinder mit einer mindestens mittelgradigen beidseitigen SES an den Rheinischen Schulen für Schwerhörige und Gehörlose in Köln (Untersuchungszeitraum 10/1992 bis 1/1993). Sie stellten fest, dass der Anteil ausländischer Kinder (einschliesslich Übersiedlern) mit 32,8% an den untersuchten Schulen und deren Einrichtungen erheblich über dem der Gesamtbevölkerung (14,8% ohne Übersiedler) lag [24]. Dieser Anteil ausländischer Kinder entspricht dem in der vorliegenden Untersuchung gefundenen Anteil von 32,5% Kindern mit einer beidseitigen SES (siehe Kap.3.2.3.2).

Zum Alter bei Diagnosestellung der Kinder nichtdeutscher Herkunft wurden in der Literatur unterschiedliche Angaben gemacht. So ermittelten Hartmann und Hartmann im Jahr 1992, dass die Diagnosesicherung bei „Ausländern“ und „Übersiedlern“ fast 6 Monate später erfolgte als beim Durchschnitt der Kinder [49]. In der Kölner Untersuchung wurde bei den „Kindern ausländischer Eltern“ die „kindliche Schwerhörigkeit noch deutlich später aufgedeckt [wurde] als bei Kindern deutscher Eltern“ [23]. Eckel et al. ermittelten ein mittleres Alter bei Diagnose von 2,0 Jahren für die Kinder deutscher Eltern (n=209) und von 3,7 Jahren für die „Kinder ausländischer Eltern“ (n=96) [23].

In der vorliegenden Untersuchung hingegen konnte ein späteres Alter bei Diagnosestellung der SES für Kinder nichtdeutscher Eltern im Vergleich zu Kindern deutscher Eltern nicht bestätigt werden. Statistisch unterschied sich das durchschnittliche Alter bei Erstdiagnose zwischen Kindern deutscher und nichtdeutscher Herkunft weder in der Gruppe der einseitig hörgeschädigten Kinder noch in der Gruppe der Kinder mit einer beidseitigen SES ( $p=0,616$  bzw.  $p=0,771$ , siehe Kap.3.2.3.1. und 3.2.3.2).

#### 4.6 Ätiologie der SES

Auch in der nachfolgenden Diskussion zur Ätiologie der Schwerhörigkeit liegen in der Literatur neben den uneinheitlichen Patientenkollektiven unterschiedliche Definitionen zur Ätiologie der SES vor. Ein statistischer Vergleich der Studien ist deshalb nicht sinnvoll.

In den meisten Fällen basieren die Ergebnisse der Untersuchungen – wie in der vorliegenden Studie – auf anamnestischen Angaben. Aufwendige klinische Untersuchungen zur Klärung der Ätiologie fanden in der Regel nicht statt. In einer retrospektiven Untersuchung von 1849 Kindern mit einer permanenten Schwerhörigkeit konnten Heinemann et al. an der Klinik für Kommunikationsstörungen in Mainz trotz umfangreicher Diagnostik nur bei 53% der Kinder die Ursache der Schwerhörigkeit klären. Dabei führten in 74% der Fälle die Anamnese, in 19% die klinische Untersuchung und nur in 7% weitere fachärztliche Ergebnisse (z.B. Pädiatrie, Ophthalmologie) zur Klärung der Ätiologie [51] [53].

Es wird angenommen, dass etwa 50% der angeborenen Schwerhörigkeiten genetisch bedingt sind [126] [158]. Eine molekulargenetische Diagnostik hereditärer Hörstörungen ist weiterhin jedoch nur bedingt möglich, obgleich in den letzten 10 Jahren das Wissen über molekularbiologische Grundlagen des Hörprozesses beachtlich zugenommen hat [1] [44] [121]. So fand man, dass Mutationen im Connexin26-Gen (Cx26) in manchen Populationen für einen wesentlichen Anteil der autosomal-rezessiven Hörstörungen verantwortlich sind [115] [116] [121] [131].

Es sind bis heute über 400 Syndrome mit otologischer Manifestation beschrieben worden. Eine Liste der bislang identifizierten Genorte und Gene bei Hörstörungen stellt die Abteilung für medizinische Genetik der Universität Antwerpen unter der

Leitung von G. van Camp von der Universität Antwerpen und R. Smith von der Universität von Iowa regelmäßig aktualisiert im Internet zur Verfügung (siehe Kap.1.6 Einleitung). Nur ein kleiner Teil der nicht hereditären angeborenen Hörstörungen sind pränatal erworben.

In der vorliegenden Studie konnte der Mehrheit (58,8%) der 658 Kinder keine Ursache der ein- oder beidseitigen Schwerhörigkeit zugeordnet werden. Bei 19,0% wurde eine hereditäre Ursache vermutet und bei 22,2% wurde eine erworbene Genese diskutiert (siehe Kap.3.2.4.2, Abb.24). Die Vermutungen hinsichtlich der Ätiologie der Schwerhörigkeit beruhten im wesentlichen auf den gefundenen anamnestischen Angaben. Molekulargenetische Untersuchungen fanden in einer zu geringen Anzahl statt, um statistisch ausgewertet zu werden. Von den ebenfalls permanent hörgestörten Familienangehörigen lagen in der Regel keine Tonschwellenaudiogramme vor, so dass andere, nicht hereditär bedingte Schwerhörigkeiten wie z.B. Schallleitungs-, Lärm- oder Altersschwerhörigkeiten oder ein plötzlicher Hörverlust nicht ausgeschlossen werden konnten. Der angegebene prozentuale Anteil der in dieser Untersuchung beschriebenen erworbenen bzw. hereditären Hörstörungen kann deshalb nur eine Schätzung bleiben. In anderen Untersuchungen wurden vergleichbare prozentuale Verteilungen zur Ätiologie der SES gefunden wie in der vorliegenden Studie [165] [150].

#### 4.6.1 Konsanguinität der Eltern als Risikofaktor für eine hereditäre SES

In der vorliegenden Analyse wurde die Angabe einer Konsanguinität der Eltern als Risikofaktor für das Auftreten einer hereditären Hörstörung gewertet. Der Verwandtschaftsgrad der Eltern (z.B. Cousin und Cousine 1. Grades) konnte aufgrund fehlender Angaben meist nicht nachgewiesen werden.

Nach Feldmann kann die Erblichkeit einer Hörstörung als wahrscheinlich gelten, wenn die Eltern blutsverwandt (z.B. Cousin und Cousine oder weiter entfernt) sind [28]. Bei einer Konsanguinität der Eltern wird das Auftreten autosomal-rezessiver Erkrankungen begünstigt. Meist treten die autosomal-rezessiven hereditären Hörstörungen prälingual auf und sind überwiegend beidseitig sowie mindestens hochgradiger Ausprägung [1]. Diese Tendenz deutete sich auch in der vorliegenden Studie an:

Bei 18 (2,7%) der 658 Kinder wurde eine Konsanguinität der Eltern angegeben. Die Eltern dieser 18 Kinder stammten nicht aus Deutschland. Bei der Hälfte dieser 18 Kinder lag zusätzlich eine familiäre Schwerhörigkeit (bei Verwandten 1. oder 2. Grades) vor. Überwiegend, d.h. in 77,8% (bei 14 von 18 Kindern), wurde eine beidseitige, mindestens hochgradige angeborene SES diagnostiziert (siehe Kap.3.2.4.5.3).

In der Literatur wird eine Konsanguinität der Eltern unterschiedlich bewertet. So vermuteten Eckel et al. eine hereditäre Schwerhörigkeit dann, wenn anamnestisch eine kindliche Schwerhörigkeit bis in die 5. Generation nachweisbar war, eine Konsanguinität der Eltern wurde in ihrer Untersuchung nicht als Merkmal für eine hereditäre SES gewertet [24]. Auch in der Aachener Untersuchung war eine Konsanguinität der Eltern nicht Kriterium, eine hereditäre Genese der SES anzunehmen [165]. Dagegen schließt das DZH in Berlin das Vorliegen einer Konsanguinität der Eltern bei einem Verwandtschaftsgrad (Cousin und Cousine) 1. Grades als Risikofaktor für eine hereditäre Schwerhörigkeit mit ein [41]. Hier wurde für 6,7% der gemeldeten Kinder eine Konsanguinität der Eltern angegeben. Die Betroffenen stammten – wie in der vorliegenden Untersuchung - oftmals aus Ländern und ethnischen Gruppierungen, bei denen die Eheschließung zwischen Verwandten zweiten Grades noch häufig möglich ist [41].

#### 4.6.2 Ätiologie der beidseitigen SES

Im folgenden werden unsere Untersuchungsergebnisse der Kinder mit einer beidseitigen SES mit denen anderer Zentren verglichen. Die einseitigen Hörstörungen werden im Kapitel 4.7 gesondert diskutiert.

##### 4.6.2.1 Unbekannte Ätiologie

In der vorliegenden Untersuchung konnte bei mehr als der Hälfte der Kinder keine Angabe zur Ätiologie der beidseitigen Schwerhörigkeit gemacht werden (261/490; 53,3%; siehe Kap.3.2.4.2). Dieses Ergebnis entspricht dem der Aachener Untersuchung: Weipert fand bei 55,2% der Kinder (n=502) mit einer beidseitigen SES ebenfalls keine Ursache der SES [165]. Heinemann stellte in einer multizentrischen Metaanalyse zur Ätiologie der kindlichen Schwerhörigkeit nach Angaben von 17 Autoren (von 1952 bis 1992) fest, dass, auf die Gesamtzahl

von 9804 Kindern berechnet, bei 46% dieser Kinder die Ursache der Schwerhörigkeit nicht geklärt werden konnte [53]. Einzelne Untersuchungen wiesen einen im Vergleich geringeren Anteil ungeklärter Ätiologien der Schwerhörigkeit auf (zwischen 30,6% und 43,4%) [24] [122] [138]. Gründe hierfür sind unterschiedliche Methodik und Untersuchungspopulationen der einzelnen Studien:

So wurde in der Kölner Untersuchung neben der Sichtung und Auswertung der pädaudiologischen Untersuchungsbefunde, den Eltern der hörgeschädigten Kinder ein Anamnesefragebogen vorgelegt und nach Rückgabe ausgewertet. Eckel et al. gaben jedoch an, dass lediglich in 6% der Fälle der ergänzende Anamnesebogen den entscheidenden Hinweis zur Ätiologie gab. Ausserdem wurden bei einem Teil der Kinder (n=56) zusätzlich persönliche Gespräche mit den Eltern zur Klärung der Ätiologie geführt [24]. In der schwedischen Untersuchung wurde die Anamnese neu erhoben [138]. Richter et al. untersuchten lediglich Kinder mit einer beidseitigen, mindestens an Taubheit grenzenden SES [125].

#### 4.6.2.2 Hereditäre Ätiologie

In der vorliegenden Studie wurde bei 22,4% der Kinder eine hereditäre Genese der beidseitigen Hörstörung vermutet (n=110; 66 Jungen/44 Mädchen). Der Anteil der beidseitigen, mindestens hochgradigen Hörstörungen machte 38,2% (42/110) der Kinder mit einer hereditären SES aus. Die Verteilung in nichtsyndromale (80,0%) und syndromale Hörstörungen (20,0%) entsprach dabei etwa den Angaben in der Literatur (siehe Kap.3.2.4.2): Hier lagen die Angaben bei etwa 70% für nichtsyndromale und etwa 15-30% für syndromale genetisch bedingte Schwerhörigkeiten [121] [44].

In den zum Vergleich hinzugezogenen Untersuchungen lagen die Aussagen über den Anteil einer hereditären beidseitigen SES bei 17,1% [165], 26,1% [24], 27% [102] und 46% [138]. In der Aachener Untersuchung gingen syndromale Schwerhörigkeiten nicht mit ein, wodurch der geringere prozentuale Anteil hereditärer Schwerhörigkeiten in dieser Untersuchung erklärt wird [165].

#### 4.6.2.2.1 Hereditäre Ätiologie und Herkunftsland

In der vorliegenden Studie hatten statistisch signifikant mehr Kinder nichtdeutscher Herkunft (51/159; 32,1%) eine beidseitige SES hereditärer Ätiologie als Kinder deutscher Herkunft (59/331;17,8%) (siehe Kap.3.2.4.3, Abb.26).

Eine ähnliche Beobachtung machten auch Eckel et al. in ihrer Kölner Untersuchung. Sie fanden, dass erblich bedingte Hörstörungen in der Gruppe „ausländischer Kinder (einschliesslich Übersiedler)“ mit 39,9% den größten Anteil ausmachten. Im Vergleich dazu war der Anteil deutscher Kinder mit einer vermuteten erblichen Hörstörung kleiner (20,4%) [24].

Eine Ursache für das gehäufte Vorliegen einer hereditären SES bei Kindern nichtdeutscher Herkunft mag in dem gehäuften Vorkommen von Verwandtenehen in dieser Bevölkerungsgruppe begründet sein [27] [24]. Wie in Kapitel 3.2.4.6 bereits beschrieben, lag in der vorliegenden Untersuchung bei fast 50% der Kinder aus einer konsanguinen Ehe zusätzlich eine familiäre Schwerhörigkeit in der Verwandtschaft 1. oder 2. Grades vor. Auch Apaydin fand in seiner Untersuchung zur hereditären Schwerhörigkeit in der Türkei unter den 41 Familien mit einer nichtsyndromalen permanenten Schwerhörigkeit 27 Familien (66%) mit autosomal-rezessivem Erbgang, welche zudem eine oder mehrere Verwandtenehen aufwiesen [1]. Weitere Studien zur Bedeutung von Verwandtenehen für die Entstehung von Hörstörungen sind notwendig [24].

#### 4.6.2.2.2 Syndromale Hörstörungen

In der vorliegenden Studie wurde bei 26 der 658 Kinder (4,0%) mit einer ein- oder beidseitigen SES eine syndromale hereditäre SES diagnostiziert (siehe. Kap. 3.2.4.5.1). Bei 22 der 26 Kinder war die SES beidseitig ausgeprägt: Die häufigste Diagnose war das Down-Syndrom (n=9), gefolgt vom branchio-oto-renalen (BOR)-Syndrom (n=3), dem Alport-Syndrom (n=2), dem Wolfram-Syndrom (n=2) sowie dem Waardenburg-Syndrom, welches einmal bei einer beidseitigen Hörstörung und zweimal bei einer einseitigen SES auftrat. Weitere Syndrome wie z.B. das Goldenhar-Syndrom, das Williams-Beuren-Syndrom, die CHARGE-Assoziation, das Bardet-Biedl-Syndrom und die Mukopolysaccharidose Typ III (San Filippo) kamen vereinzelt vor (siehe Abb.28).

Lediglich in der Untersuchung des DZH Berlin konnte in der Literatur eine Übersicht über das Vorkommen der einzelnen syndromalen Hörstörungen gefunden und zum Vergleich herangezogen werden [150]: Im DZH wurde bei 7% der 6200 Kinder eine syndromale Hörstörung bzw. der Verdacht auf ein Syndrom erhoben [150]. Als häufigste Erkrankung wurde, wie auch in der vorliegenden Untersuchung, ein Down-Syndrom (89 Kinder; 1,4%) diagnostiziert, gefolgt von dem Waardenburg- bzw. Klein-Waardenburg- (25 Kinder; 0,38%) und dem Goldenhar-Syndrom (23 Kinder; 0,34%). Bei 8 Kindern (0,13%) wurde ein BOR-, bei 4 Kindern (0,06%) ein Alport-Syndrom, bei 13 Kindern (0,2%) eine CHARGE-Assoziation und bei 10 Kindern (0,2%) eine Mukopolysaccharidose diagnostiziert bzw. vermutet [150].

Im folgenden werden die einzelnen Syndrome dargestellt:

- Down-Syndrom

Kinder mit einem Down-Syndrom leiden unter autosomalen Chromosomenaberrationen. Die Prävalenz wird in der Literatur mit 1:700 Lebendgeburten angegeben [43]. Die Vorstellung dieser Kinder in einer pädaudiologischen bzw. HNO-ärztlichen Ambulanz erfolgt überwiegend aufgrund von Schallleitungsschwerhörigkeiten [145]. Hildmann et al. fanden bei über der Hälfte (55,9%) der 102 untersuchten Kinder mit einem Down-Syndrom eine Schwerhörigkeit. Davon hatten 12,3% entweder eine sensorineurale gering- bis mittelgradige oder eine kombinierte Schwerhörigkeit. Die übrigen Kinder (87,7%) hatten eine reine Schallleitungsschwerhörigkeit [58]. Von den 9 Kindern mit einem Down-Syndrom und einer beidseitigen SES hatten in der vorliegenden Untersuchung 7 Kinder eine mittelgradige SES, was den o.g. Literaturangaben [58] [145] entspricht (siehe Kap.3.2.4.5.1).

- Branchio-oto-renales (BOR-) Syndrom

Das BOR-Syndrom ist ein autosomal-dominant erbliches Fehlbildungssyndrom mit Kiemenbogenanomalien und oto-renalere Symptomatik. Eine Nierenerkrankung tritt jedoch nur bei 9% bis 12% der Patienten mit BOR-Syndrom auf. Bei mehr als 80% der Merkmalsträger kann eine Hörschädigung nachgewiesen werden, davon haben etwa 50% eine kombinierte und 20 % eine Schallempfindungsschwerhörigkeit. Der Schwerhörigkeitsgrad reicht von geringgradig



bis taub [60]. In der vorliegenden Untersuchung ging die Erkrankung der 3 Kinder mit einem BOR-Syndrom mit Missbildungen des äußeren Ohres ohne Nierenerkrankung einher. Die SES war bei zwei Brüdern jeweils beidseitig mittelgradig ausgeprägt, bei einem Jungen lag eine hochgradige beidseitige Hörstörung vor (siehe Kap.3.2.4.5.1).

- Waardenburg-Syndrom

Beim Waardenburg-Syndrom handelt sich um einen autosomal-dominanten Erbmodus. Die Prävalenz wird in der Literatur mit 1:4.000 Lebendgeburten angenommen [41]. Ein Waardenburg-Syndrom wurde in der vorliegenden Untersuchungspopulation bei 3 Kindern (0,4%) festgestellt. Bei zwei Schwestern wurde lediglich eine einseitige SES diagnostiziert. Eine weitere Zuordnung in Subtypen (I bis IV) war nicht möglich. In allen drei Fällen waren Augenanomalien und in einem Fall Skelettanomalien beschrieben.

- Wolfram-Syndrom

Das Wolfram-Syndrom folgt einem autosomal-rezessiven Vererbungsmodus. Bei dieser Erkrankung tritt die SES mit einer Hyperglykämie bzw. einem nicht insulinpflichtigen Diabetes mellitus, einer Nierenerkrankung, einer Optikusatrophie und evtl. einer Kardiomyopathie auf. Als Synonym wird auch die Bezeichnung DIDMOAD-Syndrom verwendet als englische Abkürzung für die Symptome: **D**ibetes **i**nsidipus, **D**ibetes **m**ellitus, **O**ptic **A**trophy, **D**eafness.

- Goldenhar-Syndrom

Das Goldenhar-Syndrom ist eine meist sporadisch (Häufigkeit 1:4.000 Fälle) auftretende Erkrankung mit u.a. Ohrmuschelfehlbildungen [43]. In der vorliegenden Erhebung lag lediglich bei einem Kind ein Goldenhar-Syndrom mit einer beidseitigen mittelgradigen SES vor (siehe Kap.3.2.4.5.1).

- CHARGE-Assoziation

Die CHARGE-Assoziation, welche mit einer Häufigkeit von 1:12.000 auftritt, geht in ca. 80% mit Anomalien des äußeren Ohres und einem sensorineuralen Hörverlust einher. Der Hörverlust kann von geringgradig bis taub alle

Schwerhörigkeitsgrade erfassen [46]. Im vorliegenden Fall zeigte das Kind eine beidseitige an Taubheit grenzende Schwerhörigkeit.

- Williams-Beuren-Syndrom

Das Williams-Beuren-Syndrom wird als autosomal-dominant vererbte Erkrankung beschrieben, welche mit einer Häufigkeit von 1:10.000 auftritt. Neben der häufig vorhandenen supra-avalvulären Aortenstenose oder anderen Herzfehlbildungen sowie einer verzögerten geistig und körperlichen Entwicklung werden auch überdurchschnittlich häufig Hörstörungen beobachtet [79]. In der vorliegenden Untersuchung wies ein Junge neben einer Herzfehlbildung eine beidseits mittelgradige SES auf.

- Bardet-Biedl-Syndrom

Das Bardet-Biedl-Syndrom ist eine autosomal-rezessiv vererbte Erkrankung, die mit einer progressiven Augenerkrankung (Retinitis pigmentosa) in Verbindung gebracht wird [43]. In der vorliegenden Untersuchung lag bei einem Mädchen neben den typischen Symptomen (Adipositas, Retinitis pigmentosa, polyzystische Nierenerkrankung, kleines Genitale) eine beidseitig geringgradige SES vor.

- Mukopolysaccharidose Typ III (San Filippo)

Die Mukopolysaccharidose Typ III (San Filippo) wird autosomal-rezessiv vererbt und kann neben einer geistigen Retardierung und Skelettveränderungen mit einer Schwerhörigkeit einhergehen [147]. In der vorliegenden Untersuchung wurde bei einem Jungen eine beidseitige mittelgradige SES diagnostiziert.

Die in der Literatur [44] [149] (hereditary hearing loss homepage: <http://www.uia.ac.be/dnalab/hhh>) häufiger beschriebenen, mit Hörstörungen einhergehenden Syndrome (wie z.B. das autosomal-rezessiv vererbte Pendred-, Alport- oder Usher-Syndrom) wurden in der vorliegenden Analyse weniger häufig diagnostiziert: So wurde in nur 2 Fällen ein Alport-Syndrom dokumentiert (siehe Kap.3.2.4.5.1). Bei diesem Syndrom, welches überwiegend x-chromosomal vererbt wird, tritt neben der zunächst hauptsächlich den hochfrequenten Tonbereich betreffenden SES eine progrediente mesangio-proliferative Glomerulonephritis auf [44]. Auch im DZH wurde festgestellt, dass bei den o.g.

Syndromen „die Angaben zur Prävalenz deutlich unter den in der Literatur genannten liegen“ [41]. So wurden in Berlin z.B. nur 4 Kinder mit einem Alport Syndrom dem DZH gemeldet, obwohl die Angaben zur Prävalenz eines Alport-Syndroms in der Literatur eine höhere Zahl erwarten lässt [44]. Gross vermutete dazu, dass die niedrige Zahl dadurch bedingt ist, „dass sich in Deutschland die Diagnostik vor allem auf die Hörstörungssymptomatik bezieht und die ätiologische Zuordnung einen zu geringen Stellenwert einnimmt“ [41].

#### 4.6.2.2.3 Nichtsyndromale Hörstörungen

Die Einteilung in einen autosomal-rezessiven, autosomal-dominanten oder x-chromosomal Vererbungsmodus konnte anhand der Unterlagen nicht vorgenommen werden. In der Literatur wird angegeben, dass nichtsyndromale Hörstörungen zu etwa 77% autosomal-rezessiv, zu 22% autosomal-dominant und zu ca. 1 % x-chromosomal vererbt werden [44] [121] [159]. Autosomal-rezessiv vererbte Hörstörungen manifestieren sich typischerweise konnatal und führen meist zu einer mindestens hochgradigen beidseitigen pankochleären Schwerhörigkeit. Autosomal-dominante Hörstörungen sind dagegen häufig gering- bis mittelgradiger Ausprägung und betreffen verschiedene Frequenzbereiche. Häufig haben sie einen progredienten Verlauf [44] [121] [159]. In der vorliegenden Untersuchung betrug der prozentuale Anteil der mindestens hochgradigen Hörstörungen in der Gruppe der 88 Kinder mit einer hereditären beidseitigen nichtsyndromalen SES 45,5% (n=40) (siehe Kap.3.2.4.5.2). Nach den vorangegangenen Ausführungen in der Literatur [44] [121] [159] wäre ein höherer Anteil an autosomal-rezessiven Hörstörungen und damit ein höherer Anteil mindestens hochgradiger SES in dieser Gruppe der nichtsyndromalen Hörstörungen zu erwarten gewesen.

#### 4.6.2.3 Erworbene Ätiologie

Die verschiedenen Risikofaktoren, die zum prä-/ peri- oder postnatalen Erwerb einer kindlichen SES führen können, wurden bereits erwähnt (siehe Kap.1.6.2). In der vorliegenden Untersuchung wurde bei 24,3% (n=119) der beidseitig hörgestörten Kinder (n=490) eine erworbene Ätiologie der Schwerhörigkeit angenommen (siehe Kap.3.2.4.7).

#### 4.6.2.3.1 Pränatal erworbene SES

Die klassische Triade einer konnatalen Rötelnembryopathie umfasst Herzfehler, Augendefekte (z.B. Katarakt) und zu 50% eine ein- oder beidseitige Innenohrschwerhörigkeit [147]. Meist ist eine aufgrund einer Rötelnembryopathie erworbene sensorineurale Schwerhörigkeit beidseitig symmetrisch und höhergradig [128].

In der vorliegenden Untersuchung wurde eine pränatal erworbene Genese der beidseitigen SES bei 6 der 490 Kinder (1,2%) vermutet (siehe Kap.3.2.4.6.1). Davon wurde bei 4 der 490 Kinder (0,8%) eine Rötelninfektion in den ersten fünf Schwangerschaftsmonaten angegeben. In keinem der Fälle lag ein serologischer Nachweis einer Rötelninfektion vor, der genaue Zeitpunkt der Erkrankung wurde nicht genannt. Der Schweregrad der SES bei den 4 Kindern mit einer pränatalen Rötelninfektion ist mit den Angaben in der Literatur [128] - auch bei nur kleiner Fallzahl - vergleichbar. In 3 der 4 Fälle lag eine beidseitige, an Taubheit grenzende und in einem Fall eine beidseitige hochgradige symmetrische SES vor. Durch konsequente Impfprogramme und Schwangerschaftsvorsorge ist in Deutschland und anderen Ländern die Häufigkeit der Rötelnembryopathie zurückgegangen [40] [128]. In den zum Vergleich herangezogenen Studien wurden Angaben zur Prävalenz der SES nach Rötelnembryopathie von 0,7% bis 9,6% gemacht (0,7%-1,9% [40], 3,8% [125], 7,8% [165] und 9,6% [24]).

Weipert fand in seiner Untersuchung 39 Kinder (39/502; 7,8%) mit einer vermuteten Rötelnembryopathie. 84,6% dieser Kinder hatten eine beidseits hochgradige bzw. an Taubheit grenzende SES. Er konnte über die Jahre einen deutlichen Rückgang der durch Rötelnembryopathie erworbenen SES feststellen. So wurde in den Jahren 1982-1987 nur ein Fall einer Rötelnembryopathie dokumentiert [165]. Diese Angaben entsprechen dem Ergebnis unserer Untersuchung.

Eckel et al. fanden in ihrer Kölner Untersuchung einen vergleichsweise hohen prozentualen Anteil von Kindern mit einer Rötelnembryopathie [24]. Von den 32 Kindern mit einer pränatal erworbenen Ätiologie der Hörstörung hatten 21 Kinder die Hörstörung vermutlich durch eine Rötelninfektion der Mutter in der Schwangerschaft erworben. Die Kölner Untersuchung wurde an Schulkindern durchgeführt, die zwischen 10/1992 und 1/1993 zur Schule gingen. Das Alter der

Kölner Kinder wurde in der Untersuchung nicht erwähnt, so dass bei einem höheren Alter dieser Kinder zum Zeitpunkt der Untersuchung eine Erklärung für den relativ hohen Anteil der Rötelnembryopathie liegen kann.

Bei einem Kind (0,02%) unserer Studie wurde eine Maserninfektion im 3. Schwangerschaftsmonat für eine mittelgradige beidseitige Hörstörung verantwortlich gemacht. Dem DZH lag eine vergleichbar niedrige Anzahl von 3 Fällen (0,07%) einer Maserninfektion während der Schwangerschaft vor [40].

In der vorliegenden Untersuchung wurde eine hochgradige beidseitige SES bei einem Kind (0,02%) auf eine Toxoplasmoseinfektion während der Schwangerschaft zurückgeführt. Vergleichbar selten wurde eine pränatale Toxoplasmoseinfektion auch dem DZH gemeldet (0,14%) [40]. Bei Geburt sind etwa 90% der Neugeborenen mit einer pränatal erworbenen Toxoplasmoseinfektion zunächst asymptomatisch, bei etwa 10-15% der Kinder kann sich ein höhergradiger Hörverlust zeigen [128].

Als die möglicherweise wichtigste Ursache aller durch pränatale Infektionen erworbenen Hörstörungen nach Rückgang der Rötelnembryopathie gilt heute eine Infektion durch den Cytomegalievirus (CMV) [128]. Da sich diese jedoch nur in den ersten Lebenswochen nachweisen lässt und in Deutschland bisher weder Schwangere noch Neugeborene routinemäßig getestet werden, muss derzeit mit einer Untererfassung CMV-bedingter Hörstörungen in Deutschland gerechnet werden [40]. In der vorliegenden Untersuchung wurde keine SES auf eine CMV-Infektion zurückgeführt. Da diese Kinder in der Regel zunächst asymptomatisch sind, stellt die Diagnostik eine große Herausforderung dar [35] [36].

In Großbritannien wurde in einer Untersuchung bei 10 von 339 Kindern (2,9%) mit einer beidseitigen SES eine intrauterine CMV-Infektion durch Nachweis spezifischer Antikörper-Titer (IgM) beim Neugeborenen diagnostiziert. Die Hälfte der Kinder zeigte einen progredienten Verlauf der Hörstörung [20]. Richter et al. fanden bei 5 von 106 Kindern (4,7%) mit einer beidseitigen mindestens an Taubheit grenzenden Schwerhörigkeit ursächlich eine CMV-Infektion [125].

Weitere Ursachen für eine pränatal erworbene Hörstörung wie Infektionskrankheiten (z.B. Lues, Mumps), Sauerstoffmangel mit Embryopathien, Diabetes mellitus, Strahlenbelastung (Röntgen), Mangelernährung oder Alkoholismus der Schwangeren wurden in dieser Untersuchung nicht angeführt.

#### 4.6.2.3.2 Perinatal erworbene SES

Bei 40 der 490 Kinder (8,2%) mit einer beidseitigen SES wurde eine perinatal erworbene Hörstörung angenommen. Als Ursachen wurden angegeben: Hyperbilirubinämie, Frühgeburtlichkeit unter 1500g, Asphyxie, Hypoxie, postnatale Beatmung, Hirnblutungen, Krampfanfälle und angeborene Fehlbildungen (Herzfehler, Mikrozephalus) (siehe Kap.3.2.4.2).

Ab einer gewissen Höhe des Bilirubinspiegels (>15mg/dl beim reifen, >10mg/dl beim unreifen Neugeborenen) liegt eine Hyperbilirubinämie (=Icterus gravis) vor [129]. Die kritische Grenze der Bilirubinkonzentration für das reife Neugeborene soll bei etwa 20 mg/dl liegen [129]. Bei einem weiteren Anstieg des Bilirubinspiegels nimmt die Gefahr eines Kernikterus, d.h. die Einlagerung des Bilirubins in die Zellen der Hirnrinde, des Rückenmarks, vornehmlich aber der Stammganglien und Hirnnervenkerne, zu [129]. Die zerebralen Läsionen, die häufiger beim unreifen Neugeborenen auftreten, werden durch das Bilirubin und die allgemeine Hypoxie im Rahmen der Anämie verursacht [129]. Vereinzelt kann es trotz Schwangerschaftsvorsorgeuntersuchungen und Rhesusprophylaxe zum Auftreten eines Kernikterus auch bei reifen Neugeborenen kommen [72]. Ein spezifischer toxischer Wert des Gesamtbilirubins lässt sich bei Frühgeborenen aufgrund der vielen, auf die Bilirubinbindungsaktivität Einfluss nehmenden anderen Faktoren (z.B.: Azidose) nicht angeben [128]. Kohler und Keilmann berichteten über zwei reife Neugeborene (Geburtsjahr 2001) mit einem Kernikterus, bei denen in der BERA-Untersuchung bis 103 dB beidseits keine charakteristischen Hirnstammpotentiale ableitbar waren. Bei beiden Kindern wurde perinatal wegen Krampfanfällen eine antikonvulsive Therapie durchgeführt [72]. Richter et. al. fanden für 3 von 106 Kinder (2,8%) mit einer beidseitigen mindestens an Taubheit grenzenden Schwerhörigkeit einen Kernikterus als Ursache [125]. Weitere Untersuchungen zur Toxizität der Hyperbilirubinämie beim Neugeborenen sind erforderlich [143].

Eine Hyperbilirubinämie in der Neugeborenenphase wurde in unserer Studie bei 6 Kindern (1,2%) angeführt. Schwere Zerebralschäden mit zentralen Bewegungsstörungen oder Krampfanfälle als weitere Zeichen eines Kernikterus wurden bei diesen Kindern nicht erwähnt. Erschwert wurde die Auswertung durch die Tatsache, dass in keinem der Fälle Bilirubinwerte vorlagen. Ob die perinatale

Hyperbilirubinämie also tatsächlich auslösende Ursache für die SES ist, kann mit dieser retrospektiven Analyse nicht geklärt werden.

In vergleichbaren Studien schwankte die Häufigkeit, mit der eine beidseitige Schwerhörigkeit auf eine Hyperbilirubinämie zurückgeführt wurde, zwischen 1,4% und 3,2% [24] [165]. In der Aachener Studie fehlten quantitative Angaben zum Bilirubinspiegel des Neugeborenen [165]. Eckel et al. nahmen eine Schädigung des akustischen Systems dann an, wenn der Bilirubinspiegel perinatal 10 mg% im Serum überschritt, eine Begründung für die Wahl dieses spezifischen Grenzwertes wurde der Kölner Studie nicht angegeben [24].

#### 4.6.2.3.3 Risikofaktoren für den Erwerb einer SES

Bis Mitte der 90iger Jahre wurde die Bedeutung von Risikokatalogen zur frühen Erkennung von kindlichen Hörstörungen sehr hoch eingeschätzt [61]. Bei Vorkommen von bestimmten Risikofaktoren wurde ein vermehrtes Auftreten von kindlichen Hörstörungen festgestellt. Die Bedeutung der Risikokataloge hat in den letzten Jahren eine Wandlung erfahren, da man feststellte, dass nur etwa die Hälfte der kindlichen Hörstörungen mittels eines Risikoregisters erkannt werden können [53]. Nach Mehl u. Thomson wurden lediglich 50% aller Neugeborenen mit angeborenen Hörstörungen durch das „Hochrisikoregister“ entdeckt [93]. Auch andere Untersuchungen ergaben, dass bei ca. 50% der Kinder mit einer frühkindlichen Hörstörung keine Risikofaktoren vorlagen [25] [40] [75] [91] [152] [161].

Exemplarisch zeigte eine Aufgliederung der gesammelten und nach Risikofaktoren ausgewerteten Daten aus dem DZH, dass bei 32,5% der Patienten ein oder mehrere Risikofaktoren für den Erwerb einer Hörstörung angegeben wurden. Bei 56,5% der Kinder wurde das Vorliegen von Risikofaktoren anamnestisch ausgeschlossen [40] [64].

In der vorliegenden Untersuchung lagen bei 30 Kindern zwei oder mehr Risikofaktoren für den Erwerb einer perinatalen SES vor (siehe Kap.3.2.4.2, Tabelle 7). Welcher Risikofaktor davon als auslösende Ursache für die SES gelten kann, konnte anhand der anamnestischen Angaben retrospektiv nicht entschieden werden.

In unserer Untersuchung wurde am häufigsten eine perinatale Hypoxie als Risikofaktor genannt (16/490; 3,3%), im DZH wurden bei 340 von 4058 gemeldeten Kindern (8,4%) dieses als Ursache einer permanenten Hörstörung angegeben [40].

Bei 15 unserer 490 Kinder (3,1%) mit einer beidseitigen SES wurde eine postpartale Beatmung dokumentiert, im DZH Berlin wurde eine künstliche Beatmung in der Neugeborenenphase bei 7,0% der Kinder mit einer permanenten Hörstörung angegeben [40].

Bei 5 der 490 Kinder (1,0%) mit einer beidseitigen SES wurde in unserer Studie eine Frühgeburt mit einem Geburtsgewicht unter 1500g angeführt. Bei weiteren 9 Kindern wurde die Angabe einer Frühgeburt ohne Angaben zum Geburtsgewicht gemacht. Diese Kinder wurden in unserer Studie nicht mit dem Risikofaktor „Frühgeburt“ belegt. In vergleichbaren Studien werden Häufigkeiten zwischen 6,6% [40] und 6,9% [24] einer Frühgeburt als Ursache einer erworbenen Hörstörung angegeben. Im Vergleich zu unserer Studie ist zu beachten, dass eine Frühgeburt in den genannten Untersuchungen unterschiedlich definiert wurde. So wurden in der Kölner Studie Kinder mit einem Geburtsgewicht bis 2500g als Frühgeburt in die Studie mit eingeschlossen [24]. Im DZH wurden Frühgeburten (bis zur 32. SSW) in 6,6% gemeldet, Angaben über das Geburtsgewicht lagen nicht vor [40].

Bei 11 von 490 Kindern (2,2%) mit einer beidseitigen SES wurde in unserer Studie aufgrund einer perinatalen Infektion eine Therapie mit potenziell ototoxischen Medikamenten durchgeführt. Überwiegend handelte es sich um eine Aminoglykosidbehandlung (bei 6 Kindern Gentamicin, bei 2 Kindern Tobramycin, bei einem Kind ein nicht näher bezeichnetes Aminoglykosid). Bei 2 Kindern wurde keine differenzierte Angabe der Medikation gemacht. Es waren in keinem Fall Angaben zu Dosierung bzw. Dauer der Behandlung oder zu Serumspiegeln der Medikamente zu finden, so dass die Bedeutung der ototoxischen Therapie im Hinblick auf eine erworbene Hörstörung nur retrospektiv zu diskutieren ist. Bei 7 der 11 Kinder lagen gleichzeitig Risiken wie perinatale Hypoxie, Frühgeburtlichkeit und/oder postnatale Beatmung vor. Die Angaben über die Frühgeburt beinhalteten jedoch nur in einem Fall das Geburtsgewicht, so dass die Fälle ohne Aussage zum Geburtsgewicht statistisch nicht gewertet wurden (Kap.3.2.4.7.1).



Gross berichtete, dass von 862 Kindern, die perinatal Aminoglykoside erhielten, 14 Kinder (1,6%) eine Hörstörung aufwiesen. Bei 12 der 14 Kinder lagen zusätzlich andere Risikofaktoren vor, weshalb nach seiner Einschätzung Aminoglykoside keine Rolle als Risikofaktor spielen, wenn der Serumspiegel überwacht wird [40]. Die klinische Ototoxizitätsgrenzdosis (Gesamtdosis) liegt nach Federspil für Gentamicin bei 50 mg/kg Körpergewicht, wenn andere risikoe erhöhende Faktoren, wie z.B. eine Niereninsuffizienz, ausgeschlossen sind. Bei Einhaltung dieser Dosis soll das Risiko, einen irreversiblen ototoxischen Schaden zu erleiden, bei weniger als 2% der behandelten Fälle liegen [28].

#### 4.6.2.3.4 Postnatal erworbene SES

Bei 73 der 490 Kinder (14,9%) mit einer beidseitigen Hörstörung war die Schwerhörigkeit vermutlich postnatal erworben worden. Davon erhielt die Mehrzahl dieser Kinder (56 von 73, 76,7%) eine Therapie mit potenziell ototoxischen Medikamenten (siehe Kap.3.2.4.7.1). Überwiegend wurde eine zytostatische Therapie verabreicht (51/73; 69,9%); davon wurden 41 Kinder mit Cisplatin und 5 Kinder mit Carboplatin behandelt. Bei 5 der 51 Kinder war eine Chemotherapie, die sie aufgrund ihrer malignen Grunderkrankung erhielten, in den Unterlagen nicht weiter differenziert. Angaben über Länge, Einzeldosis sowie Angaben über Zyklenzahl der Zytostase wurden in den Unterlagen nicht angeführt. Gut dokumentiert war jedoch das normale Hörvermögen vor Beginn der Zytostase, so dass die zytostatische Therapie bei diesen Kindern als relativ sichere Ursache der SES anzusehen ist.

Aussagen zur Prävalenz der Cisplatin-Ototoxizität können aufgrund fehlender Angaben über die Gesamtzahl der mit Zytostatika therapierten Kinder in dieser retrospektiven Untersuchung nicht gemacht werden. Bemerkenswert ist jedoch, dass die Kinder mit einer beidseitigen SES nach Zytostatikabehandlung (n=51) den höchsten prozentualen Anteil (42,9%) der Kinder mit einer beidseitig erworbenen Hörstörung (n=119) in der Untersuchungspopulation stellten.

Bei 4 Kindern, die eine Zytostase zur Behandlung ihrer malignen Erkrankung erhielten, wurde nach der Therapie zunächst nur eine einseitige Hörstörung diagnostiziert (siehe Kap.3.2.4.7.1). Von diesen 4 Kindern erhielten 2 Kinder mit einem Osteosarkom sowie ein Kind mit einem Wilms-Tumor eine

Cisplatintherapie. Ein weiterer Junge musste sich zunächst einer operativen Entfernung eines Medulloblastoms der hinteren Schädelgrube unterziehen, postoperativ bestand eine beidseitige Normakusis. Nach anschliessend durchgeführter ototoxischer Chemotherapie (Medikament aus den Unterlagen nicht ersichtlich) konnte eine einseitige geringgradige SES festgestellt werden. Die zunächst nur einseitige SES war bei 2 Kindern, die mit Cisplatin behandelt wurden, im weiteren Verlauf progredient, so dass bei diesen Kindern später eine beidseitige überwiegend hochtonbetonte SES diagnostiziert wurde. Die anderen beiden Kinder wurden nicht wieder in der Ambulanz für Phoniatrie und Pädaudiologie der HHU vorgestellt, so dass hier keine Aussagen zu einer möglichen Progredienz gemacht werden können.

Aussagen zur Inzidenz der Cisplatin-Ototoxizität in der Literatur zeigen eine erhebliche Variationsbreite, was auf unterschiedliche Applikationsart der Zytostatika sowie auf die unterschiedlichen Definitionen einer Hörstörung zurückzuführen ist [45]. Stark et al. fanden in ihrer Untersuchung von 13 Kindern, die wegen unterschiedlicher Tumorleiden mit Cisplatin behandelt wurden, nach Therapiebeginn eine SES bei 4 der 13 Kinder. In 3 Fällen lag eine beidseitige, in einem Fall eine einseitige SES vor. In allen Fällen bestand die SES im Hochtonbereich. Die 3 Kinder mit beidseitiger SES wurden aufgrund eines Neuroblastoms therapiert, bei dem Kind mit der einseitigen SES lag ein Medulloblastom vor [151]. In der Literatur wird einheitlich angegeben, dass die Art der Tumorgrunderkrankung nicht mit der Cisplatin-Ototoxizität korreliert. Entscheidend ist vielmehr die unterschiedliche Cisplatinosis bei variierenden Therapieschemata in Abhängigkeit der jeweiligen Tumorentität [45] [50]. Stark et al. vermuteten hinsichtlich der Ototoxizität eine erhebliche Variation der individuellen Cisplatinempfindlichkeit [151]. Auch in der vorliegenden Studie wurde nach Cisplatingabe überwiegend, d.h. bei 42 der 45 Kinder, eine beidseitige SES diagnostiziert. Bei 34 der 42 Kinder wurde eine beidseitig geringgradige Schwerhörigkeit im Hochtonbereich festgestellt. Bei 8 der 42 Kinder war zusätzlich der mittelfrequente Tonbereich gering- (n=3) oder mittelgradig (n=5) betroffen.

Carboplatin wird in klinischen und experimentellen Studien eine deutlich geringere Ototoxizität als Cisplatin zugeschrieben [76]. Aber auch nach Carboplatintherapie wird bei Kindern ein sensorineuraler Hörverlust beschrieben [83].

In der vorliegenden Studie wurde bei 5 Kindern eine beidseitige SES nach Carboplatinbehandlung diagnostiziert. Es handelte sich in allen fünf Fällen um eine beidseitige SES, die auf den Hochtonbereich begrenzt war.

Bei 14 der 490 Kinder (2,9%) mit einer beidseitigen SES wurde eine Meningitis als Ursache der postnatal erworbenen beidseitigen SES angesehen. Bei weniger als der Hälfte dieser 14 Kinder (n=6) wurden Angaben zum Krankheitserreger gemacht, ein Liquorbefund lagen in keinem Fall vor. Etwas mehr als die Hälfte der 14 Kinder (n=8, 57,1%) wiesen eine beidseits mittel- oder höhergradige SES auf (siehe Kap.3.2.4.7.2).

Eine Statistik der Phoniatriischen Abteilung der Prager Ohrenklinik aus den Jahren 1948 bis 1955 zur Ätiologie der „Taubstummheit“ liess bei 48 der 304 (15,7%) untersuchten Kinder als Ursache einen „meningealen Ursprung nach einer Meningitis cerebrospinalis epidemica“ vermuten [137]. Diese Angaben entsprechen anderen Untersuchungen aus dieser Zeit, bei denen die „Taubstummheit meningealen Ursprungs“ zwischen 30% und 40% der erworbenen Taubstummheiten ausmachte [137]. Vor Einführung der Antibiotikatherapie war die eitrige Meningitis eine häufige Ursache für eine beidseitige Ertaubung. Zusammenfassend finden sich in der jüngeren Literatur Häufigkeitsangaben zur Meningitis als Ursache einer beidseitigen SES im Kindesalter von 6,5% und ca. 15%: Weipert fand in seiner Untersuchung 7,6% der Kinder (38/502), die nach einer Meningitis an einer beidseitigen SES erkrankten. Hervorzuheben ist, dass die Mehrzahl dieser Kinder (35/38; 92,1%) in die Jahresgruppen 1-6 einzuordnen ist, d.h. seit 1982 lagen in der Aachener Untersuchung nur noch 3 Fälle einer beidseitigen Schwerhörigkeit meningealen Ursprungs vor [165]. In der Studie von Eckel et al. war eine Hirnhautentzündung die häufigste Ursache der postnatal erworbenen beidseitigen Schwerhörigkeit (31/218 Kindern mit einer beidseitigen mindestens mittelgradigen Hörstörung, d.h. 14,2%) [24]. In der Untersuchung aus Manchester, England, betrug der Anteil der Kinder mit einer beidseitigen SES nach bakterieller Meningitis 6,5% (22/339) [20]. Richter et al. fanden bei 16 der 106 Kinder (15,1%) mit einer beidseitigen mindestens an Taubheit grenzenden Schwerhörigkeit ursächlich eine Meningitis [125]. In den zum Vergleich hinzugezogenen Studien wurde keine Differenzierung des Erregerspektrums vorgenommen [20] [24] [125] [165].

In der vorliegenden Untersuchung war der Anteil der Kinder mit einer beidseitigen SES nach Meningitis mit 2,9% (14/490) vergleichsweise niedrig. Dieser geringe Anteil erklärt sich aus dem prozentualen Überwiegen der erworbenen Hörstörungen durch ototoxische Medikamente bzw. Zytostatika, deren Aufzählung in anderen Studien fehlt. Die Untersuchungspopulation der vorliegenden Studie war hier durch die Zusammenarbeit mit der Klinik für Kinder-Onkologie, -Hämatologie und -Immunologie der HHU Düsseldorf geprägt. Zudem waren in unserer Untersuchung die geringgradigen Hörstörungen häufiger vertreten als in den o.g. Studien

In einer Untersuchung nach Wellman zur Prävalenz der permanenten Hörstörung nach bakterieller Meningitis wurden 68 Kinder postmeningitisch audiologisch untersucht. Bei 11 der 68 Kinder (16,2%) wurde eine SES diagnostiziert. Signifikant häufiger wurde bei diesen Kindern Streptococcus pneumoniae als Erreger der Meningitis identifiziert [166]. In unserer Analyse konnte ein Überwiegen der Pneumokokkeninfektion nicht bestätigt werden konnte (siehe Kap.3.2.4.7.2; Tab.14). Allerdings ist in unserer Untersuchung zu berücksichtigen, dass bei fast der Hälfte (11/23) der Kinder mit Meningitis der Erreger nicht dokumentiert war.

Eine beidseitige Ertaubung „tympanalen Ursprungs“ durch „Übergang einer Mittelohreiterung oder von Bakterientoxinen ins Innenohr“, z.B. bei Scharlach, Masern oder Diphtherie machte in der Prager Untersuchung 3,2% (10/304) der Taubstummheit bzw. 6,7% der erworbenen Taubstummheit aus [137]. In den letzten zwei Jahrzehnten hat sich ein Wandel hinsichtlich der häufigsten Ursachen eines höhergradigen kindlichen Hörverlustes vollzogen, denn infektiöse Ursachen einer Hörstörung nehmen in den hochentwickelten Ländern durch die Verfügbarkeit der Antibiotika einen kleineren Stellenwert ein. Rezidivierende Mittelohrentzündungen sowie häufige Infekte der oberen Atemwege wurden in unserer Studie bei 52 Kindern erwähnt. Die Angaben wurden jedoch aufgrund ihrer Ungenauigkeit nicht zu den Risikofaktoren gezählt.

#### 4.6.3 Ätiologie der einseitigen SES

Nur bei einem Viertel (n=42) der 168 Kinder mit einseitiger SES war eine Aussage zur Ätiologie anhand der Anamnese und der Unterlagen möglich (siehe

Kap.3.2.4.1). Bei 8,9% (n=15) der 168 Kinder wurde eine hereditäre Genese angenommen, während 16,1% (n=27) die Hörstörung vermutlich peri- oder postnatal erwarben. Unabhängig vom Geschlecht der Kinder, d.h. bei 75,8% der Jungen (72/95) und bei 74% der Mädchen (54/73), war die Ätiologie der SES überwiegend unbekannt (siehe Kap.3.2.4.1).

Weipert konnte bei einer der vorliegenden Untersuchung vergleichbaren Anzahl einseitig hörgestörter Kinder (n=149) für 34,9% (n=52) der Kinder die Ätiologie der SES klären: Bei 5,4% der Kinder wurde eine hereditäre Genese vermutet, während 29,5% die Hörstörung vermutlich prä-, peri- oder postnatal erwarben. Bei 65,1% blieb die Ätiologie ungeklärt [165].

Kiese-Himmel und Kruse fanden in ihrer Göttinger Untersuchung bei 30 einseitig hörgestörten Kindern, dass die Ursache der SES in 60,0% der Fälle unbekannt war. Sie fanden in 26,7% der Fälle eine vermutlich erworbene Ursache (n=3: postnatal nach Meningitis) und bei 13,3% (n=4) eine mögliche hereditäre Genese. Die Kinder mit einer vermuteten hereditären SES wiesen in der Hälfte (n=2) eine familiär bedingte Hörstörung auf, bei 2 Kindern war die Hörstörung syndromgebunden (Waardenburg-Syndrom bzw. komplexes Fehlbildungssyndrom ohne Zuordnung) [67].

Tabelle 23 gibt einen Überblick über die angenommene Ätiologie der einseitigen SES in den drei Studien aus Göttingen, Aachen und Düsseldorf:

Ort	Göttingen (n=30)	Aachen (n=149)	Düsseldorf (n=168)
Ätiologie			
unbekannt	18 (60,0%)	97 (65,1%)	126 (75,0%)
erworben	8 (26,7%)	44 (29,5%)	27 (16,1%)
hereditär	4 (13,3%)	8 (5,4%)	15 (8,9%)

Tabelle 23

Kiese-Himmel und Kruse errechneten ein niedrigeres Alter bei Diagnosestellung in der Gruppe der Kinder mit einer hereditären Ätiologie (34,8 Monate) im Vergleich zur Gruppe der Kinder mit unbekannter Genese (73,1 Monate) [67].

Auch in der vorliegenden Studie war das Alter bei Diagnose in der Gruppe der einseitig hörgestörten Kinder mit einer hereditären Ätiologie der SES niedriger (66,4 Monate) im Vergleich zur Gruppe der einseitig hörgestörten Kinder mit

unbekannter Genese der SES (90,0 Monate). Dieser Unterschied war jedoch statistisch nicht signifikant (siehe Kap.3.2.4.6). Von den 8,9% (n=15) der Kinder mit einer vermuteten hereditären Hörstörung hatten 4 Kinder (2,4%) eine syndromale Erkrankung, davon wurde –wie in Kapitel 3.2.4.5 beschrieben- bei zwei Schwestern ein Waardenburg-Syndrom diagnostiziert. In der Mehrheit der Fälle mit bekannter Ursache wurde die einseitige Hörstörung postnatal erworben (n=22). Eine im Anschluss an eine Meningitis erworbene einseitige Schwerhörigkeit war in dieser Gruppe am häufigsten (n=9).

In früheren Jahren wurden einige Studien zur Ätiologie des einseitigen Hörverlustes bei Kindern durchgeführt. In einer Untersuchung von Everberg war bei etwa der Hälfte (ca. 40% bis 50%) der 122 Kinder mit einseitiger Taubheit eine Klärung der Ätiologie nicht möglich [26]. Kinney untersuchte 310 Kinder mit einer einseitigen permanenten Hörstörung und konnte in 42% der Fälle keine Ätiologie ableiten [71]. Tarkannen und Aho fanden in ca. 66% der Fälle einer einseitigen kindlichen permanenten Hörstörung keine Ursache [155]. Am häufigsten wurde ein einseitiger Hörverlust nach einer Meningitis erworben, andere häufigere Ursachen waren virale Infektionen wie z.B. Mumps und Masern [26] [63] [71] [155].

In einer neueren Publikation fanden Vartiainen und Karjalainen bei 41 der von ihnen untersuchten 84 Kinder (48,9%) mit einem einseitigen Hörverlust eine Ursache der Hörstörung [160]. In der von ihnen durchgeführten Studie lag eine vermutlich genetische Ursache bei lediglich 2 der 84 Kinder (2,4%) vor, bei 10 der 84 Kinder (11,9%) wurde eine prä- oder perinatal erworbene Ursache vermutet; der überwiegende Anteil der Kinder (29/84; 34,5%) hatte eine einseitige SES vermutlich postnatal erworben (in abnehmender Häufigkeit: rezidiv. Otitis media, Meningitis, Mumps, traumatisch, Masern, unspezifische Virusinfekte).

Kruppa et al. diagnostizierten in ihrer Untersuchung über das Vorkommen von sensorineuralen Hörstörungen bei 2032 Schulanfängern (Alter: 6 bis 7 Jahre), welche den Frequenzbereich bis 6 kHz einschloss, bei 4% der Kinder einen ein- oder beidseitigen sensorineuralen Hochtonhörverlust (einseitig in 2,5%, beidseitig in 1,5%). Diskutiert wurde als eine mögliche Ursache der Hochtonschwerhörigkeit unter anderem eine „lärmbesetzte Genese“ [74]. Auch Fleischer et al. wiesen auf die Gefahren der Lärmschädigung bei Kindern hin [32]. In der vorliegenden Untersuchung wurde lediglich bei einem einzigen Kind mit einer

einseitigen SES ein Knalltrauma als Ursache vermutet. Die Zahl der unerkannten Hörstörungen durch Lärmeinwirkung bei Kindern ist unbekannt. Weitere Untersuchungen zu dieser Problematik sind daher wünschenswert.

Nur bei einem Kind konnte in der vorliegenden Untersuchung eine Mumpsinfektion als Ursache der einseitigen an Taubheit grenzenden SES festgestellt werden (siehe Kap.3.2.4.1). Weipert fand in seiner Untersuchung 8 Fälle einer durch Mumps verursachten einseitigen Hörstörung, eines der Kinder wies eine mittelgradige, die übrigen Kinder ausnahmslos eine an Taubheit grenzende SES auf [165]. In der Hälfte der in Aachen untersuchten Fälle (50%) einer postnatal erworbenen einseitigen Schwerhörigkeit (n=34) wurde eine traumatische Ursache vermutet [165]. Der Anteil der Fälle einer postnatal erworbenen einseitigen Schwerhörigkeit mit traumatischer Ursache (3 Kinder) fiel in der vorliegenden Studie deutlich geringer aus. Bei 3 weiteren Kindern trat eine einseitige SES nach Resektion eines Hirntumors (Keilbeinmeningeom, nicht näher differenzierter Mittelhirntumor, Astrozytom im Kleinhirnbrückenwinkel) auf (siehe Kap.3.2.4.1).

Zusammenfassend ist hervorzuheben, dass, getrennt nach einseitigen und beidseitigen Hörstörungen, in der vorliegenden Studie kein Zusammenhang zwischen dem Alter bei Diagnose und der Ätiologie einer Hörstörung (unbekannt, hereditär oder erworben) hergestellt werden konnte (siehe Kap.3.2.4.6). Auch in der Literatur konnten keine Angaben zum Zusammenhang zwischen dem Alter bei Diagnose und der Ätiologie einer kindlichen Hörstörung gefunden werden.

#### 4.7 Hörgerätversorgung

In der vorliegenden Untersuchung wurde bei 14,9% (n=25) der 168 Kinder mit einer einseitigen und bei 67,6% (n=331) der 490 Kinder mit einer beidseitigen SES eine Hörgerätversorgung vorgenommen (siehe 3.2.5.1 und 3.2.5.2). Dieses Ergebnis deckt sich mit den Erfahrungen aus dem klinischen Alltag: auf eine Hörgerätversorgung wurde bislang bei einer einseitigen Schwerhörigkeit und normalem Hörvermögen des Gegenohres häufig verzichtet.

Auf jeden Fall ist eine Hörgerätversorgung bei einem beidseitigen Hörverlust von mindestens 40 dB (auf dem besser hörenden Ohr) notwendig, d.h. bei einer mindestens mittelgradigen Schwerhörigkeit beider Ohren [178].

#### 4.7.1 Hörgerätversorgung einer einseitigen SES

Tharpe und Bess warnten davor, den Einfluss einer einseitigen Hörstörung zu unterschätzen, auch wenn er sich möglicherweise erst später in schwächeren Lernergebnissen, mangelhaften Schulleistungen und beeinträchtigten psycholinguistischen Fähigkeiten äußert [156]. Kruppa et al. fanden bei 2,9% (59/2032) von 2032 audiometrisch untersuchten Schulanfängern eine einseitige SES, deren weitere Auswirkung auf die kommunikative Kompetenz nicht vorhergesagt werden konnte [74]. Erfahrungen mit einer Hörgerätversorgung bei einseitiger Schwerhörigkeit wurden bislang in nur wenigen Studien gemacht:

Im Sinne einer hörverbessernden Therapie wurden an der pädaudiologischen Abteilung des Universitätsklinikum Göttingen alle 30 Kinder mit einer einseitigen SES mit einem Hörgerät versorgt. Eines dieser Kinder (3,3%) hatte eine geringgradige Hörstörung, die übrigen SES waren mindestens mittelgradiger Ausprägung.. Das mittlere Alter bei Hörgerätversorgung betrug 64,9 Monate. 79,3% der 30 Kinder akzeptierten ihr Hörgerät, davon trug fast die Hälfte das Gerät mehr als 8 Stunden täglich [67]. In Göttingen wird die „zunächst ausdrücklich probatorische, bei Hörgeräteakzeptanz bzw. Objektivierbarkeit eines Hörgewinnes endgültige Versorgung auch einohriger kindlicher Hörstörungen... indiziert... . Die Bedeutung einer solchen apparativen Kompensation liegt in der Binauralität als Grundlage nicht nur des Richtungshörens, der psycho-akustischen Summation, der Nutzschall-Diskrimination und der Vermeidung von unnatürlichem Schallschatten, sondern möglicherweise auch in der regulären Ausreifung von Hörbahnen und modalitätsspezifischen kortikalen Strukturen“ [100]. Angaben zur Anzahl der in Göttingen nicht hörgerätversorgten einseitig hörgestörten Kinder wurden nicht gemacht, so dass ein Vergleich mit unserer Untersuchung nicht möglich ist. Die Erfahrung zeigt, dass einseitig hörgestörte Kinder ihre Hörhilfe seltener als beidseitig hörgestörte Kinder tragen: Kiese-Himmel et al. fanden, dass einseitig gering- bzw. mittelgradig hörgestörte Kinder ihre Hörgeräte akzeptierten, diejenigen Kinder mit einseitig höhergradigen Hörverlusten lehnten sie eher ab. Als Grund wurde vermutet, dass der Hörgewinn auf dem mindestens hochgradig schwerhörigen Ohr nicht ausreichend war [68] [69].

Eine Hörgerätversorgung bei einseitiger Schwerhörigkeit wurde in einer Untersuchung am Institut für Phoniatrie und Pädaudiologie der Vestischen



Kinderklinik in Datteln zur „Verbesserung der räumlichen Orientierung und des Sprachverstehens im Störschall angeboten.“ [142]. 51 der untersuchten 100 Kinder (51%) wurden mit Hörgeräten versorgt. Sie wiesen eine einseitige, mindestens mittelgradige SES oder eine kombinierte Schwerhörigkeit auf. 12 weiteren Kindern mit einer einseitigen Schalleitungsschwerhörigkeit wurde ebenfalls ein Hörgerät angepasst [142]. „Nach der Hörgeräteversorgung waren deutliche Verbesserungen zu sehen. Die sprachaudiometrischen Befunde zeigten, dass durch die Hörgeräteversorgung ein deutlicher Sprachverständnisgewinn, eine Verbesserung der emotionalen Befindlichkeit erzielt, sowie die Orientierung in Alltagssituationen erleichtert wurde.“ [142].

In der vorliegenden Untersuchung betrug das mittlere Alter bei Hörgerätversorgung einer einseitigen SES  $97,3 \pm 35,8$  Monate (siehe Kap. 3.2.5.1). Die mittlere Latenz von 10,8 Monaten zwischen Erstdiagnose der einseitigen SES und Hörgerätversorgung war zwar im Vergleich zur Latenz der Versorgung einer beidseitigen SES ( $4,1 \pm 8,3$  Monate) höher, jedoch nicht statistisch signifikant (siehe Kap.3.2.5.2). Angaben zur Compliance hinsichtlich des Trageverhaltens bei einer einseitigen SES wurden aufgrund der ungenauen Angaben aus den Akteneinträgen nicht gesammelt oder ausgewertet.

#### 4.7.2 Hörgerätversorgung einer beidseitigen SES

Bei 331 der 490 Kinder mit einer beidseitigen SES (67,6%) wurde überwiegend eine beidseitige Hörgerätversorgung eingeleitet oder eine Hörgerätanpassung vorgenommen (siehe Kap.3.2.5.2). Eine beidseitige, alle Schwerhörigkeitsgrade einschließende SES wurde durchschnittlich im Alter von 4,6 Jahren ( $55,1 \pm 39,7$  Monaten) hörgerätversorgt (siehe Kap.3.2.5.2). Das mittlere Alter bei Hörgerätversorgung einer beidseitigen, mindestens an Taubheit grenzenden Schwerhörigkeit (n=77) betrug in der vorliegenden Studie  $23,2 \pm 20,7$  Monate, das Diagnosealter  $22,7 \pm 22,4$  Monate, die Latenz  $1,9 \pm 1,8$  Monate. Verschiedene Untersuchungen zur Hörgerätversorgung einer beidseitigen kindlichen Hörstörung wurden zum Vergleich herangezogen:

In der Untersuchung von Hartmann und Hartmann erhielten die Kinder durchschnittlich im Alter von 35,7 Monaten eine Hörgerätversorgung [49]. In der Freiburger Untersuchung durch Richter et al. wurde ein mittleres Alter von 17,9

Monaten bei Hörgerätversorgung der 106 Kinder mit einer mindestens an Taubheit grenzenden beidseitigen Schwerhörigkeit angegeben, das Alter bei Diagnose betrug 16,4 Monate, die Latenz 2,3 Monate [125].

Zu berücksichtigen ist in beiden genannten Studien das im Vergleich zur vorliegenden Studie frühere durchschnittliche Alter bei Erstdiagnose. In der Kölner Untersuchung waren 309 der 314 Kinder mit einer mindestens hochgradigen beidseitigen Hörstörung mit Hörhilfen versorgt, wobei 304 (96,8%) hörgerätversorgt und 5 Kinder ein CI hatten [153] [24].

#### 4.7.2.1 Ausprägung der beidseitigen Schwerhörigkeit und Hörgerätversorgung

Insgesamt lässt sich für die vorliegende Untersuchung zusammenfassen, dass die Hörgerätversorgung umso früher erfolgte, je ausgeprägter die beidseitige SES war (siehe Kap.3.2.5.2). In unserer Studie konnte aus den vorliegenden Unterlagen eine Hörgerätversorgung bei 86,3% der Kinder mit einer mindestens mittelgradigen beidseitigen SES (283/328) nachvollzogen werden. Bei 27 Kindern mit einer beidseitigen mittelgradigen SES konnte anhand der Akten eine Hörgerätversorgung nicht nachvollzogen werden. Dafür lagen verschiedene Ursachen vor: In der Mehrzahl der Fälle wurde ein Termin zur Hörgerätenpassung in der HHU vereinbart oder eine Hörgerätverordnung ausgestellt, bzw. empfohlen, es erfolgte jedoch keine Wiedervorstellung zur Überprüfung oder Anpassung (siehe Kap.3.2.5.2). Die Gründe dafür waren unterschiedlich. Nach einer Untersuchung zum Stand der Hörgerätversorgung bei Schülern und Schülerinnen von zwei Schwerhörigen- und Gehörlosenschulen durch die Poliklinik für Pädaudiologie der Universitätsklinik Münster betrug die Akzeptanz der Hörgeräte bei Kindern mit einem beidseitigen Hörverlust <60 dB HL, also mittelgradigem Hörverlust, weniger als 70% [139].

Nur 29,6% (n=48) der Kinder mit einer geringgradigen beidseitigen SES wurden in der vorliegenden Studie hörgerätversorgt. Bei den übrigen 70,4% (n=114) der Kinder mit einer geringgradigen beidseitigen SES konnte aus den Unterlagen eine Hörgerätversorgung nicht nachvollzogen werden (Kap.3.2.5.2). Gründe hierfür sind eine ausreichend gute Sprachentwicklung ohne Schwierigkeiten des Sprachverständnisses auch im Störschall, so dass zunächst weitere Kontrollen des

Hörvermögens vereinbart wurden. Teilweise wurde eine Hörgerätversorgung von den Eltern bzw. von den Kindern nicht gewünscht.

Den höchsten Anteil an hörgerätversorgten Kindern bezogen auf den Schweregrad der SES stellten Kinder mit einer beidseitig hochgradigen SES, bei denen in 93,1% (n=54) eine Hörgerätversorgung erfolgte (siehe Kap.3.2.5.2). Dazu war im Vergleich der Anteil von 84,6% hörgerätversorgter Kinder mit einer beidseits mindestens an Taubheit grenzenden SES (n=77) geringer, wenn auch nicht statistisch signifikant (siehe Kap.3.2.5.2).

Gründe hierfür sind:

1. Kinder mit einer beidseits mindestens an Taubheit grenzenden SES wurden in einem Cochlea-Implant-Center zwecks Überprüfung einer Indikation zur Cochlea Implantation vorgestellt [96].
2. Anhand der Unterlagen konnte häufig nicht geklärt werden, ob die Eltern mit ihren Kindern, bei denen eine beidseits mindestens an Taubheit grenzende SES diagnostiziert und eine Hörgerätverordnung ausgestellt wurde, evtl. anderenorts zur erneuten Diagnostik und Therapie vorstellig wurden.

#### 4.8 Progredienz der SES

Unter Progredienz einer SES wird „ein Fortschreiten der Symptome bei schon bestehender Erkrankung verstanden“, d.h. „die Heraufsetzung der Hörschwelle bei schon vorhandener sensorineuraler Schwerhörigkeit“ [52]. Ein Beobachtungszeitraum von 4 Jahren wird gefordert, um eine Progredienz beurteilen zu können [57]. In der Literatur wird eine progrediente Schwerhörigkeit in etwa 2-10% der Kinder mit einer permanenten Schwerhörigkeit angegeben [102] [153] [99]. Bei 10,3% der dem DZH in Berlin gemeldeten Kinder mit einer permanenten Schwerhörigkeit war diese progredient [150]. In unserer Untersuchung wurde bei 50 (11,0%) der 456 erneut vorstellig werdenden Kinder eine Progredienz der ein- oder beidseitigen SES mit einem Schwellenschwund von mehr als 10 dB HL festgestellt (siehe Kap.3.2.6.1). Dieses Ergebnis liegt im Vergleich mit den oben genannten Untersuchungen im oberen Bereich. Es muss darauf hingewiesen werden, dass in unserer Untersuchung 69,3% (456 von 658) der Kinder nach abgeschlossener Diagnostik in der Ambulanz für Phoniatrie und Pädaudiologie der HHU wiedervorgestellt wurden (siehe Kap.3.2.6). Nur bei den Kindern, die

sich erneut zu weiteren Kontrolluntersuchungen ihres Hörvermögens in der Ambulanz für Phoniatrie und Pädaudiologie der HHU Düsseldorf vorstellten, konnte anhand der Unterlagen versucht werden, eine Progredienz der SES zu beurteilen. Da der durchschnittliche Beobachtungszeitraum dieser 456 Kinder  $2,1 \pm 2,0$  Jahre betrug, können in dieser Untersuchung nur tendenzielle Aussagen hinsichtlich einer möglichen Progredienz der Hörstörungen gemacht werden. Hildmann machte die Beobachtung, dass eine unter Cisplatintherapie erworbene SES fortschreitet. Sie fand bei fast allen mit Cisplatin behandelten Kindern, die initial einen Hochtonverlust aufwiesen, nach 2 bis 3 Jahren eine sich zunehmend zum mittleren Frequenzband ausdehnende SES [57]. Anhand unserer Daten können wir diese Beobachtung im wesentlichen bestätigen: Fast die Hälfte unserer Kinder (24/50; 48,0%) mit einer progredienten SES erwarben die Hörstörung im Rahmen einer zytostatische Therapie mit Cisplatin. Die regelmäßige audiometrische Untersuchung der Kinder vor und nach zytostatischer Therapie machte in diesen Fällen eine gute Verlaufskontrolle möglich.

## 5. ZUSAMMENFASSUNG

In der vorliegenden Auswertung wurden Diagnostik und Therapie bei 658 Kindern (=Untersuchungspopulation) evaluiert, bei denen erstmalig in der Ambulanz für Phoniatrie und Pädaudiologie der Klinik für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde der Heinrich-Heine-Universitätsklinik (HHU) Düsseldorf eine ein- oder beidseitige, mindestens geringgradige Schallempfindungsschwerhörigkeit (SES) diagnostiziert wurde. Zur Datenerhebung wurden Akten von 6347 Kindern (=Gesamtpopulation), nämlich von 3893 Jungen (61,3%) und von 2454 Mädchen (38,7%), die zwischen dem 1.1.1989 und dem 31.12.1999 in der Ambulanz für Phoniatrie und Pädaudiologie der HHU aufgrund einer Hör- und/oder Sprachstörung vorstellig wurden, gesichtet.

In der Untersuchungspopulation (n=658) waren 374 Jungen (56,8%) und 284 Mädchen (43,2%). Bei 190 Kindern (28,9%) wurde eine geringgradige, bei 221 Kindern (33,6%) eine mittelgradige, bei 90 Kindern (13,7%) eine hochgradige SES und bei 157 Kindern (23,8%) eine an Taubheit grenzende ein- oder beidseitige SES bzw. eine ein- oder beidseitige Taubheit diagnostiziert. Die SES war bei 168 Kindern (25,5%) einseitig und bei 490 Kindern (74,5%) beidseitig ausgeprägt.

Bei 471 Kindern der Untersuchungspopulation (71,6%) stammten die Eltern aus Deutschland.

Für mehr als die Hälfte der Kinder (58,8%) konnte keine Ursache der ein- oder beidseitigen SES festgestellt werden. Für 146 Kinder (22,2%) wurde eine erworbene und für 125 Kinder (19,0%) eine hereditäre Ursache der ein- oder beidseitigen SES vermutet. Bei 26 Kindern (4,0%) trat die ein- oder beidseitige SES im Rahmen einer syndromalen Erkrankung auf.

456 der 658 Kinder (69,3%) wurden nach abgeschlossener Diagnostik der ein- oder beidseitigen Hörstörung zu audiometrischen Kontrolluntersuchungen wiedervorstellig. Bei 50 dieser 456 Kinder (11,0%) wurde eine Progredienz der ein- oder beidseitigen SES festgestellt, die übrigen 406 Kinder (89,0%) zeigten in dem beobachteten Untersuchungszeitraum von durchschnittlich 25,4 Monaten (2,1 Jahren) gleichbleibende Hörschwellen.

Bei 356 der 658 Kinder (54,1%) wurde eine Hörgerätversorgung eingeleitet. Von den 168 Kindern (25,5% von 658) mit einer einseitigen SES wurden 25 Kinder (14,9% von 168) mit einem Hörgerät versorgt. Von den 490 Kindern (74,5% von 658) mit einer beidseitigen SES wurde bei 331 Kindern (67,6% von 490) eine Hörgerätversorgung durchgeführt.

In unserer Untersuchungspopulation wurden als Besonderheit 55 Kinder (8,4%) mit einer ein- oder beidseitigen SES diagnostiziert, die im Rahmen einer malignen Tumorerkrankung in der hiesigen Klinik für Kinder-Onkologie, -Hämatologie und -Immunologie eine zytostatische Therapie erhielten.

Das durchschnittliche Alter bei Diagnose einer beidseitigen SES betrug 64,6 Monate (5,4 Jahre). Eine einseitige SES wurde durchschnittlich im Alter von 88,3 Monaten (7,4 Jahren) erfasst. Dieser Unterschied (64,6 vs. 88,3 Monate) war statistisch signifikant. Eine beidseitige SES wurde in unserer Untersuchung signifikant früher erfasst als eine einseitige SES. Das Alter bei Erstdiagnose einer beidseitigen SES war abhängig vom Grad der Hörstörung. Das Alter bei Erstdiagnose einer einseitigen SES war hingegen unabhängig vom Grad der Hörstörung. Zwischen dem Alter bei Erstdiagnose und der Ätiologie der Hörstörung konnten wir keinen signifikanten Zusammenhang feststellen.

Es zeigt sich, dass eine möglichst frühzeitige und vollständige Diagnostik schon im 1. Lebensjahr erfolgen sollte, um das Alter bei Erstdiagnose deutlich zu senken. Dies ist die Voraussetzung dafür, dass der Forderung nach einer möglichst frühzeitigen Hörgerätversorgung im 1. Lebensjahr nachgekommen werden kann. Eine frühzeitige Hörgerätversorgung unterstützt die Hörbahnreifung und fördert den Spracherwerb.

Eine zentrale Erfassung zur weiteren statistischen Evaluation, wie sie z.B. im Deutschen Zentralregister für kindliche Hörstörungen (DZH) in Berlin vorgenommen wird, ist wünschenswert. Die hier erhobenen Daten werden dem DZH in Berlin zur Verfügung gestellt.

## 6. LITERATURVERZEICHNIS

- [1] Apaydin, F., M. Pfister, M. Iber, T. Kandogan, S.M. Leal, U. Brändle, O. Cura, H.P. Zenner:  
Hereditäre Schwerhörigkeit in der Türkei. HNO 46 (1998), 809-814
- [2] Albuquerque, W., D.T. Kemp:  
The feasibility of hospital-based universal newborn hearing screening in the United Kingdom. Scand Audiol 30 (2001), Suppl 53, 22-28
- [3] Al-Shibabi, B.A.:  
Childhood sensorineural hearing loss in consanguineous marriages. J Audiol Med 3 (1994), 151-159
- [4] Angerstein, W., Ch. Neuschaefer-Rube:  
Hör- und Gleichgewichtsorganschaden nach Impfung. Gesundheitswesen 57(5) (1995), 264-268
- [5] Baumann, U., K. Schorn:  
Früherkennung kindlicher Hörschäden – visuelle und automatische Verfahren im Vergleich. HNO 49 (2001), 118-125
- [6] Bernemann, D., W. Angerstein, G. Bergmann-Fischer:  
Wie früh ist früh? Aspekte der Früherkennung und Therapie kindlicher Schwerhörigkeiten. Kinder- und Jugendarzt 11 (2002), 890-897
- [7] Bess, F.H., J. Dodd-Murphy, R.A. Parker:  
Children with minimal sensorineural hearing loss: prevalence, educational performance, and functional status. Ear Hear 19(5) (1998), 339-354
- [8] Bess, F.H., J.L. Paradise:  
Universal screening for infant hearing impairment: not simple, not risk-free, not necessarily beneficial, and not presently justified. Pediatrics 93 (1994), 330-334
- [9] Bess, F.H., A.M. Tharpe:  
An Introduction to Unilateral Sensorineural Hearing Loss in Children.  
Ear Hear 7 (1986), 3-13

- [10] Biesalski, P.: Pädaudiologie. In: Biesalski, P., F. Frank (Hrsg.):  
Phoniatrie-Pädaudiologie Band 2: Pädaudiologie. Thieme, Stuttgart-New York,  
(2. Auflage) 1994, S. 49ff, S. 55-57, S. 73-75
- [11] Biesalski, P.:  
Verhaltensspezifische Kinderaudiometrie - eine diagnostische Kette. Sprache-  
Stimme-Gehör 7 (1983), 56-58
- [12] Böhme, G.:  
Physiologische Sprach-und Sprechentwicklung. In: Böhme, G. (Hrsg.): Sprach-,  
Sprech-, Stimm- und Schluckstörungen: Band 1: Klinik. Gustav Fischer, Stuttgart-  
Jena- Lübeck- Ulm, (3. Auflage) 1997, S. 21-26 (Kap. 3.3), S. 30-36 (Kap. 3.4.2),  
S.42-43 (Kap. 3.6)
- [13] Bortz, J.:  
Statistik für Sozialwissenschaftler. Springer, Berlin-Heidelberg-New York, (5.  
Auflage) 1999
- [14] Brown, J.S.:  
The clinical applications of the early development of the human ear.  
Laryngoscope 74 (1964), 1172-1182
- [15] Bühl, A, P. Zöfel (Hrsg.):  
SPSS Version 10 Einführung in die moderne Datenanalyse unter Windows.  
Addison-Wesley, München-Boston-SanFrancisco-Harlow-DonMills-Sydney-  
Mexico City-Madrid-Amsterdam, (7. Auflage) 2000, S. 207ff, S. 276ff, S. 286ff
- [16] Burian, K., B. Eisenwort, C. Pfeifer:  
Hörtraining: Ein Trainingsprogramm für Cochlea-Implanträger und  
Hörgeräteträger. Thieme, Stuttgart-New York 1986
- [17] Buser, K., A. Bietendüwel, Ch. Krauth, N. Jalilvand, S. Meyer, G. Reuter,  
S. Stolle, L. Altenhofen, T. Lenarz:  
Modellprojekt Neugeborenen-Hörscreening in Hannover (Zwischenergebnisse).  
Gesundheitswesen 65 (2003), 200-203



- [18] Buser, K., Ch. Krauth:  
Kosten und Outcomes eines Neugeborenen-Hörscreenings – Forschungsdesign einer gesundheitsökonomischen Studie. Z Audiol Suppl. III (2000), 109-113
- [19] Cremers, C.W.R.J., P.M. van Rijn, P.L.M. Huygen:  
The sex-ratio in childhood deafness, an analysis of the male predominance. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 30 (1994), 105-110
- [20] Das, V.K.:  
Aetiology of bilateral sensorineural hearing impairment in children: a 10 year study. Arch Dis Child 74 (1996),8-12
- [21] Davis, A., S. Wood, R. Healy, H. Webb, S. Rowe:  
Risk factors for Hearing disorders: Epidemiologic Evidence of Change over Time in the UK. J Am Acad Audiol 6 (1995), 365-370
- [22] Delb, W.:  
Universelles Neugeborenenhörscreening in Deutschland – Wer ist „am Zug“? HNO 50 (2002), 607-610
- [23] Eckel, H.E., F. Richling, M. Streppel, M. Damm, H. von Wedel:  
Früherkennung hochgradiger kindlicher Hörstörungen. Laryngo-Rhino-Otol 77 (1998): 125-130
- [24] Eckel, H.E., F. Richling, M. Streppel, B. Roth, M. Walger, P. Zorowka:  
Ätiologie mittel- und hochgradiger Schwerhörigkeiten im Kindesalter. HNO 46 (1998), 252-263
- [25] Epstein, S., J.S. Reilly:  
Sensorineural hearing loss. Pediatr Clin North Am 36(6) (1989), 1501-1520
- [26] Everberg, G.:  
Etiology of unilateral deafness. Ann Otol Rhinol Laryngol 69 (1960), 711-730
- [27] Feinmesser, M., L. Tell, H. Levi:  
Decline in the prevalence of childhood deafness in the Jewish population of Jerusalem: ethnic and genetic aspects. J Laryngol Otol 104 (1990), 675-677

- [28] Feldmann, H.:  
Spezielle Beurteilung der wichtigsten Krankheitsbilder. In: Feldmann, H. (Hrsg.):  
Das Gutachten des Hals-Nasen-Ohren-Arzt. Thieme, Stuttgart-New York, (5.  
Auflage) 2001, S. 236 (Kap. 7)
- [29] Finckh-Krämer, U., M. Hess, M. Gross, A. Wienke:  
Datenschutz innerhalb des länderübergreifenden Deutschen Zentralregisters für  
kindliche Hörstörungen. HNO 46 (1998), 339-345
- [30] Finckh-Krämer, U., M.E. Spormann-Lagodzinski, M. Gross:  
German registry for hearing loss in children: results after 4 years. Int J Pediatr  
Otorhinolaryngol 56(2) (2000), 113-127
- [31] Finckh-Krämer, U., M.E. Spormann-Lagodzinski, K. Nubel, M. Hess, M.  
Gross:  
Wird die Diagnose bei persistierenden kindlichen Hörstörungen immer noch zu  
spät gestellt? HNO 46 (1998), 598-602
- [32] Fleischer, G., E. Hoffmann, R. Müller, R. Lang:  
Kinderknallpistolen und ihre Wirkung auf das Gehör. HNO 46(9) (1998), 815-820
- [33] Fleischer, K.:  
Untersuchungen zur Entwicklung der Innenohrfunktion; intrauterine Bewegungen  
des Fetus nach Geräuschstimulation. Z Laryngol Rhinol Otol 34(11) (1955), 733-  
740
- [34] Fortnum, H.M., A.Q. Summerfield, D.H. Marshall, A.C. Davis, J.M.  
Bamford:  
Prevalence of permanent childhood hearing impairment in the United Kingdom  
and implications for universal neonatal hearing screening: questionnaire based  
ascertainment study. BMJ 323 (2001), 536-540
- [35] Fowler, K.B., A.J. Dahle, S.B. Boppana, R.F. Pass:  
Newborn hearing screening: will children with hearing loss caused by congenital  
cytomegalovirus infection be missed? J Pediatr 135 (1999), 60-64

- [36] Fowler, K.B., F.P. McCollister, A.J. Dahle, :  
Progressive and fluctuating sensorineural hearing loss in children with asymptomatic cytomegalovirus infection. *J Pediatr* 130 (1997), 624
- [37] Gordon, K.A., B.C. Papsin, R.V. Harrison:  
Auditory brain stem and midbrain development after cochlear implantation in children. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 111 (2002), 32-37
- [38] Gräven, M.:  
Bericht über die Untersuchung an allen sprachheilpädagogisch betreuten Schulen in Wien im Schuljahr 1991/92. *Der Sprachheilpädagoge* 24 (1992), (3) 63-64; (4) 52-60
- [39] Graf, N.:  
Maligne Erkrankungen im Kindesalter. In: Sitzmann, F.C. (Hrsg.): *Pädiatrie. Hippokrates, Stuttgart 1995, S. 551-580 (Kap. 14.3)*
- [40] Gross, M., K. Lange, M. Spormann-Lagodzinski:  
Angeborene Erkrankungen des Hörvermögens bei Kindern - Teil 1: Erworbene Hörstörungen. *HNO* 48 (2000), 879-886
- [41] Gross, M., K. Lange, M. Spormann-Lagodzinski:  
Angeborene Erkrankungen des Hörvermögens bei Kindern - Teil 2: Genetische Hörstörungen. *HNO* 8 (2001), 602-617
- [42] Gross, M., U. Finckh-Krämer, M. Spormann-Lagodzinski:  
Deutsches Zentralregister für kindliche Hörstörungen - Bilanz nach den ersten zwei Jahren. *Dtsch Ärztebl* 96 (1999), A-45-50
- [43] Grosse, K.P.:  
Genetik. In: Sitzmann, F.C. (Hrsg.): *Pädiatrie. Hippokrates, Stuttgart 1995, S. 167ff (Kap. 7)*
- [44] Gürtler, N., A.K. Lalwani:  
Etiology of syndromic and nonsyndromic sensorineural hearing loss. *Otolaryngol Clin N Am* 35 (2002), 891-908

- [45] Hadjilaskari, P., R. Fengler, R.Hartmann, G. Henze:  
Ototoxizität von Cisplatin bei Kindern mit malignen Erkrankungen. *Klin Pädiatr* 201 (1989), 316-321
- [46] Haginomori, S., I. Sando, M. Miura, M.L. Casselbrant:  
Temporal Bone Histopathology in CHARGE Assosiation. *Ann Otol Laryngol* 111 (2002), 397-401
- [47] Harreus, U.A., W.J. Issing:  
Chromosom-5q-Syndrom aus HNO-ärztlicher Sicht. *Laryngo-Rhino-Otol* 81 (2002), 565-567
- [48] Harrison, R.V.:  
Age-related tonotopic map plasticity in the central auditory pathways. *Scand Audiol* 30, Suppl 53 (2001), 8-14
- [49] Hartmann H., K. Hartmann:  
“Früh”erkennung? Memorandum zur Früherkennung und Frühförderung hörgeschädigter Kinder. Ergebnisse der Befragung von 1996/1997. Hrsg.: Bundesgemeinschaft der Eltern und Freunde hörgeschädigter Kinder e.V., Hamburg, (5. Auflage) 1998
- [50] Hartmann, S., E. Schärper, A. Lamprecht-Dinnesen, J. Boos:  
Ototoxizität von Cisplatin im Kindesalter. *Otorhinolaryngol Nova* 5 (1995), 222-230
- [51] Heinemann, M. :  
Bedeutung der Früherkennung von Hörschäden aus medizinischer Sicht. In: Plath, P. (Hrsg.): Frühe Erkennung und Behandlung von Hörschäden bei Säuglingen. Materialsammlung vom 9. Multidisziplinären Kolloquium der GEERS-Stiftung am 16. und 17. März 1998 im Wissenschaftszentrum Bonn des Stifterverbandes für die Deutsche Wissenschaft in Bonn-Bad Godesberg. Schriftenreihe GEERS-Stiftung Essen, 1998, Band 12, S. 21-30

- [52] Heinemann, M.:  
Früherkennung und Hörgeräteversorgung bei angeborenen und perinatal erworbenen Hörstörungen aus der Sicht des Pädaudiologen. HNO-Informationen 4 (1991), 49-55
- [53] Heinemann, M.:  
Notwendigkeit der Ätiologieforschung bei Hörschäden im Kindesalter. HNO 6 (1998), 563-568
- [54] Heinemann, M.:  
Pädaudiologische Diagnostik und Therapie von Hörstörungen im Kindesalter. Monatsschr Kinderheilkd 139 (1991), 789-802
- [55] Heinemann, M., A. Bohnert:  
Hörscreening bei Neugeborenen. Vergleichende Untersuchungen und Kostenanalysen mit verschiedenen Geräten. Laryngo-Rhino-Otol 79 (2000), 453-458
- [56] Henke, K.D., M. Huber:  
Neonatales Hörscreening – gesundheitspolitische Konsequenzen. Gesundheitswesen 61 (1999), 86-92
- [57] Hildmann, A. :  
Frühe Erkennung und Progredienz der frühkindlichen Schwerhörigkeit. In: Plath, P. (Hrsg.): Frühe Erkennung und Behandlung von Hörschäden bei Säuglingen. Materialsammlung vom 9. Multidisziplinären Kolloquium der GEERS-Stiftung am 16. und 17. März 1998 im Wissenschaftszentrum Bonn des Stifterverbandes für die Deutsche Wissenschaft in Bonn-Bad Godesberg. Schriftenreihe GEERS-Stiftung Essen, 1998, Band 12, S. 70-85
- [58] Hildmann, A., H. Hildmann, A. Kessler:  
Hörstörungen beim Down-Syndrom. Laryngo-Rhino-Otol 81 (2002), 3-7
- [59] Hoffmann, M.:  
Die sprachliche Entwicklung des hörgestörten Kindes in Abhängigkeit vom Grad der Hörstörung. ORL 10 (1986), 215-221

- [60] Holzmüller, M.:  
Branchio-oto-renales Syndrom (BOR-Syndrom) - Ein Dysplasiesyndrom mit Kiemenbogenanomalien, Schwerhörigkeit und Nierenerkrankung. HNO 48 (2000), 839-842
- [61] Hone, S.W., R.J. Smith:  
Medical evaluation of pediatric hearing loss. Laboratory, radiographic, and genetic testing. Otolaryngol Clin North Am 35(4) (2002), 751-764
- [62] Jalilvand, N., C. Krauth, K. Buser, F.W. Schwartz:  
Erfassung des zeitlichen Aufwandes von OAE-Messungen bei einem neonatalen Hörscreening in den Geburtskliniken – Konzeption, Methodik und Ergebnisse. Gesundheitswesen 64 (2002), A64 (Abstract)
- [63] Johannsen, H.S.:  
Zur Ätiologie der einseitigen Taubheit im Kindesalter. HNO 22 (1974), 209-211
- [64] Joint Committee on Infant Hearing : Year 2000 Position Statement: Principles and Guidelines for early Hearing Detection and Intervention Programs. Am J Audiol 9 (2000), 9-29
- [65] Kemp, D.:  
Stimulated acoustic emissions from within the human auditory system. J Acoustical Soc Am 64 (1978), 1386
- [66] Kennedy, C.R., L. Kimm, D. Cafarelli Dees, M.J. Campbell, A.R.D. Thornton:  
Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment. Lancet 352 (1998), 1957-1964
- [67] Kiese-Himmel, C., E. Kruse:  
Die unilaterale Hörstörung im Kindesalter. Laryngo-Rhino-Otol 80 (2001), 18-22
- [68] Kiese-Himmel, C., E. Kruse:  
Zur Hörgeräte- Trageakzeptanz bei Kindern. HNO 48 (2000), 309-313

- [69] Kiese-Himmel, C., E. Kruse:  
Zur Hörgeräte-Trageakzeptanz bei Kindern: eine längsschnittliche Analyse. HNO 48 (2000), 758-764
- [70] Kiese-Himmel, C., S. Ohlwein:  
Der Wortschatzumfang bei jungen sensorineural schwerhörigen Kindern. HNO 50 (2002), 48-54
- [71] Kinney, C.E.:  
Hearing impairments in children. Laryngoscope 63 (1953), 220-226
- [72] Kohler, B., A. Keilmann:  
Kernikterus als Ursache einer perinatal erworbenen Schwerhörigkeit: eine Darstellung von 2 Kindern.  
<http://www.egms.de/en/meetings/dgpp2003/03dgpp065.shtml>
- [73] Korte, S., L. Charanek, W.H. Döring, M. Westhofen:  
Zuverlässigkeit verschiedener Untersuchungsmethoden beim Neugeborenen-screening. Z Audiol, Suppl. III (2000), 116-118
- [74] Kruppa, B., H.G. Dieroff, H. Ising:  
Sensorineurale Gehörschäden bei Schulanfängern. HNO 43 (1995), 31-34
- [75] Lamprecht-Dinnesen, A.:  
Zur Notwendigkeit eines generellen Hörscreenings bei Neugeborenen. Sprache-Stimme-Gehör 20 (1996), 6-10
- [76] Lautermann, J., M. Adamczyk, W.J.F. ten Cate, O. Kloke:  
Hörverlust durch Hochdosis-Carboplatintherapie. Laryngo-Rhino-Otol. 77 (1998), 82-84
- [77] Lavigne-Rebillard, M., R. Pujol :  
Surface aspects of the developing human organ of Corti. Acta Otolaryngol Suppl. 436 (1987), 43-50
- [78] Lehnhardt, E.:  
Audiologisches Bild der Innenohrschwerhörigkeit. In: E. Lehnhardt (Hrsg.): Praxis der Audiometrie. Thieme, Stuttgart, (7. Auflage) 1996, S. 54-59 (Kap. 6)

- [79] Lindinger, A., W. Hoffmann:  
Angeborene Angiokardiopathien. In: F.C. Sitzmann (Hrsg.): Pädiatrie.  
Hippokrates, Stuttgart 1995, S. 377-408 (Kap. 12.1)
- [80] Löwe, A.:  
Hörprüfungen in der kinderärztlichen Praxis. Schindele, Heidelberg, 1989
- [81] Lorenz, R.J.:  
Grundbegriffe in der Biometrie. Hrsg.: R.J. Lorenz, J. Vollmar, Fischer, Stuttgart-  
Jena-New York, (3. Auflage) 1992, S. 115-119, S. 124, S. 160-163, S.194
- [82] Lucotte, G., G. Mercier:  
Meta-Analysis of GJB2 Mutation 35delG Frequencies in Europe. Genetic Testing  
5(2) (2001), 149-152
- [83] Macdonald, M.R., R.V. Harrison, M. Wake, B. Bliss, R.E. Macdonald:  
Ototoxicity of Carboplatin: Comparing Animal and Clinical Models at the Hospital  
for Sick Children. J Otolaryngol 23 (3), (1994), 151-159
- [84] Maddalena, H. de, K. Reich, R. Arold:  
Der Einfluß von Elternmerkmalen auf die Früherkennung von kindlichen  
Hörstörungen. Ergebnisse einer retrospektiven Befragung von Eltern  
hörgeschädigter Kinder. HNO 45 (1997), 30-35
- [85] Marazita, M.L., L.M. Ploughman, B. Rawlings, E. Remington, K.S. Arnos,  
W.E. Nance:  
Genetic epidemiological studies on early-onset deafness in the U.S. school-age  
population. Am J Med Genet 46(5) (1993), 486-491
- [86] Markides, A.:  
Age at fitting of hearing aids and speech intelligibility. Br J Audiol 20 (1986),  
165-167
- [87] Martin, J.A.:  
Aetiological factors relating to childhood deafness in the European community  
Audiology 21 (1982), 149-158



- [88] Matschke, R.G.:  
Hört der Mensch vor der Geburt? Neuere Erkenntnisse zur Reifung der Hörbahn.  
Sprache-Stimme-Gehör 17 (1993), 158-163
- [89] Matschke, R.G.:  
Untersuchungen zur Reifung der menschlichen Hörbahn. Medizinische  
Habilitationsschrift, Ruhr-Universität Bochum 1990. Thieme, Stuttgart- New  
York 1993
- [90] Matschke, R.G., P. Plath:  
Früherkennung von Hörstörungen – 10jährige Erfahrung mit einem Screening bei  
mehr als 8000 Säuglingen. Laryngo-Rhino-Otol 72 (1993), 295-300
- [91] Mauk, G.W., K.R. White, L.B. Mortensen, T.R. Behrens: The  
effectiveness of screening programs based on high-risk characteristics in early  
identification of hearing impairment. Ear Hear 12(5) (1991), 312-319
- [92] Maurer, K., H. Leitner, E. Schäfer:  
Akustisch evozierte Potentiale (AEP). Methode und klinische Anwendung. Enke,  
Stuttgart 1982, S. 99-101 (Kap. 4.3.1.2)
- [93] Mehl, A.L., V. Thompson:  
The Colorado Newborn Hearing Screening Project, 1992-1999: On the Threshold  
of Effective Population-Based Universal Newborn Hearing Screening. Pediatrics  
109(1) (2002),1-8b
- [94] Mencher, G.T., DeVoe, S.J.:  
Universal newborn screening: a dream realized or a nightmare in making? Scand  
Audiol 30 (2001), Suppl 53, 15-21
- [95] Moore, D.R.:  
Auditory development and the role of experience. Br Med Bull 63 (2002), 171-  
181
- [96] Müller, J. :  
Cochlear-Implant-Versorgung heute. HNO 50 (2002), 793-796

- [97] Neumann, K., V. Gall, R. Berger:  
Neugeborenen-Hörscreening in Hessen, Deutschland – ein Pilotprojekt. *Int Pediatrics* 16(2) (2001), 109-116
- [98] Neumann K., G. Witt:  
Die Erfassung persistierender kindlicher Hörstörung in Mecklenburg. In: M. Gross, M.E. Kruse (Hrsg.): *Aktuelle phoniatisch-pädaudiologische Aspekte* 2003/2004, Band 11, videel Verlag, Niebüll 2003, S. 241-242
- [99] Newton, V.E., V.J. Rowson:  
Progressive sensorineural hearing loss in childhood. *Br J Audiol* 22 (1988), 287-295
- [100] Niehaus, H.H., A. Olthoff, E. Kruse:  
Früherkennung und Hörgeräteversorgung unilateraler kindlicher Schwerhörigkeiten. *Laryngo-Rhino-Otol* 74 (1995), 657-662
- [101] Parving, A.:  
Epidemiology of hearing loss and aethiological diagnosis of hearing impairment in childhood. *Int J Ped otorhinolaryngol* 5 (1993), 151-165
- [102] Parving, A.:  
Longitudinal study of hearing-disabled children. A follow-up investigation. *Int J Ped otorhinolaryngol* 15 (1988), 233-244
- [103] Parving, A.:  
The need for universal neonatal hearing screening: some aspects of epidemiology and identification. *Acta Paediatr* 432 (1999), 69-72
- [104] Pfister, M.:  
Neue molekulargenetische Erkenntnisse über die Entstehung hereditärer Schwerhörigkeiten. *HNO* 9 (1998), 782-784
- [105] Plinkert, P.K., W. Delb, S. Gräber:  
Erfassung aller hörgeschädigten Neugeborenen. *Dtsch Ärztebl* 99 (2002), A 131-133 [Heft 3]

- [106] Ponton, C.W., M. Don, J.J. Eggermont, M.D. Waring, B. Kwong, A. Masuda:  
Auditory plasticity in children after long periods of complete deafness. *Neuro Report* 8 (1996), 61-65
- [107] Pröschel, U.:  
Früherkennung kindlicher Hörstörungen. *Laryngo-Rhino-Otol* 79 (2000), 629-630
- [108] Ptok, M. :  
Das schwerhörige Kind. *Dtsch Arztebl* 94 (1997), A-1932-1937 [Heft 28-29]
- [109] Ptok, M.:  
Grundlagen für das Neugeborenen-Hörscreening (Standard of Care). Stellungnahme der Interdisziplinären Konsensuskonferenz Neugeborenen-Hörscreening (IKKNHS). *HNO* 51 (2003), 876-679
- [110] Ptok, M.:  
Hörstörungen beim Säugling und Kleinkind. *HNO* 45 (4) (1997), 183-184
- [111] Ptok, M., A. Ptok:  
Die Entwicklung des Hörens. *Sprache-Stimme-Gehör* 20 (1996), 1-5
- [112] Ptok, M., A. Ptok, R. Schönweiler:  
Audiometrie im Säuglings- und Kindesalter Teil II: Objektive Hörprüfungen. *HNO aktuell* 4 (1996), 209-216
- [113] Pujol, R., M. Lavigne-Rebillard, A. Uziel:  
Development of the human cochlea. *Acta Otolaryngol Suppl.* 482 (1991), 7-12, discussion 13
- [114] Purdy, S.C., A..S. Kelly, P.R. Thorne:  
Auditory Evoked Potentials as Measures of Plasticity in Humans. *Audiol Neurootol* 6 (2001), 211-215
- [115] Rabionet, R., P. Gasparini, X. Estivill:  
Molecular genetics of hearing impairment due to mutations in gap junction genes encoding beta connexins. *Hum Mutat* 16 (2000), 190-202

- [116] Rabionet, R., N. López-Bigas, M.L. Arbonès, X. Estivill:  
Connexin mutations in hearing loss, dermatological and neurological disorders.  
*Trends in Molecular Medicine* 8 (2002), 205-212
- [117] Radü, H.J.  
Diagnostische Wege zur Früherkennung von Hörstörungen im Kindesalter. *Pädiat  
Prax* 29 (1984), 457-460
- [118] Radü, H.J., G. Kauffmann:  
Multichannel-Infant-Reflexaudiometry. *Laryngo-Rhino-Otol* 62 (1983), 485-486
- [119] Ramkalawan, T.W., A.C. Davis:  
The effects of hearing loss and age of intervention on some language metrics in  
young hearing-impaired children. *Br J Audiol* 26 (1992), 97-107
- [120] Reardon, W., H.R. Middleton-Price, S. Malcolm, P. Phelps, S. Bellman, L.  
Luxon, J.A. Martin, A. Bumby, M.E. Pembrey:  
Clinical and genetic heterogeneity in X-linked deafness. *Br Soc Audiol* 26 (1992),  
109-114
- [121] Resendes, B.L., R.E. Williamson, C.C. Morton:  
At the Speed of Sound: Gene Discovery in the Auditory System. *Am J Hum  
Genet* 69 (2001), 923-935
- [122] Reuter, G.:  
Flächendeckendes Screening zur Früherkennung von Hörstörungen bei  
Neugeborenen im Großraum Hannover. In: Gross, M., E. Kruse (Hrsg.): Aktuelle  
phoniatriisch-pädaudiologische Aspekte 2001/2002, Band 9, Median-Verlag,  
Heidelberg 2002, S. 70-85
- [123] Richter, B., S. Eißele, R. Laszig, E. Löhle:  
Receptive and expressive language skills of 106 children with a minimum of 2  
years' experience in hearing with a cochlear implant. *Int J Pediatr  
Otorhinolaryngol* 64 (2002), 111-125

- [124] Richter, B., E. Löhle:  
Audiologische Diagnostik bei Kindern. *Monatsschr Kinderheilkd* 149 (2001), 877-882
- [125] Richter, B., C. Spahn, A. Pfeiffer, R. Laszig, E. Löhle:  
Aspekte des Qualitätsmanagements bei der Indikationsstellung zur CI-Versorgung im Kindesalter. *Sprache-Stimme-Gehör* 27 (2003), 176-184
- [126] Riechelmann, H.:  
Immunologische und molekularbiologische Grundlagenforschung in der Otologie und Rhinologie. *Rundtischgespräch. Laryngo-Rhino-Otol* 80 (2001), 646-647
- [127] Robinshaw, H.M.:  
Early intervention for hearing impairment: Differences in the timing of communicative and linguistic development. *Br J Audiol* 29 (1995), 315-334
- [128] Roizen, N.J.:  
Etiology of hearing loss in children. Nongenetic causes. *Ped Clin North Am* 46(1) (1999), 49-64
- [129] Rosanelli, K.:  
Erkrankungen in der Neugeburtperiode. Physiologische Besonderheiten während der Neugeburtperiode. In: Sitzmann, F.C. (Hrsg): *Pädiatrie. Hippokrates, Stuttgart* 1995, S. 113-125 (Kap. 5.1)
- [130] Ruben, R.J.:  
A Time Frame of Critical/Sensitive Periods of Language Development. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 117 (1997), 202-205
- [131] Schade, G., C. Kothe, G. Ruge, M. Hess, C.G. Meyer: Screening auf GJB2-Mutationen mit Wangenabstrichmaterial zur nicht-invasiven Diagnostik genetisch bedingter Innenohrschwerhörigkeit. *Laryngol-Rhino-Otol* 82 (2003), 397-401

- [132] Schönweiler, R.:  
Audiometrische, sprachliche, entwicklungspsychologische und  
soziodemographische Befunde bei 1300 sprachauffälligen Kindern und deren  
Bedeutung für ein individuelles Rehabilitationskonzept. Sprache-Stimme-Gehör  
17 (1993), 6-11
- [133] Schönweiler, R.:  
Diagnostik kindlicher Spracherwerbsstörungen. HNO 51 (2003), 499-500
- [134] Schönweiler, R.:  
Eine Untersuchung an 1300 Kindern zur Inzidenz und Therapie von Hörstörungen  
bei kindlichen Sprachstörungen. Laryngo-Rhino-Otol 71 (1992), 637-643
- [135] Schönweiler, R., E. Tioutou, R. Tolloczko, R. Pankau, M. Ptok:  
Hörscreening mit automatisch bewerteten TEOAE und einem neuen Verfahren  
automatisch bewerteter FAEP – Optimierung und Feldversuch. HNO 50 (2002),  
649-656
- [136] Schorn, K.:  
Die Früherfassung der kindlichen Schwerhörigkeit. Dtsch Arztebl 90 (1993), B-  
1999-2007, [Heft 41]
- [137] Seeman, M.:  
Sprachstörungen bei Kindern. In: Dahlmann, R. (Hrsg.): Sprachstörungen bei  
Kindern. VEB Carl Marhold, Halle (Saale) 1959
- [138] Sehlin, P., G. Holmgren, J. Zakrisson:  
Incidence, Prevalence and Etiology of hearing impairment in children in the  
county of Västerbotten, Sweden. Scand Audiol 19 (1990), 193-200
- [139] Seifert, E., S. Rose, M. Hahn, J. Guggenmos, D. Lübben, H.J. Radü, A.  
Lamprecht-Dinnesen:  
Zum Stand der Hörgeräteversorgung bei Schülern und Schülerinnen der  
Schwerhörigen- und Gehörlosenschule. HNO 49 (2001), 382-387

- [140] Seige, G.:  
Infektionskrankheiten. In: Sitzmann, F.C. (Hrsg.): Pädiatrie. Hippokrates,  
Stuttgart 1995, S. 630-634 (Kap. 16.1.1.2)
- [141] Sellars, S., P. Beighton:  
Childhood deafness in southern Africa. An aetiological survey of 3064 deaf  
children. *J Laryngol Otol* 97(10) (1983), 885-889
- [142] Shagdarsuren, S.:  
Das einseitig schwerhörige Kind. Kommunikationsstörungen bei einseitiger  
Schwerhörigkeit. Medizinische Dissertation, Ruhr-Universität Bochum 2002
- [143] Shapiro, S.M., H. Nakamura:  
Bilirubin and the auditory system. *J Perinatol* 21 (2001), 52-55, Suppl 1
- [144] Shehata-Dieler, W.E., R. Dieler, G. Wenzel, R. Keim, D. Singer, Ch. von  
Deuster:  
Das Würzburger Hörscreening-Programm bei Neugeborenen. Erfahrungen bei  
mehr als 4000 Säuglingen – Einfluss nichtpathologischer Faktoren auf die  
Messergebnisse. *Laryngo-Rhino-Otol* 81 (2002), 204-210
- [145] Shott, S.R., A. Joseph, D. Heithaus:  
Hearing loss in children with Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 61  
(2001), 199-205
- [146] Simmons, F.B., F.N. Russ:  
Automated newborn hearing screening, the crib-o-gram. *Arch Otolaryngol* 100(1)  
(1974), 1-17
- [147] Sitzmann, F.C.:  
Stoffwechselstörungen-Kohlenhydratstoffwechsel. In: Sitzmann, F.C. (Hrsg.):  
Pädiatrie. Hippokrates, Stuttgart 1995, S. 187-208 (Kap. 8.1)
- [148] Smith, A.W.:  
WHO activities for prevention of deafness and hearing impairment in children.  
*Scand Audiol* 30, Suppl 53 (2001), 93-100

- [149] Spandau, U.H.M., K. Rohrschneider:  
Prevalence and geographical distribution of Usher syndrome in Germany. Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol 240 (2002), 495-498
- [150] Spormann-Lagodzinski, M.E., K. Nubel, O. König, M. Gross:  
Ätiologie und Prävalenz permanenter kindlicher Hörstörungen in Deutschland. In: Gross, M, E. Kruse (Hrsg.): Aktuelle phoniatisch-pädaudiologische Aspekte 2003/2004. Band 11, videel Verlag, Niebüll 2003, S. 262-266
- [151] Stark, T., G. Borkowski, A. Hildmann:  
Cisplatintoxizität im Kindesalter. Laryngo-Rhino-Otol 78 (1999), 73-76
- [152] Stein, L., S. Clark, N. Kraus:  
The hearing- impaired infant: patterns of identification und habilitation. Ear Hear 4(5)(1983), 232-236
- [153] Streppel, M., T. Betten, H. von Wedel, H.E. Eckel, M. Damm:  
Ein Beitrag zum progredienten Hörverlust bei hörgeräteversorgten Kindern. Laryngo-Rhino-Otol 76 (1997), 123-126
- [154] Strutz, J.:  
Bayrisches Hörscreening-Programm. Bayrisches Ärztebl 5 (2002), 239-241
- [155] Tarkannen, J., J. Aho:  
Unilateral deafness in children. Otolaryngol 61(1966), 711-730
- [156] Tharpe, A.M., F.H. Bess:  
Minimal, progressive, and fluctuating hearing losses in children. Characteristics, identification, and management. Pediatr Clin North Am 46 (1)(1999), 65-78
- [157] Uttenweiler, V.:  
Neugeborenenaudiometrie. Übersicht und neuere Erfahrungen. Laryngo Rhino Otol 61(3) (1982), 138-145
- [158] Van Laer, L., G. Van Camp:  
Genes in the ear: what have we learned over the last years? Scand Audiol 30, Suppl 53 (2001), 44-53



- [159] Van Laer, L., W.T. McGuirt, T. Yang, R.J.H. Smith, G. Van Camp: Autosomal Dominant Nonsyndromic Hearing Impairment. *Am J Med Genet* 89 (1999), 167-174
- [160] Vartiainen, E., S. Karjalainen:  
Prevalence and etiology of unilateral sensorineural hearing impairment in a Finnish childhood population. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 43 (1998), 253-259
- [161] Watson, D.R., R.J. McClelland, D.A. Adams:  
Auditory brainstem response screening for hearing loss in high risk neonates. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 36 (1996), 147-183
- [162] Wedel, H. von, U.Ch. von Wedel:  
Ein Beitrag zur Hörgeräteversorgung von Kleinkindern bei hochgradiger, an Taubheit grenzender beidseitiger Hörstörung. *Otorhinolaryngol Nova* 3 (1993), 192-199
- [163] Wedel, H. von, U.Ch. von Wedel, P. Zorowka:  
Hörgeräteauswahl und –anpassung aus pädaudiologischer Sicht. *HNO* 37 (1989), 397-405
- [164] Weichbold, V., K. Welzl-Müller:  
Universelles Neugeborenen-Hörscreening – Einstellung und Ängste der Mütter. *HNO* 48 (2000), 606-612
- [165] Weipert, V.: Früherfassung von Schallempfindungsschwerhörigkeiten am Beispiel des Audiologischen Zentrums Aachen. (Statistische Studie über den Zeitraum von 1967-87). Medizinische Dissertation, Universitätsklinikum der RWTH Aachen 1993
- [166] Wellman, M.B., D.D. Sommer, J. McKenna:  
Sensorineural hearing loss in postmeningitic children. *Otol Neurotol* 24(6) (2003), 907-912

- [167] Welzl-Müller, K.:  
Neugeborenen-Hörscreening: Siebttest nach Hörstörungen bei Neugeborenen. Bericht über die „European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening“, Mailand, 15-16. Mai 1998, HNO 46(8) (1998), 704-707
- [168] Welzl-Müller, K., K. Böheim, K. Stephan, H. Schlögel, A. Stadlmann, D. Nekahm:  
Optimierung des Hörscreenings mittels transient evozierter otoakustischer Emissionen (TEOAE) bei Neugeborenen. HNO 45 (1997), 227-232
- [169] Wendler, J., W. Seidner, G. Kittel, U. Eysholdt : Gehör. In: Wendler, J., W. Seidner, G. Kittel, U. Eysholdt (Hrsg.):  
Lehrbuch der Phoniatrie und Pädaudiologie. Thieme, Stuttgart-New York, (3. Auflage) 1996, S. 313-402 (Kap. 8)
- [170] Wirth, G.:  
Entwicklung der kindlichen Sprache. In: Wirth, G. (Hrsg.): Sprachstörungen, Sprechstörungen, kindliche Hörstörungen., Deutscher Ärzteverlag, Köln, (2. Auflage) 1983, S. 75-94
- [171] Yoshinaga-Itano, C.:  
Benefits of early intervention for children with hearing loss. Otolaryngol Clin N Am 32(6) (1999), 1089-1102
- [172] Yoshinaga-Itano, C., A.L. Sedey, D.K. Coulter, A.L. Mehl:  
Language of Early- and Later-identified Children with Hearing Loss. Pediatrics 102(5) (1998), 1161-1171
- [173] Zöllner, F.:  
Die Indikation zur Verordnung von Hörapparaten und die Möglichkeit der individuellen Anpassung. Arch Ohren Nasen Kehlkopfheilkd 165 (1954), 120-175
- [174] Zorowka, P.:  
Hörgeräteversorgung bei Kindern. Monatsschr Kinderheilkd 149 (2001), 883-889
- [175] Zorowka, P., M. Heinemann:  
Akute Hörstörungen im Kindesalter. Otorhinolaryngol Nova 1 (1991), 197-201

[176] Zorowka, P., M. Heinemann:

Diagnostik kindlicher Hörstörungen. Fortschr Med 21 (1990), 411-414

## Danksagung

Mein Dank gilt Herrn Univ.-Professor Dr. med. Wolfgang Angerstein für die Überlassung des Themas, den konstruktiven Dialog und die Unterstützung bei der Erstellung der Arbeit.

Weiterhin danke ich meinem Mann für seine Motivation und Hilfe.

## LEBENS LAUF

Sabine Wolfrum, geb. Grosse, am 20. Februar 1969 in Bochum  
evangelisch-lutherisch

### SCHULBILDUNG

---

1979 - 1981 Albert-Einstein-Gymnasium, Bochum  
1981 - 1985 Gymnasium Thomaeum, Kempen am Niederrhein  
1985 - 1986 Highlandpark Senior Highschool, St. Paul, Minnesota, USA  
Austauschschülerin mit dem American Field Service (AFS)  
Abschluss (Graduation) 12. Klasse  
1986 - 1988 Internat Schule Schloss Salem, Abitur

### STUDIUM

---

1988 - 1990 Studium der Humanmedizin Ruhruniversität Bochum  
Ärztliche Vorprüfung September 1990  
1990 - 1991 Studium der Humanmedizin Heinrich-Heine Universität Düsseldorf  
Erster Abschnitt der Ärztlichen Prüfung August 1991  
1991 - 1995 Studium der Humanmedizin RWTH Aachen  
Zweiter Abschnitt der Ärztlichen Prüfung März 1994  
1995 – 1996 Praktisches Jahr  
Tertial HNO-Heilkunde und Innere Medizin am Maria-Hilf-Krankenhaus  
Mönchengladbach, Lehrkrankenhaus der RWTH Aachen  
Tertial Chirurgie am Santa Barbara Cottage Hospital, Santa Barbara, USA

### BERUF

---

1996 – 1997  
ÄiP in der Hals-Nasen-Ohrenheilkunde, Köln, Dr. med. F. Yildiz  
August 1997 Approbation als Ärztin

1998 – 1999  
Allgemeine Chirurgie  
Assistentin im ersten Jahr („intern“), Graduation Juni 1999  
Santa Barbara Cottage Hospital, Santa Barbara, USA  
Program Director: K. Waxman, MD

August 1999 – April 2003  
Weiterbildungsassistentin in der Klinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde  
(Direktor: Prof. Dr. med. K.-D. Franke †) des St. Joseph-Stift Bremen

November 2003 – Juni 2004  
Wissenschaftliche Assistentin im Funktionsbereich Phoniatrie und  
Pädaudiologie (Leiter: Univ.-Prof. Dr. med. W. Angerstein) der Klinik für Hals-  
Nasen-Ohrenheilkunde an der Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf

### QUALIFIKATIONEN

---

- Berechtigung zur Ausübung ärztlicher Tätigkeit in den USA durch USMLE Examen Step 1-3 seit Juni 1999
- Fachärztin für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde seit April 2003
- Zusatzbezeichnung Stimm- und Sprachstörungen seit Juni 2004

## ABSTRACT

In der vorliegenden Auswertung wurden Diagnostik und Therapie bei 658 Kindern (374 Jungen und 284 Mädchen) evaluiert, bei denen erstmalig in der Ambulanz für Phoniatrie und Pädaudiologie der Klinik für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde der Heinrich-Heine-Universitätsklinik (HHU) Düsseldorf eine ein- oder beidseitige, mindestens geringgradige Schallempfindungsschwerhörigkeit (SES) diagnostiziert wurde. Zur Datenerhebung wurden Akten von 6347 Kindern, die zwischen dem 1.1.1989 und dem 31.12.1999 in der Ambulanz für Phoniatrie und Pädaudiologie der HHU aufgrund einer Hör- und/oder Sprachstörung vorstellig wurden, gesichtet. Die SES war bei 168 Kindern (25,5%) einseitig und bei 490 Kindern (74,5%) beidseitig ausgeprägt. Für mehr als die Hälfte der Kinder (58,8%) konnte keine Ursache der ein- oder beidseitigen SES festgestellt werden. Für 146 Kinder (22,2%) wurde eine erworbene und für 125 Kinder (19,0%) eine hereditäre Ursache der ein- oder beidseitigen SES vermutet. Die Kinder mit einer beidseitigen SES waren bei Erstdiagnose durchschnittlich 64,6 Monate (5,4 Jahre) alt, die Kinder mit einer einseitigen SES waren durchschnittlich 88,3 Monate (7,4 Jahre) alt. Eine beidseitige SES wurde signifikant früher als eine einseitige SES erfasst. Das Alter bei Erstdiagnose einer beidseitigen SES war abhängig vom Grad der Hörstörung: Je höhergradig die beidseitige Hörstörung, desto früher wurde sie erfasst. Das Alter bei Erstdiagnose einer einseitigen SES war hingegen unabhängig vom Grad der Hörstörung. Zwischen dem Alter bei Erstdiagnose und der Ätiologie der Hörstörung konnten wir keinen signifikanten Zusammenhang feststellen. 25 Kinder (14,9%) mit einer einseitigen SES und 331 Kinder (67,6%) mit einer beidseitigen SES wurden hörgerätversorgt. Es zeigt sich, dass eine frühzeitige und vollständige Diagnostik schon im 1. Lebensjahr erfolgen sollte, um die Erstdiagnose einer SES so früh wie möglich zu stellen. Dies ist die Voraussetzung dafür, dass der Forderung nach einer möglichst frühzeitigen Hörgerätversorgung im 1. Lebensjahr nachgekommen werden kann, da diese die Hörbahnreifung unterstützt und den Spracherwerb fördert.