

Wolfgang Angerstein

Universelles Neugeborenen-Hörscreening
(UNHS)

Selbständiger Funktionsbereich
für Phoniatrie und Pädaudiologie
(Leiter: Univ.-Prof. Dr. med. W. Angerstein)



Universitätsklinikum der
Heinrich-Heine-Universität
Moorenstr. 5 / Geb. 13.77
40225 Düsseldorf



E-Mail: angerstein@med.uni-duesseldorf.de
www.uniklinik-duesseldorf.de/unternehmen/kliniken/phoniatrie-und-paedaudiologie

Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf

Welche Merkmale muß eine kindliche Hörstörung aufweisen, um negative Auswirkungen auf die Sprachentwicklung zu haben i.S. einer audiogenen Sprachentwicklungsretardierung?

Wann ist eine kindliche Hörstörung sprachentwicklungsrelevant?

- 1.) beidseitig, d.h. beide Ohren schwerhörig
- 2.) mittelfrequenter Hauptsprachbereich (1-4 KHz) betroffen
- 3.) mindestens mittelgradig (d.h. Hörschwellen schlechter als 40 dB)
- 4.) in der sensiblen Phase der Hörbahnreifung (d.h. pränatal, perinatal oder bis zum Ende des 2. Lebensjahres) einsetzend
- 5.) länger als 6 Wochen pro Jahr andauernd (negative Jahreshörbilanz)

Spivierwif

Reifung und Bahnung der Hörbahn

- bei Geburt: Neuronen der Hörbahn bereits angelegt, jedoch
 - noch keine Myelinisierung
(Reifung = Myelinisierung)
 - noch keine axo-dendritischen Synapsen
(Bahnung = Synaptogenese)
- Myelinscheiden und axo-dendritische Verbindungen wachsen fast ausschließlich in den ersten zweieinhalb Lebensjahren aus. Dazu ist jedoch kontinuierlicher akustischer Input aus der Umgebung unabdingbar notwendig!

Chirurgische Medizin

Bahnung und Reifung der Hörbahn finden fast ausschließlich in den ersten zweieinhalb Lebensjahren statt (sog. sensible Phase) und sind stark abhängig vom akustischen Input.

Ohne adäquate Höreindrücke aus der Umwelt werden Bahnung und Reifung der Hörbahn erheblich gestört.

Chirurgische HNO

Reifung und Bahnung der Hörbahn

klinische Äquivalente:

- Altersabhängigkeit akustischer Wahrnehmungsschwellen
- reduzierte Nervenleitgeschwindigkeit (BERA: Latenzverlängerung)

Chirurgisches Institut

Altersabhängigkeit akustischer Wahrnehmungsschwellen im freien Schallfeld

- 0-3 Monate: 80 dB
- 3-6 Monate: 60-70 dB
- 6-9 Monate: 50-60 dB
- 9-12 Monate: 30-40 dB
- 12-24 Monate: 20-30 dB
- > 24 Monate: 10 dB

Evozierte otoakustische Emissionen (ab Geburt)

- entstehen durch synchrone Längenänderungen der äußeren Haarzellen im Corti-Organ
- TOAE: reproduzierbar abzuleiten bis 30 dB HV, nicht frequenzspezifisch
- DPOAE: reproduzierbar abzuleiten bis 50 dB HV, frequenzspezifisch ($2f_1-f_2$)

Chirurgische Otologie

OAE's

- nicht erfaßt werden:

- Störungen der inneren Haarzellen
- neurale/retrokokleäre Hörstörungen (d.h. 10% aller SES)
- zentrale Hörstörungen

- erlauben keine DD zwischen Schalleitungs- und Schallempfindungsschwerhörigkeit ⇒ gereinigte Gehörgänge und sanierte Mittelohren unabdingbar notwendig vor OAE-Messungen!!

Chirurgisches Zentrum

BERA = Audio-EEG

- SAP der Umschaltstellen der zentralen Hörbahn werden immer größer bei hochfrequenter Beschallung
- EEG-Grundaktivität („Hintergrund-Rauschen“) wird durch statistisches Mittelungsverfahren herausgerechnet (geht im statistischen Mittel gegen Null)

Chirurgisches Zentrum

BERA

- nicht frequenzspezifisch
- mißt nur den mittelfrequenten
Hauptsprachbereich (1-4 KHz), somit keine
Aussage über isolierte Tiefton (<1 KHz)- oder
Hochton (>4 KHz)-Hörverluste!
- mißt nur bis Hirnstamm,
somit keine Aussage über bewußte kortikale
Hör-Sprach-Wahrnehmung und -Verarbeitung!

Chirurgisches Zentrum

BERA

- Hörschwelle nicht immer genau zu bestimmen, d.h. Reizantwortschwelle stimmt nicht immer mit Hörschwelle überein (Gründe: subjektive Auswertung der Wellen, schwankende Meß- und Ableitqualitäten)
- lange Meßzeiten (je besser das Gehör, desto länger!)
- große Empfindlichkeit gegenüber motorischen (Muskel-)Artefakten
- keine sichere DD zwischen SLS, SES und kombinierter Schwerhörigkeit ⇒ vor jeder BERA Gehörgangs-Reinigung und Mittelohr-Sanierung!!

Chirurgische Otologie

OAE's und BERA ableitbar

- im ruhigen Wachzustand
- im natürlichen Schlaf
- in Sedierung
- in Narkose (Maske, ITN)
- bei Bewußtlosigkeit / im Koma

Chirurgische Universitätsklinik

Inzidenz und Prävalenz behandlungsbedürftiger Hörstörungen bei Neugeborenen

(behandlungsbedürftig: bds. permanenter HV > 35 dB,
d.h. mindestens mittelgradig, d.h. spracherwerbsrelevant)

- bei Babys ohne Risikofaktoren: $1-2/1000 = 1-2 ‰$
- wenn zusätzlich geringgradige Hörstörungen (HV < 35 dB) einbezogen werden: $5-6/1000 = 5-6 ‰$
- bei Risikokindern: $1-4/100 = 1-4 ‰ !!$
(10 x häufiger als bei gesunden Babys !!)

Haupt-Risikofaktoren für Hörstörungen:

Frühgeburtlichkeit, Hypoxie, Infektionen

Chirurgisches Zentrum

Wer hat als erster den Verdacht auf eine frühkindliche Hörstörung? (Kiese-Himmel et al. 2005; 185 Kinder)

- Eltern 46% (bei Parving 1984 sogar 59% !)
- Kinderärzte (Praxen, Kliniken) 25%
- HNO-Ärzte, Pädaudiologen (Praxen, Kliniken) 7%
- Schulärztl. Eingangsuntersuchung 7%
- Hebammen / Entbindungsstationen / Neonatologen 6%
(jeweils sichtbare Ohrfehlbildungen)
- Erzieher im Kindergarten / Grundschullehrer 5,5%
- Hausarzt, Zufallsbefund je 1%
- Logopäde, Frühförderung, Kind selbst je 0,5%

⇒ Eltern sind die beste Verdachts-Instanz.

⇒ Elterliche Wachsamkeit / Elternverdacht muß stets sehr ernst genommen werden!

Christine W. Kiese-Himmel

Diagnosealter frühkindlicher Hörstörungen in Deutschland vor Einführung des UNHS

- 13,2 Monate vom Elternverdacht bis zur Bestätigung der Diagnose (Kiese-Himmel et al. 2005)
- 31-39 Monate (alle Schwerhörigkeitsgrade), ca. 2,9 Jahre!
- 20 Monate (Resthörigkeit) (Finckh-Krämer et al. 1998)
- 46 Monate (mittelgradige Hörstörungen)
- 48 Monate (geringgradige Hörstörungen)

⇒ Der größte Zeitgewinn und damit Nutzen (medizinisch, sozial, wirtschaftlich) durch das UNHS wird bei mittelgradig schwerhörigen Babys erwartet (Krauth 2008, Reuter et al. 2009).

Behandlungsbeginn bei frühkindlichen Hörstörungen in Deutschland

- 3-6 Monate nach Diagnose

Chirurgisches Zentrum

Vergleich TOAE (transitorisch evozierte otoakustische Emissionen) und AABR (automated auditory brainstem responses) beim universellen Neugeborenen-Hörscreening (UNHS) I:

- TOAE

- etwas praktikabler (schneller, einfacher)
- erfassen (neben den durch Außen- und Mittelohr bedingten) nur kochleäre Hörstörungen
- bis 30 dB HV nachweisbar
- im Frequenzbereich von 1,5-4 KHz

- AABR:

- etwas aufwendiger (dauern etwas länger)
- erfassen auch retrokochleäre Hörstörungen (synaptische Schäden und Läsionen des 1. Neurons bis zum Hirnstamm)
- ⇒ empfohlen für Risikokinder auf neonatolog. Intensivstationen
- bis 35/40 dB HV nachweisbar
- im Frequenzbereich von 1-4 KHz

Chirurgische Universitätsklinik

Vergleich TOAE (transitorisch evozierte otoakustische Emissionen) und AABR (automated auditory brainstem responses) beim universellen Neugeborenen-Hörscreening (UNHS) II:

Optimalerweise werden TOAE und AABR kombiniert in einem akkubetriebenen Handheld-Screeninggerät.

- DPOAE (Distorsionsprodukte otoakustischer Emissionen):

- werden nicht empfohlen zum UNHS, da bis 50dB HV (mittelgradige Schwerhörigkeit!) nachweisbar

Chirurgische Hörschulung

Rechtliche Grundlagen des UNHS I

(seit 01.01.2009; www.g-ba.de)

- am 19.06.2008 Beschluß des G-BA (Gemeinsamen Bundesausschusses) der Ärzte und Krankenkassen (d.h. des höchsten Gremiums der gemeinsamen Selbstverwaltung im deutschen Gesundheitswesen) zu den Richtlinien über die Früherkennung von Krankheiten (Anlage 6 der „Kinderrichtlinien“)
- Erkennung beidseitiger Hörstörungen ab 35 dB HV bis zum Ende des 3. Lebensmonats und Therapieeinleitung bis zum Ende des 6. Lebensmonats verpflichtend
- als verbindliche Leistung festgeschrieben, d.h. alle Neugeborenen haben einen juristischen Anspruch!

Quintessenz

Rechtliche Grundlagen des UNHS II

(seit 01.01.2009; www.g-ba.de)

- in den Leistungskatalog der gesetzlichen Krankenversicherungen aufgenommen

⇒ Was geschieht mit privat versicherten Kindern?

- „Hörstörung“ wird definiert als permanente ein- oder beidseitige Hörminderung von ≥ 35 dB HL

- Eltern brauchen nicht mehr schriftlich ihr Einverständnis mit dem Hörscreening zu bekunden,

nur der Widerspruch / die Ablehnung muß schriftlich dokumentiert werden (sowohl auf dem Eltern-Merkblatt

als auch im gelben U-Heft)

Offiziell

Wer ist rechtlich verantwortlich für die Durchführung des UNHS?

- der Direktor / Chefarzt der Klinik, in der das Kind geboren wird!! (90% aller Geburten finden in Deutschland in Kliniken statt.)
- bei Hausgeburten, Geburtshäusern, ambulanten Geburten oder vorzeitigen Entlassungen (in Deutschland 10% aller Geburten): niedergelassene HNO-Ärzte oder niedergelassene Pädaudiologen; Hebamme oder ärztlicher Geburtshelfer muß in diesen Fällen das Hörscreening veranlassen
- Kinderärzte haben eine wichtige Kontrollfunktion: Sie sollen anläßlich der U3 überprüfen, ob das Hörscreening bereits stattgefunden hat. Falls nicht, sollen sie es umgehend veranlassen.

Chirurgisches Zentrum

Zeitpunkt des Hörscreenings und der Hörkontrollen I

- nicht am 1. Lebenstag (Fruchtwasser und Käseschmiere in den Gehörgängen!)
- möglichst zusammen mit der U2,
d.h. möglichst vor Klinikentlassung am 3. Lebenstag,
und bei Geburt außerhalb des Krankenhauses
spätestens bis zum 10. Lebenstag
- unbedingt in den ersten 4 Lebenswochen!
- bei Frühgeburten: möglichst ebenfalls noch vor der
Entlassung, spätestens zum errechneten
Geburtsstermin

Spina- und Hörzentrum

Zeitpunkt des Hörscreenings und der Hörkontrollen II

- bei kranken oder mehrfach behinderten Kindern:
vor Ende des 3. Lebensmonats
- Follow-up (Nachfolge-Diagnostik) 1 (Geburtsklinik
oder Praxis): TOAE- und AABR-Screening
in der 4.-6. Lebenswoche (z.B. zusammen mit der U3)
- Follow-up 2 (pädaudiologische Konfirmations-
diagnostik): soll bei reifgeborenen Kindern
bis Ende 3. Lebensmonat abgeschlossen sein!
- bei nachgewiesener Schwerhörigkeit vierteljährliche
Hörkontrollen im 1. Lebensjahr

Chirurgisches Zentrum

Dokumentation des UNHS I

- Screening-Ergebnis muß für jedes Ohr im gelben U-Heft eingetragen werden
(Formblatt unter www.g-ba.de/downloads)
- regelmäßige, sichere, datenschutzrechtlich als unbedenklich genehmigte, anonymisierte, digitale Datenübermittlung (in Form einer Screening-ID mit 12-stelligem Barcode) an Zentralserver in regionalen Leitstellen und überregionalen Institutionen
- Hierzu ist das schriftliche Einverständnis der Eltern erforderlich.

Offizielles Logo

Universelles Neugeborenen-Hörscreening (UNHS)

- Datenübermittlung:

- digitale Schnittstelle mit Modem
- anonymisiert an eine Screening-Zentrale

- Gerät:

- TOAE und AABR in einem Gerät
- „handheld“, portabel, kabellos
- Gerät zum Kind, nicht umgekehrt!

Chirurgisches Zentrum

Kosten-Nutzen (cost-benefit)-Analysen des UNHS

- „Die Reduktion der Folgekosten überkompensiert die Investitionskosten, so daß langfristig Ersparnisse realisiert werden.“ (Krauth 2008)
- Die Kosten des UNHS werden „durch die Einsparungen bei weitem aufgewogen. Volkswirtschaftlich betrachtet steht der Nutzen des Neugeborenen-Hörscreenings außer Zweifel.“ (Hoth 2009)
- Porter et al., Mai 2009:
„UNHS is a worthwhile investment for society.”
„Benefits outweigh costs by 11:1 → 25:1
(benefit-cost-ratio 11:1 → 25:1).”
„lifetime monetary benefits of early identification”

University of Applied Sciences