

Neugeborenen-Hörscreening

Früherkennung und Frühbehandlung angeborener Schwerhörigkeiten.

Wenn eine angeborene Schwerhörigkeit nicht rechtzeitig entdeckt und behandelt wird, geht wertvolle Zeit verloren. Dann behalten die Kinder trotz Hörgeräteversorgung, Cochlea Implantate, Frühförderung und Sprachtherapie lebenslange therapieresistente Sprachstörungen. Dies kann man nur verhindern, in dem der Therapiebeginn in das erste Lebensjahr verlagert wird. Der Schlüssel dazu ist ein Hörtest nach der Geburt, das sogenannte Neugeborenen-Hörscreening (NHS). Prof. Dr. med. Rainer Schönweiler stellt es vor.

Von Prof. Dr. med. Rainer Schönweiler

Etwa 1,8 von 1000 Neugeborenen sind angeboren schwerhörend und können ohne Hörgeräte oder Cochlea Implantate nicht sprechen lernen. Damit sind die angeborenen Schwerhörigkeiten nach den Herzfehlern die zweithäufigsten angeborenen Krankheiten. Schwerhörigkeiten werden aber oft zunächst nicht entdeckt, denn diese Neugeborenen und Säuglinge scheinen gut genug zu hören, so dass sie erst durchschnittlich mit 2 1/2 bis 4 Jahren entdeckt und behandelt werden.



Abbildung 1:
Neugeborenen-Hörscreening (NHS)

Ohne eine Verpflichtung zur Teilnahme am NHS und vor allem auch an den bei „auffälligem“ Ergebnis notwendigen Behandlungsmaßnahmen wird nur die Hälfte der gescreenteten Kinder auch wirklich behandelt. Um möglichst alle zu behandeln, hat man das NHS um ein Qualitätsmanagement ergänzt, das durch sog. Hörscreeningzentralen geleitet wird. Jedes Bundesland hat 1-3 Hörscreeningzentralen, die im Verband Deutscher Hörscreeningzentralen organisiert sind (<https://www.vdzh.org>).

Zu den weiteren Aufgaben der Hörscreeningzentralen gehört die Schulung des screenenden und nachuntersuchenden Personals (Kinderkrankenschwestern und -pfleger, medizinische Fachangestellte, Fachärzte), das informationstechnologische Datenmanagement, die statistische Auswertung der Ergebnisse (Quartalsberichte,

Jahresberichte gemäß GBA-Richtlinie) sowie die Erkennung und Beseitigung von Messund Meldefehlern. Die Kombination von NHS und Qualitätsmanagement nennt man Universelles NHS, UNHS.

Für das UNHS gibt es in den meisten Staaten Gesetze oder Richtlinien. Dass sich die Politik so verbindlich einmischt, unterstreicht die Wichtigkeit sowohl für die Bildungschancen von Kindern als auch ganz allgemein für die Gesellschaft. In Deutschland gelten die Richtlinien des Gemeinsamen Bundesausschusses, in Kraft getreten am 1. Januar 2009.

Durchführung des Neugeborenenhörscreenings (NHS)

Eltern brauchen für die Durchführung des NHS keine schriftliche Erlaubnis zu erteilen. Nur die eventuelle Verweigerung würde eine Unterschrift benötigen. Um dies zu vermeiden, sollten bevorzugt die vorgeschriebenen bundeseinheitlichen Aufklärungsmaterialien verwendet werden (G-BA 2008), doch auf keinen Fall „selbstgestrickte“ Texte oder nicht erprobte Meinungsäußerungen, die Eltern verunsichern könnten. Übrigens gibt es in vielen anderen Staaten kein Verweigerungsrecht, denn das Screening ist harmlos und der Diagnose einer angeborenen Schwerhörigkeit können die Eltern nicht entfliehen; sie kommt ohne ein Neugeborenen-hörscreening im Alter von 2-4 Jahren mit unvermittelter Wucht, und darüber hinaus ist es dann für eine optimale Behandlung zu spät.

Gemäß der G-BA-Richtlinie darf der erste Screeningversuch bei gesund geborenen Kindern wahlweise mit automatisch bewertenden transitorisch-evozierten otoakustischen Emissionen (ATEOAE) oder mit automatisch bewerteten frühen akustisch evozierten Potentialen (AABR) durchgeführt werden (Abb.1). Das erste Verfahren führt in der Regel etwas schneller zu einem Ergebnis. Das zweite Verfahren ist technisch etwas aufwendiger und die Durchführung dauert etwas länger, liefert allerdings als Vorteil etwas weniger „auffällige“ Ergebnisse. Außerdem können mit der AABR nicht nur Schalleitungsschwerhörigkeiten und die endocochleäre Schallempfindungsschwerhörigkeiten mit Störung der äußeren Haarzellen entdeckt werden, sondern auch mit Störungen der inneren Haarzellen sowie zentrale Schallempfindungsschwerhörigkeiten, zentrale Reifungsverzögerungen sowie Erkrankungen aus dem Auditorische-Synaptopathie/ Auditorische-Neuropathie-Spektrum. Da die Anwendung der AABR ohnehin nach einem „auffälligen“ der ATEOAE vorgeschrieben ist und auch bei jeder RisikoGeburt die AABR als einzige Untersuchung vorgeschrieben ist, schaffen sich viele Screener nur noch die AABR an und verzichten auf den Zeitvorteil der ATEOAE.

Wichtig ist, dass auf keinen Fall mehr als die in der Richtlinie des G-BA vorgeschriebene Anzahl von Screeningversuchen durchgeführt werden dürfen. Andernfalls werden Kinder im Grenzbereich zwischen normalhörend und schwerhörend fälschlicherweise „gesundkontrolliert“, wodurch die Erkennungsgrenze des NHS unangemessen von 35 dB Hörverlust auf 40 dB verschoben wird. Diese Kinder erhalten dann doch wieder zu spät Hörgeräte.

Eine Unterschrift der Eltern ist dennoch notwendig: Diese betrifft nicht die Durchführung des Screenings, sondern das Einverständnis einer Datenverarbeitung durch die zuständige Hörscreeningzentrale. Welche Hörscreeningzentrale zuständig ist, kann beim VDHZ erfragt werden (www.vdhz.org).

Nach dem durchgeführten NHS und ggf. nach Folgeuntersuchungen sind die Ergebnisse jeweils in die dafür vorgesehene Seite des gelben Vorsorgeheftes einzutragen. Wichtig ist, dass oben auf der Seite die korrekte Screening-Identitätsnummer (Screening-ID) aufzuschreiben ist, für die es leider noch kein Formularfeld gibt (Abb.2). Wie man die Screening-ID erhält bzw. wie man sie beim Fehlen generiert, teilen die zuständigen Hörscreening-Zentralen auf Anfrage mit.

Grenzen des Universellen Neugeborenenhörscreenings (UNHS)

Die Alarmgrenze aller Hörscreening-Messmethoden sind auf eine Schwelle eingestellt, die etwa einem psychoakustisch gemessenen Hörverlust von 35 dB bei 2 kHz entspricht („35 dB HL“). Schwerhörigkeiten können aber

relevant sein, auch wenn ein Hörverlust von weniger als 30 dB vorliegt oder wenn ein anderer Frequenzbereich als um 2 kHz betroffen ist. Dies bedeutet, dass geringgradige Schwerhörigkeiten nicht entdeckt werden, die sich besonders bei komorbiden globalen Entwicklungsstörungen bemerkbar machen sowie Hochtonschwerhörigkeiten, die es Kindern unmöglich macht, Reibelaute zu unterscheiden und zu erlernen.

Darüber hinaus entdeckt ein UNHS nur angeborene, zum Zeitpunkt der Geburt schon manifeste Schwerhörigkeiten, nicht aber angeborene, bei der Geburt sog. subklinische Schwerhörigkeiten, progrediente (sich verschlimmernde) Schwerhörigkeiten und spätmanifestierende („late-onset“-) Schwerhörigkeiten, wie sie z.B. bei angeborenen CMV-Infektionen (cCMV) oder bei einem ein Risiko für schwankende Schalleitungsschwerhörigkeiten (z.B. bei Gaumenspalten oder Trisomie 21) mit weit höherer Prävalenz vorkommen. Aus diesem Grund sind die kinder- und jugendärztlichen Fragen zum Hören und die zweite Screening-Audiometrie zur U8 weiterhin notwendig.

Bestätigungsdiagnostik für Hörscreenings

Bei etwa 3-4 % aller gemessenen Säuglinge liegt ein „auffälliges“ Hörscreeningergebnis auf mindestens einem Ohr vor; doch nur 0,18 % sind wirklich schwerhörig. Deshalb ist nach auffälligem Ergebnis im Hörscreening eine diagnostische Hörprüfung mit pädaudiologischen Methoden notwendig, die eine Schwerhörigkeit entweder ausschließt oder bestätigt (daher „Bestätigungsdiagnostik“, engl.: confirmation diagnostic).

Oftmals wird die Auffassung vertreten, die wichtigste Hörmessung sei die Ableitung früher akustisch evozierter Potentiale (FAEP). Dies ist nicht der Fall, denn die FAEP repräsentieren nur einen kleinen Ausschnitt aus den vielen hierarchisch aufgebauten physiologischen Vorgängen beim Hören; mit anderen Worten: die FAEP repräsentieren nicht „das Hören an sich“. Für eine leitliniengerechte Abklärung des Verdachts einer Schwerhörigkeit sind deshalb auch Reaktionsschwellen, Hochfrequenz-Impedanzmessung (Sondenton etwa 1000 Hz statt wie bei dem für Erwachsene entwickelten Verfahren 226 Hz), ipsilaterale Stapediusreflexe, TEOAE und Distorsionsprodukt-otoakustische Emissionen (DPOAE) notwendig. Die FAEP-Messungen sollen in mindestens 2 Prüffrequenzen durchgeführt werden (meist werden 4 Prüffrequenzen verwendet), wodurch sich der Zeitbedarf gegenüber der Ableitung mit sog. Klick-Reizen – auch unter Verwendung zeitsparender Algorithmen – deutlich verlängert. Deshalb ist es wichtig, dass sich die Säuglinge während dieser Messungen ruhig verhalten und im Idealfall schlafen. Bei Phoniatern und Pädaudiologen werden dazu Vorbereitungen und Bedingungen geschaffen, die Messungen im Spontanschlaf (z.B. postprandial, d.h. nach dem Füttern) und bei Bedarf auch im medikamentös induzierten Schlaf zu ermöglichen.

Unter besonderen Umständen, z.B. bei extrem Frühgeborenen oder Kinder mit (vielleicht zum Zeitpunkt der Bestätigungsdiagnostik noch gar nicht entdeckten) Nervenerkrankungen, können speziell die Ergebnisse der FAEP eine Schwerhörigkeit auch überbewerten. Bei diesen Kindern äußert man den Verdacht einer sog. zentralen Reifungsverzögerung (eine Arbeitsdiagnose bzw. vorläufige Diagnose). Diese normalisiert sich typischerweise im Alter von 12 Monaten. Falls nicht, führt man dann weitere Hörmessungen zur Diagnostik einer sog. Auditorischen Synaptopathie / Auditorischen Neuropathie (ASAN) durch, die letztendlich nur bei extrem wenigen Kindern (ca. 4 von 100.000 Kindern) diagnostiziert wird. In einer solchen ungewissen Situation steht man vor dem Problem, dass der Fehler einer Nicht-Versorgung mit Hörgeräten einen größeren Schaden verursachen könnte als eine Versorgung, die sich im Nachhinein als nicht notwendig erweist. Dann kann eine probeweise Hörgeräteversorgung erfolgen, die ggf. später wieder ausgesetzt wird.

Behandlung angeborener Schwerhörigkeiten

Ein- und beidseitige permanente Schalleitungs- und/oder Schallempfindungsschwerhörigkeiten werden im Säuglings- und Kleinkindalter und meist über diese Alter hinaus mit Hörgeräten behandelt. Diese sollten ausschließlich durch sog. Pädakustiker angepasst und gewartet werden. Die Pädakustik-Weiterbildung dauert etwa 2 Jahre und enthält Unterricht, praktische Übungen und eine Mitarbeit in einem Pädakustik-Betrieb. Auf Wunsch können die Absolventen durch eine schriftliche und mündliche Prüfung, die von einem Pädakustiker und einem Facharzt für Phoniatrie- und Pädaudiologie abgenommen wird, ein sog. Europa-Diplom erwerben. Einige

Krankenkassen (die Betriebskrankenkassen) verlangen als Voraussetzung für die Erstattung der Kosten die Kombination einer phoniatisch-pädaudiologischen und einer pädakustischen Qualifikation. Die medizinische Behandlung wird durch eine fachpädagogische Frühförderung ergänzt. Durch die Kooperation mit Austausch von Befunden, Anpassberichten und Fördergutachten zwischen Fachärzten, Pädakustikern und Fachpädagogen kann diskutiert und multiprofessionell festgestellt werden, ob die Versorgung mit Hörgeräten ausreichend ist oder ob z.B. Knochenleitungs-Hörgeräte, Cochlea-Implantate, andere Hörimplantate oder Zubehör für Hörsysteme, z.B. Übertragungsanlagen notwendig werden.

Fazit

Das UNHS ist ein weltweit etabliertes qualitätskontrolliertes System zur Früherkennung angeboren schwerhörender Kinder und zur Prophylaxe von schwerhörigkeitsbedingter Sprachentwicklungsstörungen. Bei auffälligem Ergebnis im NHS sind aufwendige diagnostische Hörprüfungen notwendig, die von Fachärzten für Phoniatrie und Pädaudiologie durchgeführt wird. Bestätigt sich eine Schwerhörigkeit, sei es ein- oder beidseitig, wird sie mit Hörgeräten (über Luft- oder Knochenleitung) oder mit Hörimplantaten (Cochlea Implantate, Mittelohr-implantate, Knochenleitungsimplantate) behandelt. Das UNHS entdeckt aber nicht geringgradige, progrediente, später auftretende oder Hochtton-Schwerhörigkeiten. Außerdem kann es bei zentralen Reifungsverzögerungen, die sich bis zum Alter von einem Jahr normalisieren, einen falschen Alarm geben. Daher sind die kinderärztlichen Vorsorgeuntersuchungen, die Bewertung der Sprachentwicklung sowie spätere phoniatriisch-pädaudiologische Hörprüfungen auch bei „unauffälligem“ Ergebnis des NHS unverzichtbar.

Prof. Dr. med. Rainer Schönweiler

Leiter der Sektion für Phoniatrie und Pädaudiologie (Sprach-, Stimm- und kindliche Hörstörungen)

Hörscreening-Zentrale Schleswig-Holstein Hörzentrum Lübeck

E-Mail: phoniatrie@uksh.de