

Wie früh ist früh?

Aspekte der Früherkennung und -therapie kindlicher Schwerhörigkeiten

von Dorothee Bernemann, Wolfgang Angerstein und Gunhild Bergmann-Fischer

aus „KINDER- UND JUGENDARZT“

Ziel dieser Arbeit ist es, auf mögliche Fehler *und* Gefahren hinzuweisen allzu euphorischen oder unkritischen Betrachtung der Frühdiagnostik und Frührehabilitation von Hörstörungen im 1. Lebenshalbjahr entstehen können.

Die unstrittig notwendige Anstrengung, den Diagnosezeitpunkt und die sich daran anschließende Therapie für kindliche Hörstörungen vorzulegen, hat in den letzten Monaten eine ganz eigentümliche Wendung genommen. Zugegebenermaßen überspitzt formuliert, entsteht der Eindruck, die Einführung eines flächendeckenden Neugeborenen-Hörscreenings könne dazu führen, die Hörgeräteversorgung abgeschlossen zu haben, noch bevor das Neugeborene abgenabelt wurde. Jedoch sollten die guten technischen Möglichkeiten der Screening-Geräte und ihre leichte Handhabbarkeit den Unterschied zwischen Screening und Diagnose nicht vergessen lassen.

Negative Auswirkung später Hördiagnostik

Nach Hartmann et al. (1998) liegt das mittlere Diagnosealter (die unterschiedlichen Schwerhörigkeitsgrade zusammengenommen) in Deutschland bei ca. 31 Monaten, für Kinder mit Resthörigkeit bei 20 Monaten (Finckh-Krämeretal. 1998). Auch in den USA wird kein wesentlich früherer Diagnosezeitpunkt erreicht: Er wird dort zwischen 24 und 30 Monaten angegeben (Strickland et al. 1998).

Um die bekannten negativen Auswirkungen von Hörstörungen auf die Sprachentwicklung sowie auf die kognitive, emotionale und psychosoziale Entwicklung einzugrenzen, ist frühzeitiges Handeln notwendig (Ptok et al. 1996). Es erscheint daher naheliegend, mit möglichst flächendeckenden Screening-Untersuchungen die betroffenen Kinder und Familien herauszufinden, die einer weiterführenden Diagnostik und interdisziplinären Betreuung zuzuführen sind.

Wir gehen in Westeuropa zur Zeit von einer Inzidenz der Innenohrschwerhörigkeit von 1-3 Promille bei gesunden Neugeborenen und von 1-3 Prozent bei Risikokindern aus (Jacobson et al. 1990, Oudesluys-Murphy et al. 1996, Reuter et al. 1998). Ähnliche Häufigkeitsangaben (1,2-5,7 Promille) für reife Neugeborene sind auch aus Nordamerika bekannt (Yoshina-ga-Itano et al. 1998a).

Leitlinien zur Durchführung eines Neugeborenen-Hörscreenings wurden im Mai 1998 in Mailand im Rahmen eines europäischen Konsensuspapiers verabschiedet (Grandori1998).

Limitierende Faktoren des Hörscreenings

Die postnatale Phase bietet sich als effektiver Zeitpunkt für die Durchführung des Hörscreenings an. Hier sind die meisten Kinder noch hospitalisiert, und es kommt damit nicht zu zusätzlichen Wegen für die Familien. Man sollte jedoch bedenken, dass der günstigste Messzeitpunkt bei reifen Neugeborenen erst am 3.-4. Lebenstag liegt (Reuter et al. 1998), will man die Rate der falsch-negativen Befunde limitieren und den Eltern die Eröffnung eines solchen Ergebnisses mit all seinen Verunsicherungen ersparen.

Als Screening-Methoden werden zur Zeit zwei automatisierte Verfahren eingesetzt: Das eine fußt auf der Ableitung von transitorisch evozierten otoakustischen Emissionen (TEOAE), das andere auf der Ableitung der frühen Hirnstammpotentiale. Die Verfahren sind an verschiedenen Stellen bereits ausführlich beschrieben und getestet worden (z.B. Reuter et al. 1998, Heinemann et al. 2000, Shehata-Dieler et al. 2000). Aufgrund der einfacheren Handhabung, der schnelleren Durchführung und des deutlich niedrigeren Gerätepreises zeichnet sich allgemein die Tendenz ab, als erste Stufe des Hörscreenings transitorisch evozierte otoakustische Emissionen einzusetzen.

Um eine den Eltern und Kindern gegenüber vertretbare Aussage zu ermöglichen,

dürfen unter keinen Umständen die limitierenden Faktoren dieses Screenings übersehen werden: Methodeninhärent ist die Tatsache, dass lediglich Aussagen über die Funktionstüchtigkeit der äußeren Haarzellen möglich sind. Die seltenen retrocochleären Hörstörungen entgehen der Diagnostik. Eine weitere Einschränkung des Hörscreenings mit transitorisch evozierten otoakustischen Emissionen besteht darin, dass „hier aus Gründen einer kürzeren Messdauer und Verminderung der Störgeräuscheinflüsse lediglich in den Frequenzen 1,5-3,5 KHz gemessen“ wird (Reuter et al. 1998), weshalb isolierte Tief- oder Hochtonhörverluste nicht erfasst werden. Ein ausreichender Nachweis der Emissionen gelingt auch nicht bei den sehr häufigen mittelohr-bedingten Schalleitungsstörungen, z.B. durch verdickte Mittelohrschleimhäute, Paukenergüsse oder Fruchtwasserreste (Vohr et al. 1993), sowie bei sonden- oder stimulusbedingten Messfehlern (Frese et al. 2001). Auch funktionelle Kopfgelenksstörungen scheinen zumindest bei Erwachsenen negative Auswirkungen auf die Ableitbarkeit der TEOAE zu haben (Hülse 1994).

Die hohe Sensitivität der Methode (ca. 95 Prozent), d.h. die geringe Anzahl falsch-positiver Ergebnisse, darf nicht über die relativ niedrige Spezifität der Methode (ca. 83 Prozent), d.h. hoher Anteil falschnegativer Ergebnisse, hinwegtäuschen (Hauser 1998). Die Literaturangaben zur Spezifität (Frese 2001) haben allerdings enorme Schwankungen (67-99 Prozent).

Hörscreening vs. Hördiagnostik

Die Interpretation der Screeningergebnisse bedarf also einer großen Sorgfalt, um zu vermeiden, dass jede ausbleibende Screeningantwort den Eltern gegenüber als unverrückbarer Beweis einer vorliegenden Hörschädigung, schlimmer noch als Taubheit, gewertet wird. Hier muss selbstkritisch gefragt werden, wie denn die personellen, apparativen, räumlichen, zeitlichen und finanziellen Kapazitäten bereitgestellt werden können, um den bei einem flächendeckend durchgeführten Hörscreening auftretenden Fragen, Sorgen und Befürchtungen in ausreichender Weise begegnen zu können. Zudem „fehlt bisher der Nachweis einer Wirksamkeit dieser Intervention im Hinblick auf eine Vorverlegung des Diagnose- und Therapiezeitpunktes“ (Reuter et al. 1998).

In dieser Diskussion ist eine strikte Trennung zwischen Screeningergebnis und

Diagnose von elementarer Bedeutung. Leider gewinnen wir zum jetzigen Zeitpunkt aus unserer Erfahrung eher den Eindruck, als wenn in der Euphorie der scheinbaren Machbarkeit eines solchen Screenings und in der Hitze des Kampfes zur Durchsetzung gegenüber den Kostenträgern geradezu eine Gleichsetzung von negativem Screeningergebnis und Hörstörung resultiert.

Besondere Sorgfalt ist bei Frühgeborenen nötig, denn es gibt eine deutliche Abhängigkeit der TEO-AE-Nachweisbarkeit vom Gestationsalter: So fand man bei Kindern, die vor der 32. Schwangerschaftswoche geboren worden waren, am 3.-4. Lebenstag lediglich bei 37,5 Prozent eine positive Testantwort (Sitka et al. 1997).

Die Arbeitsgruppe um Kok konnte bei Frühgeborenen mit einem durchschnittlichen postkonzeptionellen Alter von 34,4 Schwangerschaftswochen nur bei 71 Prozent der Kinder TEOAE nachweisen (Kok et al. 1994). Mit Zunahme des Gestationsalters nimmt demnach die Zahl der ausbleibenden Screeningantworten ab. Bei der TEOAE-Ableitung muss also zumindest zwischen reifgeborenen und frühgeborenen Säuglingen differenziert werden.

Hörbahnreifung

Diese Tatsache führt noch einmal deutlich vor Augen, dass Hören das Ergebnis eines Entwicklungsprozesses ist, der zeitabhängig verläuft. Während das Corti'sche Organ bereits in der 22. Lebenswoche weitgehend ausgereift ist (Pujol et al. 1991, 1992), benötigt die nervale Dendritenbildung etwa doppelt so lange (Lenarz 1997). Zur neuronalen Synapsenbildung wiederum sind Schallreize notwendig. Erst durch ständige Funktion kommt es dann zur Markscheidenreifung, die die Nervenleitungsgeschwindigkeit der Hörbahn erhöht. Dieser Reifungsprozess dauert etwa 2-3 Jahre (Matschke 1993). Wird also in den ersten Lebensmonaten ein auffälliger Hörbefund erhoben, lässt sich aufgrund der noch nicht abgeschlossenen Hörbahnreifung meist nicht sicher entscheiden, ob es sich um eine „echte“ Innenohrschwerhörigkeit (Schädigung bzw. Ausfall äußerer Haarzellen im Corti-Organ) oder aber um eine physiologische „Normvariante“ (Reifungsverzögerung der Hörbahn) handelt. Diese diagnostische Unschärfe bedeutet naturgemäß sowohl für die Eltern als auch für das weitere psycho-soziale und familiäre Umfeld der betroffenen Säuglinge eine enorme Belastung. Der Faktor Zeit spielt also eine zentrale Rolle: Es kann sowohl zu spät für eine aussichtsreiche Behandlung als auch zu früh

für eine fundierte, endgültige Diagnose sein. Wir gehen z.Zt. davon aus, dass bei reifen Neugeborenen innerhalb der ersten 6 Lebensmonate eine Hörstörung diagnostiziert werden sollte. Nach Durchführung des Erstscreensings müssen bei Verdacht Kontrolluntersuchungen, ergänzt durch Elternbeobachtungen und weitere messtechnische Verfahren (z.B. Reaktionsaudiometrie, Ableitung der Stapediusreflexe, Ableitung der frühen Hirnstammpotentiale), erfolgen. Die Diagnose erscheint dann am zuverlässigsten, wenn die verschiedenen Testverfahren sich wie ein Mosaik zu einem stimmigen Gesamtbild ergänzen. Hier bleibt neben aller Technik die Einschätzung des das Kind von Anfang betreuenden Kinderarztes im interdisziplinären Austausch mit den phoniatisch-pädaudiologischen Kollegen unerlässlich.

Die magische Sechs-Monats-Grenze

In dem Bemühen, den Kindern eine möglichst effektive Hilfe zu geben und ihnen eine optimale Hör-Sprach-Entwicklung zu garantieren, wurde in letzter Zeit der frühestmögliche Behandlungszeitpunkt, an dem eine Hörgeräteversorgung durchgeführt - besser noch abgeschlossen - sein sollte, immer weiter vorverlegt. Studien (White et al. 1987; Yoshinaga-Itano et al. 1998a, 1998b, 1999; Robinshaw 1995, 1996; Markides 1986) wurden zitiert, in denen scheinbar der 6. Lebensmonat als Alles-oder-nichts-Grenze belegt wurde. Bei genauerem Hinsehen erscheint uns eine derart starre Sechs-Monats-Grenze jedoch nicht haltbar, zumal sich auch nordamerikanische Autoren (Bess et al. 1994) diesbezüglich sehr skeptisch äußern. So schreiben Bess et al. als Schlussfolgerung ihrer Publikation: „ no empirical evidence Supports the proposition that outcomes in children with congenital hearing loss are more favorable if treatment is begun early in infancy rather than later in childhood (6 months vs 18 months).“ Die Autoren bemängeln bei Publikationen zu diesem Thema u.a. eine unzureichende Differenzierung zwischen persistierenden höhergradigen und temporären geringer-gradigen frühkindlichen Hörstörungen, einen fehlenden Konsens betreffend die pass-/fail-Kriterien der TEOAE-Screeninggeräte, methodische Unzulänglichkeiten im Design der betreffenden Studien, eine fehlende Differenzierung zwischen Hörbahnreifungs- und Behandlungseffekten sowie die mangelnde Berücksichtigung elterlicher Noncompliance bei Kontrolluntersuchungen von Kindern mit pathologischem

Hörscreening-Ergebnis. Aus diesen sowie vielen anderen in der Arbeit aufgeführten Gründen bezweifeln Bess et al. die Praktikabilität und Effektivität einer Frühversorgung kindlicher Hörstörungen im I. Lebenshalbjahr. Sie weisen auch auf die ungeklärte Frage der Kostenübernahme für entsprechende Diagnostik- und Therapiemaßnahmen hin und warnen eindringlich vor Verunsicherung der Eltern mit negativen Auswirkungen auf das familiäre Umfeld der betroffenen Säuglinge.

Sämtliche o.g. Studien (White et al. 1987; Yoshinaga-Itano et al. 1998a, 1998b, 1999; Robinshaw 1995, 1996; Markides 1986) können aufgrund verschiedener methodischer Mängel eine derart scharfe Grenzziehung (Hörgeräteversorgung spätestens im 6. Lebensmonat) nicht schlüssig beweisen, sondern belegen eher allgemein den Wert einer Frühversorgung vor einer Spätversorgung. So geht eine vielzitierte Arbeit von einer „Früh“versorgung bei Therapiebeginn vor dem 18. Lebensmonat aus (White et al. 1987), und nur bei 5 tauben Kleinkindern wurde hier die Hörstörung schon im 6. Lebensmonat festgestellt, während die übrigen 41 Patienten der Studie bei Erstdiagnose ihrer Innenohrschwerhörigkeit bereits zwischen 11,8 und 19,5 Monate alt waren (White et al. 1987).

Andere oft zitierte Publikationen beziehen sich zwar auf die Diagnosestellung bis zum 6. Lebensmonat, aber die entsprechende Hörgeräteversorgung erfolgte erst 2 Monate später (Yoshinaga-Itano et al. 1998a, 1998b, 1999). Das Hörvermögen der Kinder wurde lediglich bei 0,5, 1 und 2 KHz getestet (Yoshinaga-Itano et al. 1998b), so dass nur ein Teil des sprachentwicklungsrelevanten Frequenzspektrums (1-4 KHz) erfasst wurde. Warum oberhalb von 2 KHz keine Hörmessungen durchgeführt wurden, wird nicht begründet. - Auch die Studie von Robinshaw (1995, 1996) hat erhebliche methodische Defizite, welche selbst von Befürwortern einer frühen Hörgeräteversorgung im I. Lebenshalbjahr (Yoshinaga-Itano et al. 1998a) eingeräumt werden: Die untersuchte Gruppe innenohrschwerhöriger Säuglinge war sehr klein (n=5), nur hochgradige Hörstörungen und Taubheiten wurden berücksichtigt, es wurden keinerlei Daten von standardisierten Untersuchungs- und Erfassungsmethoden präsentiert. - Einzig Markides (1986) fand einen statistisch signifikanten Zusammenhang zwischen guter expressiver Sprachleistung und Hörgeräteversorgung vor dem 6. Lebensmonat. Aber auch diese Ergebnisse sind mit Vorsicht zu bewerten, denn sie beziehen sich auf eine über 20 Jahre alte Untersuchung aus 1981 und wurden lediglich an einer kleinen Untergruppe von 17

der damals 5.172 Patienten (entsprechend 0,32 Prozent!) erhoben. Über Art und Umfang der durchgeführten Hörtests enthält der Text keine Angaben, die audiometrische Testbatterie wird nirgends erwähnt, geschweige denn beschrieben. Bezüglich des Nutzens einer Hörgeräteversorgung im I. Lebenshalbjahr ist sich der Autor offenbar selbst nicht sicher, denn er schreibt als Resümee am Ende seines Artikels: „In the first few months of life.... hearing aids highlight the handi-capping condition and interfere with the bonding process between mother and child". (Anmerkung der Autoren: Dies trifft umsomehr zu, als in einigen Fällen die Hörgeräte aufgrund der noch unreifen Ausbildung der Ohrmuschelknorpel in den ersten Lebensmonaten regelrecht durch Heftpflaster an die noch sehr weichen Ohrmuscheln „angeklebt" werden müssen, da sie ansonsten noch nicht am Ohr zu fixieren sind!)

Zusammenfassend entsteht somit ein unverantwortlicher, bei kritischer Würdigung der Literatur nicht gerechtfertigter Druck auf die betroffenen Familien, das Wohl ihrer Kinder zu verspielen, wenn die magische Sechs-Monats-Grenze bei der Hörgeräteversorgung überschritten wird.

Probleme der Hörgeräteanpassung im Säuglingsalter

Gegenwärtig kennen wir zwei wichtige Variablen in der Entwicklung hörgestörter Kinder, die sich ärztlicherseits beeinflussen lassen: die frühe Diagnostik sowie die anschließende Behandlung durch Hörgeräteversorgung und umgehenden Beginn einer Hörsprachförderung. Diese Chancen sollten wir nutzen - allerdings die praktische Durchführbarkeit der Maßnahmen dabei nicht aus den Augen verlieren: So setzt eine erfolgreiche Hörgeräteanpassung beim Säugling eine ausreichende muskuläre Kopfkontrolle voraus. Ansonsten werden die Ohrpassstücke ständig aus ihrem festen Sitz in der Ohrmuschel herausgeschoben. Das entstehende Rückkopplungspfeifen ist dann der akustische Hinweis dafür, dass keine effektive Verstärkung am Ohr ankommt. Darüber hinaus sind gerade beim unreifen Herz-Kreislauf-, Atem- und Nervensystem ehemaliger Frühgeborener, die ja bekanntermaßen ein besonders hohes Risiko für Innenohrschwerhörigkeiten aufweisen, in den ersten Lebensmonaten Bradykardie- und Bradypnoe-Anfälle bis hin zu Herz-Kreislauf- und Atemstillständen denkbar aufgrund von Vagusirritationen

(Reizung von Vagusästen wie z.B. N. auricularis posterior, der die Haut der hinteren oberen Wand des äußeren Gehörganges sensibel versorgt) durch Druck der Ohrpassstücke von Hörgeräten. - Es erscheint also wenig ratsam, betroffene Familien mit starren, sich nicht an der individuellen Entwicklung der Kinder flexibel orientierenden Zeitfenstern unter enormen emotionalen und psychischen Druck zu setzen. Sowohl die Diagnostik als auch die Behandlungsschritte müssen sich am jeweiligen Entwicklungsniveau des einzelnen Kindes ausrichten, um erfolgreich sein zu können.

Die Schwierigkeiten einer effizienten Hörgeräteversorgung liegen meistens nicht etwa in der Einschränkung der technisch-apparativen Leistungsfähigkeit, sondern nach wie vor in unzureichend dicht sitzenden Ohrpassstücken, leeren Hörgerätebatterien, die nicht ausgetauscht wurden, oder auch im schlicht nicht konsequenten Tragen der Hörgeräte. Zur Verbesserung dieser nur scheinbar profanen, in Wirklichkeit aber sehr wesentlichen Rahmenbedingungen ist die ständige beratende Patientenführung durch ein interdisziplinäres Team (Kinderärzte, Phoniater/Pädaudiologen, HNO-Ärzte, Frühförderer, Erzieher u.a.) von maßgeblicher Bedeutung. Dabei sind Frühdiagnostik und Frührehabilitation kindlicher Hörschäden prinzipiell begrüßenswert. Jedoch sollten stets auch die limitierenden Faktoren beachtet werden, wie z.B. methodische Unsicherheiten der Messapparaturen (Ein Screening-ergebnis ist nicht gleichzusetzen mit einer Diagnose!), methodische Unsicherheiten der diesbezüglichen Studien, scheinbar banale Alltagsprobleme bei Audio-metrie und Hörgeräteanpassung sowie eine mögliche Verunsicherung des sozialen Umfeldes.

Die Entwicklungschancen der Kinder müssen so effektiv wie möglich unterstützt werden -doch sollten wir nicht vergessen, dass wir Entwicklung nicht erzwingen können, sondern lediglich die Bedingungen, unter denen sich Entwicklung vollzieht, optimieren sollten.

Zusammenfassung

Um Beeinträchtigungen der sprachlichen, kognitiven, emotionalen und sozialen Entwicklung von Kindern zu vermeiden, müssen kindliche Hörstörungen früh erkannt und einer Therapie zugeführt werden. Zur Zeit wird intensiv über die Verbesserung

der Früherfassung kindlicher Schwerhörigkeiten durch die Einführung eines flächendeckenden Neugeborenen-Hörscreenings diskutiert. Jedoch ist die Durchführung eines Screenings nicht gleichzusetzen mit der Diagnosefindung. Eine fundierte Diagnostik und daran anschließende Therapie erfordern interdisziplinäre Zusammenarbeit und Beachtung der individuell verlaufenden Entwicklung.

Die wissenschaftliche Datenlage erscheint uns noch zu dürftig, und es gibt noch zu viele Unwägbarkeiten, um im Sinne einer evidenzbasierten Medizin bereits zum jetzigen Zeitpunkt eine feste obere Altersgrenze für späteste Diagnostik und Therapieeinleitung im Hinblick auf eine effiziente Versorgung und optimale Rehabilitation innenohrschwerhöriger Kleinkinder empfehlen zu können.

Schlüsselwörter

Hörscreening, kindliche Hörstörungen, Diagnose- und Therapiezeitpunkt, Hörentwicklung, Hörgeräteversorgung

Literatur bei den Verfassern

Korrespondenzadresse:

Dr. med. Dorothee Bernemann Abteilung für Phoniatrie und Pädaudiologie, Kliniken der Landeshauptstadt Düsseldorf gGmbH Gräulinger Str. 120 40625 Düsseldorf Tel.:0211-2800-3577
Fax:0211-2800-964 Red.:01bmg

Autoren:

Dr. med. Dorothee Bernemann, Abteilung für Phoniatrie und Pädaudiologie, Kliniken der Landeshauptstadt Düsseldorf gGmbH, Gräulinger Str. 120, 40625 Düsseldorf

Univ.-Prof. Dr. med. Wolfgang Angerstein, Abteilung für Phoniatrie und Pädaudiologie der Univ.-HNO-Klinik, Univ.-Klinikum der Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf, Moorenstr. 5, 40225 Düsseldorf

Dr. med. Gunhild Bergmann-Fischer, Abteilung für Phoniatrie und Pädaudiologie der Univ.-HNO-Klinik, Univ.-Klinikum der Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf, Moorenstr. 5, 40225 Düsseldorf