

Phoniatrich-pädaudiologischer Konsensus zu einem universellen Neugeborenen-Hörscreening in Deutschland 2.1

Erarbeitet durch: Th. Wiesner, M. Gross, T. Nawka, K. Neumann, W. Reuter, M. Schönweiler, A. am Zehnhoff-Dinnesen

Version 1.0 verabschiedet auf der Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie – DGPP – im September 2001, Frankfurt / Main und publiziert in:

Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie e.V. (Hrsg.): (2001) Phoniatrie-Pädaudiologie-Mitteilungen 2001, 11

Version 2.0 verabschiedet auf der Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie – DGPP – im September 2009, Leipzig

Version 2.1 mit Ergänzungen in Anlehnung an die „Empfehlungen der AGERA zum Einsatz objektiver Hörprüfmethoden im Rahmen der pädaudiologischen Bestätigungsdiagnostik (follow-up) nach nicht bestandem Neugeborenen-Hörscreening“

Punkt 1 - Grundlagen

Die Organisation und Durchführung des Neugeborenen-Hörscreenings erfolgt entsprechend den Vorgaben der Beschlussfassung des Gemeinsamen Bundesausschusses (G-BA) vom 19.6.2008 über eine Änderung der Kinder-Richtlinien, u.a. zur Einführung des Neugeborenen-Hörscreenings. Danach ist das Neugeborenen-Hörscreening in Deutschland vom 1.1.2009 an flächendeckend und verpflichtend eingeführt worden.

Punkt 2 - Qualitätssicherung

Folgende Qualitätskriterien müssen entsprechend dem G-BA-Beschluss eingehalten werden:

1. Der Anteil der auf Hörstörungen untersuchten Kinder zur Gesamtzahl der Neugeborenen soll bei mindestens 95% liegen.
2. Mindestens 95% der in der Erstuntersuchung auffälligen Kinder sollen in derselben Betriebsstätte, in der die Untersuchung durchgeführt wurde (d.h. in der Regel vor Entlassung aus der Geburts- oder Kinderklinik), eine Kontroll-AABR erhalten, spätestens aber bis zur U3.
3. Der Anteil der untersuchten Kinder, für die eine pädaudiologische Bestätigungsdiagnostik erforderlich ist, soll höchstens bei 4% liegen. Die pädaudiologische Bestätigungsdiagnostik soll bis zur 12. Lebenswoche erfolgen.

Punkt 3 - Durchführung

Der G-BA-Beschluss zum Neugeborenen-Hörscreening sieht vor, dass der Facharzt für Phoniatrie und Pädaudiologie (Sprach-, Stimm- und kindliche Hörstörungen) an den Erst- und Kontrollscreeninguntersuchungen beteiligt ist und insbesondere die pädaudiologische Bestätigungsdiagnostik durchführt:

Beteiligung am Erstscreening:

1. Bei Geburt außerhalb des Krankenhauses oder nicht erfolgter Untersuchung hat das Erstscreening spätestens im Rahmen der U2 (3.-10. Lebenstag) zu erfolgen
2. Das Erstscreening erfolgt
 - a. für jedes Ohr mittels TEOAE oder AABR
 - b. bei Risikokindern für konnatale Hörstörungen für jedes Ohr mittels AABR
3. Ergebnisdokumentation im gelben Kinderuntersuchungsheft und (bei schriftlichem Einverständnis der Eltern) Übermittlung der Daten an die Screening-Leitstelle

Beteiligung an den Kontrollscreeninguntersuchungen:

1. Kurzfristiger Termin (maximal 14 Tage nach Anmeldung) im Rahmen einer „Screening-Sprechstunde“

2. Kurzanamnese
3. Kontroll-AABR, ggf. diagnostische BERA im natürlichem Schlaf (trotz des "off-label-Gebrauchs" hat sich der Einsatz von Melatonin zur Schlafinduktion bei der BERA bewährt) oder im Spontanschlaf nach Schlafentzug oder in Sedierung
4. ggf. TEOAE
5. bei Bedarf Ohrmikroskopie und Kopf-Hals-Spiegeluntersuchung
6. bei Bedarf 1000 Hz - Tympanometrie (sog. Hochfrequenz-Tympanometrie)
7. Ergebnisdokumentation im gelben Kinderuntersuchungsheft und (bei schriftlichem Einverständnis der Eltern) Übermittlung der Daten an die Screening-Leitstelle

Die pädaudiologische Bestätigungsdiagnostik beinhaltet:

1. Bereitstellung von Untersuchungsterminen, die eine zeitgerechte Durchführung einer Bestätigungsdiagnostik innerhalb der ersten 12 Lebenswochen ermöglichen
2. Anamnese einschl. Familienanamnese
3. Kopf-Hals-Spiegeluntersuchung einschl. Ohrmikroskopie
4. Tympanometrie 226 Hz + 1000 Hz (optional 600-800 Hz)^(*), da in den ersten 6 Lebensmonaten eine „unauffällige“ 226 Hz-Tympanometrie eine Mittelohrbelüftungsstörung nicht ausschließt
Stapediusreflexe können im Einzelfall nützlich sein.
5. TEOAE mit Clickreizen von ca. 80 dB SPL
Bei auffälligen TEOAE: Messung der DPOAE (nach Möglichkeit auch unter Anwendung schwelennaher Reize)^(*)
6. frequenzspezifische ERA mit Hörschweleneinschätzung in zumindest 2 Frequenzbereichen (eine Hörschwellenbestimmung mittels alleiniger Click-BERA ist nicht ausreichend):
 - a. Schwelle im Hochtonbereich^(*)
 - BERA mit Click-Reizen (da bisher bzgl. Schwellenbestimmung sowie der Input/Output-Funktionen - Pegel-Latenz-Diagramme und Pegel-Amplituden-Diagramme - als Gold-Standard etabliert)
 - optional Tonpulse (pips), evtl. mit Anwendung eines Rauschmaskierers („Notch Noise“) bei 2 bis 4 kHz oder
 - optional Chirp-Reize bei 2 bis 4 kHz oder
 - optional ASSR bei 2 bis 4 kHz
 - b. Schwelle im Tieftonbereich^(*)
 - BERA mit Tonpulsen (pips) evtl. mit Anwendung eines Rauschmaskierers bei 500 Hz (fakultativ auch bei weiteren Frequenzen)
 - BERA mit Chirp-Reiz niedriger Frequenz (Frequenzschwerpunkt um 500 Hz) evtl. mit Anwendung eines Rauschmaskierers
 - ASSR bei 500 Hz (fakultativ auch bei weiteren Frequenzen).
 - c. Dokumentation^(*)
 - Die aus den Messungen erhaltene primäre Information ist vor der Weitergabe von der untersuchenden Stelle zu verwertbaren Angaben (dB Hörverlust) aufzuarbeiten.
 - Es muss erkennbar zwischen Reizantwortschwelle (Reaktionsschwelle, Detektionsschwelle oder Potentialschwelle) und daraus abgeleiteter Hörschwelle (*estimated hearing loss*, in der anglo-amerikanischen Literatur häufig mit „dB eHL“ bezeichnet) unterschieden werden.
 - Aus den überschwelligen Parametern der BERA sollten Aussagen zur Art der Hörstörung (Schallleitungsschwerhörigkeit, Schallempfindungsschwerhörigkeit, Auditorische Synaptopathie/Neuropathie), zum Reifungszustand sowie zur Dynamik der Hörverarbeitung (Recruitment) abgeleitet werden.
 - Angabe des eingesetzten Gerätes, der verwendete Mess-Methode, des relevanten Frequenzbereichs und des Konfidenzintervalls (Fehlergrenzen in dB).

- Angabe welcher Wandler für die Reizgebung verwendet wurde, um die Abschätzung des Einflusses des Gehörgangsvolumens auf den effektiven Reizpegel zu ermöglichen.
 - Die Ergebnisse von Latenzmessungen müssen mit Normalwerten verglichen werden; die Quelle der Normalwerte ist anzugeben.
 - Die Dokumentation der OAE- und ERA-Ergebnisse muss eine Aussage zu den Messbedingungen (s.a. Qualitätsmaß nach [DIN EN 60645-6 und 60645-7](#)) enthalten
7. Entscheidung über den Bedarf weiterführender diagnostischer und therapeutischer Maßnahmen
 8. falls sich keine behandlungsbedürftige Hörstörung bestätigt hat, Abschlussbericht
 9. falls weiter v.a. behandlungsbedürftige Hörstörung besteht, Fortführung der Hördiagnostik
 10. subjektive Beobachtungsaudiometrie im Alter von 0-6 Monaten als Plausibilitätskontrolle der objektiven Audiometrieergebnisse
 11. Erstellung einer Arbeitsdiagnose einschl. einer frequenzspezifischen und seitengetrenten Hörschwelleneinschätzung als Basis für das weitere Vorgehen (für Reifgeborene innerhalb der ersten 3 Lebensmonate). Die auf das Gehör bezogenen Ergebnisse müssen so formuliert sein, dass sie den Empfänger des Berichts (z.B. auch Ärzte anderer Fachrichtungen, Pädakustiker, Hörgeschädigtenpädagogen) in die Lage versetzen, adäquate therapeutische und rehabilitative Maßnahmen zu veranlassen^(*).
 12. Diagnosegespräch mit den Eltern einschl. Beratung über weitere diagnostische und therapeutische Maßnahmen
 13. Einleitung und engmaschige Überwachung einer Hörgeräteanpassung einschl. SPL-O-Gram unter Verwendung altersentsprechender RECD-Korrekturwerte als obligate Verifikationsmessung, ggf. in Zusammenarbeit mit dem Pädakustiker, entsprechend dem DGPP-Konsens zur Hörgeräteanpassung bei Kindern
 14. Einleitung einer störungsspezifischen Frühförderung / Hör-Sprachförderung
 15. Veranlassung weiterer Maßnahmen zur Klärung der Ätiologie und Prognose, sowie Abklärung und ggf. Versorgung zusätzlicher Behinderungen, humangenetischer Abklärung und Beratung. Die genannten Maßnahmen erfolgen - immer einschließlich intensiver Elternberatung - im multidisziplinären Team (insbesondere einschl. Ophthalmologe, Radiologe, Neuropädiater, Psychologe)
 16. Zumindest vierteljährliche Kontrollen des Hörvermögens innerhalb des ersten Lebensjahres bei allen als hörgeschädigt diagnostizierten Kindern
 17. Bei Kindern, deren Hörvermögen initial nicht vollständig geklärt werden konnte (z.B. wegen fluktuierendem Hörvermögen) und bei denen man sich zunächst zu keinen therapeutischen Maßnahmen (Hörgeräteversorgung, frühe Hör-/Spracherziehung) entschlossen hat, sind befundabhängig weitere Hörprüfungskontrollen notwendig. Dies gilt auch für Kinder mit spezifischen Risikofaktoren für eine verzögert einsetzende oder progrediente Schwerhörigkeit (z.B. CMV-Infektion, genetische Belastung ...).
 18. Übermittlung der Daten zu den diagnostischen Ergebnissen und den eingeleiteten therapeutischen Maßnahmen (mit schriftlichem Einverständnis der Eltern) an eine regionale Screening-Leitstelle
 19. Übermittlung der Daten an das DZH (bei schriftlichem Einverständnis der Eltern)

^(*) Formulierung in Anlehnung an die Empfehlungen der AGERA zum Einsatz objektiver Hörprüfmethoden im Rahmen der pädaudiologischen Konfirmationsdiagnostik (follow-up) nach nicht bestandenem Neugeborenen-Hörscreening