

---

---

**AWMF-Leitlinien-Register**

**049-010**

**Entwicklungsstufe:**

**S2k**

---

## **Periphere Hörstörungen im Kindesalter**

**-Kurzfassung-**

Herausgegeben von der  
Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie

## Inhalt

|  |    |
|--|----|
| I. Geltungsbereich und Ziele der Leitlinie .....                             | 4  |
| Patientenzielgruppe.....   | 5  |
| II. Definition: periphere Hörstörungen im Kindesalter .....                  | 6  |
| 1. Definition der Schalleitungsschwerhörigkeit .....                         | 6  |
| 2. Definition der Schallempfindungsschwerhörigkeit .....                     | 6  |
| III. Schalleitungsschwerhörigkeit (SLS): Ursachen und Epidemiologie.....     | 7  |
| 3. Ursachen der Schalleitungsschwerhörigkeit.....                            | 7  |
| 4. Epidemiologie der Schalleitungsschwerhörigkeit.....                       | 7  |
| IV. Schallempfindungsschwerhörigkeit (SES): Ursachen und Epidemiologie ..... | 8  |
| 5. Ursachen der Schallempfindungsschwerhörigkeit.....                        | 8  |
| 6. Epidemiologie der Schallempfindungsschwerhörigkeit.....                   | 8  |
| V. Neugeborenen-Hörscreening .....   | 9  |
| 7. Universelles Neugeborenen-Hörscreening (UNHS).....                        | 9  |
| 7. 1 Empfehlungen zur Versorgungskoordination und Qualitätsförderung .....   | 10 |
| VI. Diagnostik der peripheren Hörstörung im Kindesalter.....                 | 11 |
| 8. Anamnese .....  | 11 |
| 9. Klinische Untersuchung .....  | 11 |
| 10. Hörprüfverfahren .....   | 11 |
| 11. Tonschwellenaudiometrie .....  | 12 |
| 12. Akustische Reize.....  | 12 |
| 13. Schalldarbietung .....   | 12 |
| 14. Verhaltensaudiometrie .....  | 13 |
| 14.1 Reflexaudiometrie.....  | 13 |
| 14.2 Verhaltensbeobachtungsaudiometrie.....                                  | 13 |
| 14.3. Visuelle Konditionierung und konditionierte Spielaudiometrie .....     | 14 |
| 15. Sprachaudiometrie.....   | 14 |
| 16. Stimmgabelversuche .....   | 14 |
| 17. Überschwellige Methoden .....  | 14 |
| 18. Impedanzaudiometrie.....   | 15 |
| 18.1. Tympanometrie .....  | 15 |
| 18.2. Stapediusreflexaudiometrie .....                                       | 15 |
| 19. Otoakustische Emissionen (OAE).....                                      | 15 |
| 20. Elektrophysiologische Untersuchungsverfahren.....                        | 16 |
| 20.1 Brainstem Evoked Response Audiometry (BERA) .....                       | 16 |
| 21. Sprachentwicklungsdiagnostik und Entwicklungsdiagnostik .....            | 17 |
| 22. Bildgebende Verfahren .....  | 17 |
| 23. Vestibularisdiagnostik.....  | 17 |
| 24. Labordiagnostik (Serologie, Immunologie) .....                           | 18 |
| 25. Humangenetische Beratung und Diagnostik .....                            | 18 |
| 26. Interdisziplinäre Kooperation.....                                       | 18 |
| VII Therapie der Schalleitungsschwerhörigkeit.....                           | 19 |
| 27. Gehörgangsfremdkörper.....   | 20 |
| 28. Tubenventilationsstörung .....   | 20 |
| 29. Chronische Otitis media.....   | 20 |
| 30. Ohrfehlbildungen.....  | 21 |

|  |    |
|--|----|
| 30 a. Große Ohrfehlbildungen .....                                   | 21 |
| 30 b. Kleine Ohrfehlbildungen .....                                  | 21 |
| 31. Traumatische Ursachen.....                                       | 21 |
| VIII. Therapie der Schallempfindungsschwerhörigkeit .....            | 22 |
| 32. Akut aufgetretene Schallempfindungsschwerhörigkeiten .....       | 22 |
| 33. Beidseitige persistierende Schallempfindungsschwerhörigkeit..... | 22 |
| 34. Vorgehen zur Hörgeräteversorgung .....                           | 22 |
| 35. Überprüfung der Hörgeräteversorgung .....                        | 23 |
| 36. Hörgeräteversorgung bei geringgradiger Schwerhörigkeit .....     | 23 |
| 37. Interdisziplinäres Vorgehen, Einbeziehung der Eltern.....        | 23 |
| 38. Weiterführende Maßnahmen .....                                   | 24 |
| 39. Einseitige Schwerhörigkeit .....                                 | 24 |
| IX. Cochlea-Implantat (CI) -Versorgung.....                          | 25 |
| 40. Audiologische Indikation .....                                   | 25 |
| 41. Zeitpunkt der Implantation .....                                 | 26 |
| 42. Ätiologie.....   | 26 |
| 43. Kontraindikationen .....   | 27 |
| 44. Mehrfachbehinderung .....  | 27 |
| 45. Anamnese .....   | 27 |
| 46. Klinische Untersuchung .....                                     | 27 |
| 47. Subjektive Audiometrie .....                                     | 28 |
| 48. Objektive Audiometrie .....                                      | 28 |
| 49. Bildgebende Verfahren .....                                      | 28 |
| 50. Vestibularisdiagnostik.....                                      | 28 |
| 51. Psychologische und neuropädiatrische Untersuchung.....           | 29 |
| 52. Elternberatung.....  | 29 |
| 53. Untersuchung des Sprachstatus .....                              | 29 |
| 54. Kooperation mit Sonderpädagogen .....                            | 29 |
| 55. Intraoperative Diagnostik.....                                   | 30 |
| 56. Sprachprozessoreinstellung und technische Kontrolle.....         | 30 |
| 57. Habilitation/ Rehabilitation .....                               | 31 |
| 58. Evaluation.....  | 31 |
| 59. Komplikationen/Nebenwirkungen.....                               | 31 |
| 60. CI und kontralaterales Hörgerät (Bimodale Versorgung) .....      | 32 |
| 61. Bilaterale CI-Versorgung .....                                   | 33 |
| 62. Elektroakustische Stimulation .....                              | 33 |
| 63. Cochlea-Implant-Versorgung bei einseitiger Gehörlosigkeit.....   | 33 |

## **I. Geltungsbereich und Ziele der Leitlinie**

Kindliche Hörstörungen sind einer der Kernbereiche des Faches Phoniatrie und Pädaudiologie. Mit der Diagnostik und Therapie des hörgestörten Kindes sowie mit der in diesem Zusammenhang häufig notwendigen Förderung sind daneben aber auch andere medizinische und nichtmedizinische Fachgruppen und Berufe betraut. So werden viele Fälle von Hörstörungen bei Kindern primär von Hals- Nasen-Ohrenärzten vermutet und/oder diagnostiziert, bevor sie zur weiteren Behandlung an den Phoniater und Pädaudiologen weitergeleitet werden. Häufig sind es, neben den Eltern der betroffenen Kinder, auch Kinder- und Jugendärzte, die den ersten Verdacht auf eine Schwerhörigkeit äußern und die Kinder dann zur weiteren Diagnostik weiterleiten. Ist die Diagnose einer peripheren Hörstörung im Kindesalter einmal gestellt und ist die Therapie durch den Phoniater und Pädaudiologen, sowie insbesondere bei operativen Behandlungen auch durch den HNO-Arzt erfolgt, so ist eine intensive Förderung insbesondere der sprachlichen Fähigkeiten des Kindes notwendig, was wiederum von speziell geschulten Pädagogen und Sprachtherapeuten zu leisten ist. Eine sinnvolle Zusammenarbeit der beteiligten Berufsgruppen erfordert die Schaffung einer konsensgetragenen Grundlage in Form einer Leitlinie, die die Grundzüge der Diagnostik und Behandlung hörgestörter Kinder beschreibt und auch die interdisziplinäre Zusammenarbeit, die in diesem Zusammenhang notwendig ist, darstellt. Das Ziel der vorliegenden Leitlinie ist somit eine Standardisierung von Diagnostik und Therapie der peripheren Hörstörung im Kindesalter unter Berücksichtigung der fachlich begründeten Interessen aller an der Versorgung von peripheren Hörstörungen im Kindesalter beteiligten medizinischen Fachgruppen und nichtmedizinischen Berufsgruppen. Nur durch eine auf eine gemeinsame Basis gestellte und sich an den neuesten wissenschaftlichen Erkenntnissen orientierende Leitlinie können vorhandene personelle, apparative und finanzielle Ressourcen zum Wohle der Patienten optimal genutzt werden.

### **Patientenzielgruppe**

Patientenzielgruppe der vorliegenden Leitlinie sind Kinder mit peripheren Hörstörungen.

## **II. Definition: periphere Hörstörungen im Kindesalter**

**Sibylle Brosch**

### **1. Definition der Schalleitungsschwerhörigkeit**

1. Unter Schalleitungsschwerhörigkeiten werden Störungen der Schallübertragung im äußeren Gehörgang und/oder im Mittelohr verstanden. Sie können passager auftreten und sind dann z. B. Ausdruck einer Tubenbelüftungsstörung bzw. einer Mittelohrentzündung. Sie stellen die größte Gruppe der kindlichen konduktiven Schwerhörigkeiten dar. Die permanenten Schalleitungsschwerhörigkeiten sind im Kindesalter demgegenüber vergleichsweise selten und Folge angeborener oder erworbener Defekte der schallübertragenden Strukturen im Gehörgang bzw. Mittelohr.

### **2. Definition der Schallempfindungsschwerhörigkeit**

Unter Schallempfindungsschwerhörigkeiten werden Hörstörungen verstanden, die durch Innenohr- oder Hörnervenschädigungen bedingt sind. Als „auditorische Neuropathie“ bzw. „Synaptopathie“ (auditorische Neuropathie/Synaptopathie) bezeichnet man dabei Pathologien in den Strukturen zentral von den äußeren Haarzellen. Schallempfindungsschwerhörigkeiten sind mit Ausnahme der im Kindesalter äußerst seltenen Hörstürze permanente Hörstörungen, die progredient verlaufen können.

### **III. Schalleitungsschwerhörigkeit (SLS): Ursachen und Epidemiologie**

**Sibylle Brosch und Wolfgang Delb**

#### **3. Ursachen der Schalleitungsschwerhörigkeit**

Es werden passagere von permanenten SLS unterschieden. Zu den Ursachen der passageren SLS gehören: Paukenergüsse (z. B. bedingt durch adenoide Vegetationen oder Gaumenspalten) und z.B. die rezidivierende akute Otitis media. Zu den Ursachen der permanenten SLS gehören: angeborene Gehörgangs- und Mittelohrfehlbildungen, Tympanosklerose. Diese stellen die häufigsten Ursachen der permanenten konduktiven Schwerhörigkeit dar.

#### **4. Epidemiologie der Schalleitungsschwerhörigkeit**

Die passagere ein- oder beidseitige Schalleitungsschwerhörigkeit hat im frühen Kindesalter eine hohe Inzidenz. Die permanente konduktive Schwerhörigkeit ist insgesamt vergleichsweise selten.

## **IV. Schallempfindungsschwerhörigkeit (SES): Ursachen und Epidemiologie**

**Sibylle Brosch und Wolfgang Delb**

### **5. Ursachen der Schallempfindungsschwerhörigkeit**

Ursachen frühkindlicher Schallempfindungsschwerhörigkeiten stellen dar:

|                     |                                |
|---------------------|--------------------------------|
| Genetisch bedingt   | 21,5 bis 54,0% je nach Studie  |
| Pränatal erworben   | 2,0 bis 9,3% je nach Studie    |
| Perinatal erworben  | 6,7 bis 18,8% je nach Studie   |
| Postnatal erworben  | 1,8 bis 14,0% je nach Studie   |
| Unbekannte Ursachen | 30,0 bis 49,1% je nach Studie. |

30% der genetisch bedingten Hörstörungen sind syndromal, 70% non-syndromal bedingt. Von den non-syndromalen genetischen Hörstörungen sind 70-80% autosomal rezessiv, 10-25% autosomal dominant und 2-3% X-chromosomal verursacht.

### **6. Epidemiologie der Schallempfindungsschwerhörigkeit**

Für Deutschland dürfte sich die Prävalenz von bilateralen, kongenitalen und permanenten Hörstörungen mit einem Hörverlust von 40 dB und mehr im berichteten Spektrum von 100 bis 300 pro 100 000 bewegen. Bei derzeit knapp 700 000 Geburten jährlich (im Jahre 2012 673570 Geburten, Quelle: statistisches Bundesamt) wären das 700-2100 Fälle pro Jahr mit der genannten Hörschwelle. Wenn geringere Hörverluste zwischen 20-40 dB mit hinzukommen, liegt die Prävalenz von permanenten Hörstörungen deutlich höher, die meisten Erhebungen erfassen jedoch erst Hörstörungen ab einem Hörverlust von 40 dB und mehr, so dass die Prävalenz geringgradiger permanenter Hörstörungen unklar bleibt. Zusätzlich verläuft ein Teil der Schallempfindungsschwerhörigkeiten progredient.



## V. Neugeborenen-Hörscreening

### U. Nennstiel-Ratzel und I Brockow

#### **7. Universelles Neugeborenen-Hörscreening (UNHS)**

Ein universelles Neugeborenen-Hörscreening incl. notwendiger Folgemaßnahmen ist heute technisch einfach möglich und soll ohne Ausnahme zur Vermeidung von bleibenden Kommunikationsstörungen und hohen Folgekosten flächendeckend eingesetzt werden. Es dient der Erkennung ein- und beidseitiger Hörstörungen ab einem Hörverlust von 35 dB HL.

Auch bei unauffälligem UNHS soll bei jedem Verdacht auf eine Hörstörung immer eine erneute Untersuchung des Hörvermögens erfolgen.

Das UNHS soll gemäss der Kinderrichtlinie (<http://www.g-ba.de/informationen/beschluesse/681/>) umgesetzt werden. Neugeborene sollen mit automatisierten Systemen zum Messen von transitorisch evozierten otoakustischen Emissionen (TEOAE) und/oder auditorisch evozierten Hirnstammpotentialen (Hirnstammaudiometrie, automated auditory brainstem response, AABR) untersucht werden. Bei Kindern mit einem erhöhten Risiko für eine Hörstörung soll die Messung direkt durch eine AABR-Testung erfolgen.

Als Risikofaktoren für Hörstörungen gelten in Anlehnung an das Joint Committee on Infant Hearing:

- Familiäre Hörstörungen
- Intensivstation >48h
- Beatmung
- Frühgeborene <32 SSW
- Geburtsgewicht <1500g

- Prä-/postnatale Infektionen (z.B. Toxoplasmose, CMV, Röteln, Herpes, bakterielle Infektionen)
- Ototoxische Medikamente (z.B. Aminoglykoside, Schleifendiuretika)
- Kritische Hyperbilirubinämie (mit Austauschtransfusion)
- Fehlbildungen des Kopfes (z.B. Gaumenspalte, Ohranhängsel)
- Syndrome mit assoziierter Hörstörung (z.B. Trisomie 21, CHARGE, Waardenburg Syndrom).

### 7. 1 Empfehlungen zur Versorgungskoordination und Qualitätsförderung

Für den Erfolg des UNHS soll die zeitnahe Kontrolluntersuchung auffälliger Befunde sichergestellt werden um eine Diagnosestellung bis zur 12. Lebenswoche zu ermöglichen. Dafür ist eine Nachverfolgung (Tracking) der im UNHS auffälligen Kinder durch länderspezifische zentrale Stellen erforderlich.

Nach der Diagnosesicherung einer persistierenden Hörstörung sollen so früh wie möglich und altersangepasst hörverbessernde und entwicklungsfördernde Maßnahmen ergriffen werden.

Ziel dieser Maßnahmen bei Kindern ist eine erfolgreiche Kommunikationsfähigkeit mithilfe von Lautsprache und ein offenes Sprachverstehen bis hin zu altersgerechten rezeptiven und expressiven Sprachleistungen. Die Eltern sollen frühzeitig über ihr Recht auf die kostenlose staatliche sonderpädagogische (Hör-) Frühförderung informiert werden und die Kontaktadressen der regional zuständigen Anlaufstelle erhalten (i.d.R. Beratungsstelle der Förderschulen für Hören und Kommunikation).

Zu weiteren ergänzenden Maßnahmen siehe Kap VIII („Weiterführende Maßnahmen“).

## **VI. Diagnostik der peripheren Hörstörung im Kindesalter**

**Peter Kummer**

### **8. Anamnese**

Die anamnestische Erhebung ist vor einer weiterführenden audiologischen Diagnostik obligat. Dabei steht bei Kindern die sorgfältige Fremdanamnese über die Eltern oder Angehörige im Vordergrund. Wenn Eltern den Verdacht auf eine Hörstörung äußern, ist dieser sehr ernst zu nehmen. Dem Verdacht auf eine Schwerhörigkeit soll so lange mit allen notwendigen diagnostischen Optionen nachgegangen werden, bis eine therapierelevante Schwerhörigkeit ausgeschlossen ist.

### **9. Klinische Untersuchung**

Im Rahmen der Erstabklärung soll eine Ohrmikroskopie durchgeführt und der vollständige Untersuchungsbefund Kopf-Hals erhoben werden.

### **10. Hörprüfverfahren**

Die Auswahl pädaudiometrischer Messverfahren hängt von der klinischen Fragestellung und von Zustand und Entwicklungsalter des Kindes ab. Eine seitengetrennte Beurteilung beider Ohren ist das Ziel. Objektive Methoden untersuchen Teilfunktionen des Gehörs und erfordern meist allein die passive Kooperation eines Kindes. Subjektive Methoden benötigen seine aktive Kooperation und erfassen die Gesamtfunktion des Gehörs.

## **Subjektive Hörprüfverfahren**

### **11. Tonschwellenaudiometrie**

Die Bestimmung der frequenzabhängigen Hörschwelle in Luft- und Knochenleitung steht im Mittelpunkt der subjektiven Hördiagnostik, um die Hörbarkeit von Sprache abzuschätzen und daraus therapeutische Konsequenzen abzuleiten. Die Auswahl des Verfahrens zur Reaktionsbildung soll an das Entwicklungsalter des Kindes angepasst werden.

### **12. Akustische Reize**

Für eine frequenzspezifische Hörprüfung sollen in erster Linie schmalbandige Stimuli wie z.B. Schmalbandrauschen oder gewobbelte Sinustöne, aber auch Sinustöne eingesetzt werden. Kindgerechte Alltagsgeräusche sind breitbandiger und können zur Anregung der Aufmerksamkeit und Reaktionsbildung in der Verhaltensbeobachtungsaudiometrie eingesetzt werden.

### **13. Schalldarbietung**

Werden akustische Reize in der Freifeld-Audiometrie über Lautsprecher angeboten, ist eine seitendifferenzierende Prüfung nicht möglich und die Reaktionen geben alleine Auskunft über das besser hörende Ohr. Um eine einseitige Hörstörung nicht zu übersehen, sollen Methoden der seitengetrenten Hörprüfung ergänzend eingesetzt werden. Seitengetrennte Hörprüfungen sind mit einem üblichen Audiometer möglich, sobald ein Kind Kopfhörer toleriert. Vorher können Einsteckhörer dazu verwendet werden. Zur Differenzierung von Schallleitungs- und Schallempfindungsschwerhörigkeit ist die Ermittlung von Knochenleitungshörschwellen erforderlich, bei der Signale über einen Knochenhörer auf das Mastoid übertragen werden.

## **14. Verhaltensaudiometrie**

In Abhängigkeit vom Entwicklungsalter eines Kindes und den Möglichkeiten einer aktiven Kooperation sollten unterschiedliche Verhaltensformen zur Abschätzung der Hörschwelle beobachtet werden. Die ermittelbaren minimalen Reaktionsschwellen liegen, je nach eingesetztem Verfahren und beobachteter Reaktion, unterschiedlich weit über der Hörschwelle. Umgekehrt können auch objektiv bestimmte Signalschwellen, wie z.B. die Potentialschwelle in der Hirnstammaudiometrie, bei einer auditorischen Synaptopathie / auditorischen Neuropathie deutlich über subjektiv ermittelten Schwellen liegen.

### **14.1 Reflexaudiometrie**

Die Reflexaudiometrie, die auf der Beobachtung von Reflexen auf akustische Stimuli beruht, wie zum Beispiel des auropalpebralen, des Moro- oder des Atmungsreflexes, soll bis ca. zum 6. Lebensmonat zur Plausibilitätsprüfung der Ergebnisse der objektiven Hörprüfverfahren, in der Diagnostik der auditorischen Synaptopathie / auditorischen Neuropathie und zur Bestimmung der Unbehaglichkeitsschwelle in der Hörgeräteanpassung eingesetzt werden. Im Neugeborenenhörscreening ist die Reflexaudiometrie aufgrund ihrer geringen Sensitivität obsolet.

### **14.2 Verhaltensbeobachtungsaudiometrie**

Bei Kindern im Entwicklungsalter von ca. 6 Monaten bis etwa 2 Jahren sollten die Reaktionsaudiometrie und die Ablenkaudiometrie eingesetzt werden. Dabei werden Reaktionen erfasst, die entwicklungsaltersabhängig in Lauschen, Augen- und Kopfbewegungen oder einer Zuwendung zur Schallquelle liegen können. Reaktionen sollen in Abhängigkeit von der körperlichen Reaktionsmöglichkeit und Reaktionsbereitschaft des Kindes interpretiert werden.

### 14.3. Visuelle Konditionierung und konditionierte Spielaudiometrie

Um die Motivation eines Kindes zur Reaktionsbildung und aktiven Kooperation wesentlich zu steigern, sollten bereits ab einem Entwicklungsalter entsprechend dem 6. Lebensmonat Methoden der Konditionierung eingesetzt werden. Reaktionen nahe der Hörschwelle können so zuverlässiger ermittelt werden. Wenn Kinder etwa ab einem Entwicklungsalter von etwa 30 Monaten einer Instruktion zugänglich werden, sollte in der Spielaudiometrie eine Spielhandlung als starker Motivator benutzt werden, auf einen Schallreiz zu reagieren.

## **15. Sprachaudiometrie**

Allein sprachaudiometrische Untersuchungen erlauben, das Hörvermögen eines Kindes im Hinblick auf die für seine Entwicklung wesentliche Frage zu beurteilen, inwieweit es Sprache wahrnehmen kann. Sprachaudiometrische Untersuchungen sollen dem Sprachentwicklungsstand entsprechend ausgewählt und durchgeführt werden und sind notwendig z.B. für eine Hörgeräteversorgung.

## **16. Stimmgabelversuche**

Die Stimmgabelversuche nach Rinne und Weber können Hinweise zur Art der Hörstörung geben (Schallleitungs-, Schallempfindungsschwerhörigkeit), sind aber zur Diagnostik einer Hörstörung bei kleinen Kindern nicht ausreichend aussagekräftig.

## **17. Überschwellige Methoden**

Überschwellige Verfahren wie die Lautheitsskalierung sollten bei der Versorgung mit Hörhilfen auch bei Kindern eingesetzt werden.

## **Objektive Hörprüfverfahren**

Objektive Hörprüfverfahren sollen bei Kindern eingesetzt werden, um Art und Ausmaß einer Hörstörung festzustellen. Ihr Einsatz ist umso wichtiger, wenn subjektive Hörprüfverfahren auf Grund des Entwicklungsalters des Kindes keine ausreichende diagnostische Sicherheit bieten.

### **18. Impedanzaudiometrie**

Die Impedanzaudiometrie soll im Rahmen jeder pädaudiologischen Untersuchung durchgeführt werden.

#### **18.1. Tympanometrie**

Ergänzend zum ohrmikroskopischen Befund soll die Tympanometrie zur Beurteilung der Mittelohrfunktion eingesetzt werden.

#### **18.2. Stapediusreflexaudiometrie**

Die Stapediusreflexaudiometrie gibt über die Tympanometrie hinaus Informationen zur Mittelohrfunktion, der Schallverarbeitung im Innenohr und im Hirnstamm.

### **19. Otoakustische Emissionen (OAE)**

Die Messung otoakustischer Emissionen soll zur Beurteilung der präneuronalen Funktion äußerer Haarzellen eingesetzt werden, die bei einer

Schallempfindungsschwerhörigkeit meist primär betroffen sind. Störungen im Sinne einer auditorischen Synaptopathie / auditorischen Neuropathie können durch den Nachweis der OAE bei pathologischer BERA identifiziert werden.

Schallleitungsstörungen behindern den Nachweis der OAE. Als automatisiertes Verfahren werden TEOAE im Neugeborenenhörscreening eingesetzt. Eine frequenzspezifische Bewertung der TEOAE, gerade aber der DPOAE erlaubt darüber hinaus bei unterschiedlicher Sensitivität und frequenzabhängiger Nachweisbarkeit ergänzende Aussagen zur Abschätzung des Hörverlustes.

## **20. Elektrophysiologische Untersuchungsverfahren**

Die elektrophysiologischen Untersuchungsverfahren (Electric Response Audiometry, ERA) sollten bei Verdacht auf Vorliegen einer Schwerhörigkeit durchgeführt werden, wenn die subjektive Audiometrie aufgrund von Komorbidität oder Entwicklungsalter des Patienten nicht ausreichend aussagekräftig ist oder eine retrocochleäre Hörstörung vermutet wird.

### **20.1 Brainstem Evoked Response Audiometry (BERA)**

Die BERA misst die frühen auditorisch evozierten Potentiale (FAEP) der Hörbahn bis einschließlich des Hirnstammes. Sie soll zur Identifizierung der Hörstörung und zur frequenzspezifischen Abschätzung der Hörschwelle eingesetzt werden.



## **Weitere diagnostische Verfahren**

### **21. Sprachentwicklungsdiagnostik und Entwicklungsdiagnostik (unter Mitwirkung von Karen Reichmuth)**

Wenn eine Hörstörung diagnostiziert wurde, soll entwicklungsbegleitend eine Sprachentwicklungsdiagnostik und ggf. eine allgemeine Entwicklungsdiagnostik durchgeführt werden. Grundsätzlich wird dazu auf die Leitlinie „Diagnostik von Sprachentwicklungsstörungen (SES), unter Berücksichtigung umschriebener Sprachentwicklungsstörungen (USES)“ verwiesen (<http://www.awmf.org/leitlinien/aktuelle-leitlinien/II-liste/deutsche-gesellschaft-fuer-phoniatry-und-paedaudiologie-ev.html>).

### **22. Bildgebende Verfahren**

Wenn die Versorgung mit einem Cochlea-Implantat oder einem implantierbaren Hörgerät geplant wird, sollen mithilfe bildgebender Verfahren die individuelle anatomische Situation und eventuell vorhandene morphologische Veränderungen dargestellt werden. Bildgebung soll ebenfalls erfolgen bei Verdacht auf eine Raumforderung (z.B. Vestibularisschwannom) oder Vorliegen einer Fehlbildung.

### **23. Vestibularisdiagnostik**

Eine Vestibularis-Diagnostik mit altersangepassten Verfahren soll durchgeführt werden bei festgestellter sensori-neuraler Hörstörung mit vestibulären Symptomen.

#### **24. Labordiagnostik (Serologie, Immunologie)**

Eine Labordiagnostik ist in der Regel nicht erforderlich. Wenn ein Verdacht auf eine stoffwechselbedingte oder infektiologische Ursache der Hörstörung besteht, sollte sie gezielt eingesetzt werden.

#### **25. Humangenetische Beratung und Diagnostik**

Nach Sicherung der Diagnose einer permanenten Schwerhörigkeit soll eine genetische Anamnese mit Stammbaumaufzeichnung, audiometrischer Untersuchung von Angehörigen und eine humangenetische Beratung und Diagnostik angeboten werden.

#### **26. Interdisziplinäre Kooperation**

Nach Sicherung der Diagnose einer permanenten Schwerhörigkeit richtet sich die weitere differenzialdiagnostische Abklärung nach anamnestischen und klinischen Befunden (HNO, Pädiatrie, Neuropädiatrie, Ophthalmologie und Humangenetik). Ein Long-QT-Syndrom sollte ausgeschlossen werden.

## VII Therapie der Schalleitungsschwerhörigkeit

**Monika Tigges**

### **Überblick**

#### *Konservative Therapieverfahren*

Gehörgangreinigung/Fremdkörperentfernung

Ventilationssysteme mit Nasenballon

#### Operative Therapieverfahren

Paracentese, Paukenröhrchen (+Adenotomie und Tonsillektomie)

Tympanoplastik

Stapesplastik

Gehörgangsplastik

Knochenverankerte Hörgeräte

#### Apparative Therapieverfahren

Knochenleitungshörgeräte (aufliegend, knochenverankert)

Luftleitungshörgeräte

Pädagogische Rehabilitation und interdisziplinäres Vorgehen/Einbeziehen der Eltern

Siehe dazu auch Kapitel VIII.

Die Auswahl der Therapie hängt ab von

Ursache,

Dauer,

Ausmaß der Störung und

Komorbidiät (Grunderkrankung: z.B. Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten, Trisomie 21,

Operationsfähigkeit, Otitis externa, chronische Otitis media,

Sprachentwicklungsverzögerung usw.).

## **27. Gehörgangsfremdkörper**

Bei mechanischer Verlegung des Gehörgangs (Fremdkörper, Cerumen) besteht die Therapie in der Gehörgangreinigung und Fremdkörperentfernung.

## **28. Tubenventilationsstörung**

Bei einem Paukenerguss kann zunächst abgewartet werden. Unterstützend können mechanische Tubenventilationssysteme oder Valsalva-Manöver eingesetzt werden. Für abschwellende Nasentropfen, Mucolytica, Antihistaminika und Steroide wurde kein langfristiger Nutzen belegt.

Bei Persistenz von über 3 Monaten (abhängig von der klinischen Symptomatik auch früher oder später) soll wegen der möglichen Komplikationen eine operative Behandlung erfolgen. Eine Indikation zur frühzeitigen Paukendrainage kann eine unklare Hörsituation sein, um eine weitere Diagnostik zu ermöglichen.

Wenn eine operative Therapie nicht möglich ist, soll der Hörverlust durch Hörgeräte ausgeglichen werden.

## **29. Chronische Otitis media**

Bei einem Cholesteatom (chronische Otitis media epitympanalis) besteht eine absolute Operationsindikation, unabhängig vom Lebensalter. Bei einer chronischen Otitis media mesotympanalis kann eine operative Versorgung (Tympanoplastik) erfolgen.

Wenn eine operative Therapie nicht erfolgt oder nach einer Operation eine relevante Schwerhörigkeit verbleibt, soll der Hörverlust durch Hörgeräte ausgeglichen werden.

### 30. Ohrfehlbildungen

Je nach Ausmaß der beteiligten Strukturen werden verschiedene Typen von Fehlbildungen des Schalleitungsapparates unterschieden. Fehlbildungen, die sich nur auf die Gehörknöchelchen beziehen, werden als kleine Ohrfehlbildungen bezeichnet. Bei darüber hinausgehenden Fehlbildungen (z.B. mit einer zusätzlichen Gehörgangsatresie oder Mikrotie) spricht man von großen Fehlbildungen.

#### 30 a. Große Ohrfehlbildungen

Bei beidseitigem Verschluss des Gehörgangs wird so früh wie möglich mit Knochenleitungshörgeräten versorgt. Der Wechsel auf knochenverankerte Hörgeräte hängt vom Lebensalter und dabei von der Knochendicke im Mastoid ab. Operative Eröffnungen des Gehörgangs können frühestens ab dem 5. Lebensjahr durchgeführt werden. Bei einem einseitigen Gehörgangverschluss sollte ein Hörgerätetrageversuch durchgeführt werden.

#### 30 b. Kleine Ohrfehlbildungen

Bei Mittelohrfehlbildungen wird der Hörverlust durch Hörgeräte ausgeglichen. Eine spätere operative Korrektur mit Hörverbesserung ist anzustreben.

### 31. Traumatische Ursachen

Bei Verletzungen des Trommelfells ist meist eine Abdeckung der Perforation ausreichend. Abhängig von der Größe des Defektes kann eine Deckung der Perforation durch eine Tympanoplastik erforderlich sein. Bei Verdacht auf Ossiculaverletzung ist eine Tympanoskopie erforderlich.

## **VIII. Therapie der Schallempfindungsschwerhörigkeit**

**Monika Tigges und Annerose Keilmann (unter Mitwirkung von Karen Reichmuth)**

### **32. Akut aufgetretene Schallempfindungsschwerhörigkeiten**

Bei akut aufgetretener Schallempfindungsschwerhörigkeit und akuter Verschlechterung der Hörleistung bei vorbestehenden Hörverlusten sollen zunächst spezifische Ursachen eruiert (z.B. CMV-Infektionen, ototoxische Substanzen, Perilymph-Fistel, erweiterter Aquäduktus endolymphaticus, Borreliose) und, sofern möglich, gezielt therapiert werden. Bei akuter Ertaubung soll eine Tympanoskopie zur Abklärung der Ursache erfolgen.

Zur Therapie der akut aufgetretenen idiopathischen Schallempfindungsschwerhörigkeit (Hörsturz) kann aufgrund mangelnder Evidenz keine konkrete Empfehlung gegeben werden. Es wird auf die Leitlinie „Hörsturz“ der Deutschen HNO-Gesellschaft verwiesen.

### **33. Beidseitige persistierende Schallempfindungsschwerhörigkeit**

Liegt nach der Diagnostik eine beidseitige persistierende Schallempfindungsschwerhörigkeit vor, dann soll unverzüglich die Versorgung mit Hörgeräten, in der Regel mit zwei Hinter-dem-Ohr-Geräten erfolgen, um die Hörbahnreifung in den kritischen Phasen der Hör-Sprach-Entwicklung zu stimulieren.

### **34. Vorgehen zur Hörgeräteversorgung**

Zu den technischen Voraussetzungen gehört eine eingehende Hörschwellenbestimmung. Die Einstellung der Hörgeräte sollte mittels Messung der Gehörgangsresonanz beider Seiten und in-situ-Messungen mit den Hörgeräten erfolgen. Es sollen mehrere Hörgeräte vergleichend angepasst werden. Davon kann bei Säuglingen abgewichen werden. Die Eltern sollen in den Anpassungsprozess

einbezogen werden. Die Anpassung einer drahtlosen Übertragungsanlage (FM-Anlage) sollte erfolgen.

### **35. Überprüfung der Hörgeräteversorgung**

Je nach dem Entwicklungsalter des Kindes und der Art der Hörstörung soll eine fachärztliche Überprüfung der Hörgeräteversorgung mittels Aufblähkurven mit Unbehaglichkeitsschwelle, Kindersprachaudiometrie im Freifeld mit und ohne Störgeräusch, Messung des Richtungsgehörs, Lautheitsskalierung und Verhaltensbeobachtungen erfolgen. Die Hörgeräteversorgung bei Kindern soll als Prozess angesehen werden. Je jünger das betroffene Kind und je unsicherer die audiometrischen Daten, desto kürzer soll das Kontrollintervall gewählt werden.

### **36. Hörgeräteversorgung bei geringgradiger Schwerhörigkeit**

Geringgradige Hörstörungen können bei Kindern größere Auswirkungen haben als bei Erwachsenen. Bei Hörschwellen zwischen 25 und 30 dB können Hörgeräteversorgungen jedoch frühestens zum Ende des ersten Lebensjahres erwogen werden.

### **37. Interdisziplinäres Vorgehen, Einbeziehung der Eltern**

Elementare Bestandteile der Therapie sind die Beratung der Eltern zur Ätiologie und Prognose der Hörstörung, zum richtigen Umgang mit dem schwerhörigen Kind, zu Bewältigungsstrategien, zu technischen Fragen, wie der Hörgerätegebrauchsschulung, und die fachspezifische pädagogische Förderung, wie auch die Abstimmung mit den betreuenden Sonderpädagogen und Therapeuten. Die wesentlichen Faktoren für eine erfolgreiche Sprachentwicklung sind neben der Früherkennung und frühen technischen Versorgung nach UNHS ein früher Interventionsbeginn und Förderkonzepte, die ein hohes Maß an Elternbeteiligung beinhalten.

### **38. Weiterführende Maßnahmen**

Bei Kindern mit Entwicklungsverzögerungen und Verhaltensauffälligkeiten sollen frühzeitig entsprechende zusätzliche therapeutische Maßnahmen eingeleitet werden.

Bei hörgeschädigten Kindern ist häufig mit zusätzlichen Beeinträchtigungen zu rechnen. Bei Kindern mit Entwicklungsverzögerungen und Verhaltensauffälligkeiten sind entsprechende zusätzliche therapeutische Maßnahmen wie z.B. Sprachtherapie, Ergotherapie, Psychomotorik u.a. erforderlich.

### **39. Einseitige Schwerhörigkeit**

Auch bei einer einseitigen Schwerhörigkeit sollte eine Hörgeräteversorgung angeboten werden.



## **IX. Cochlea-Implantat (CI) -Versorgung**

**Annerose Keilmann, Antoinette am Zehnhoff-Dinnesen, Arne Knief und Karen Reichmuth**

Ziel einer frühzeitigen Cochlea-Implant-Versorgung bei Kindern ist eine erfolgreiche Kommunikationsfähigkeit mithilfe von Lautsprache und ein offenes Sprachverstehen bis hin zu altersgerechten rezeptiven und expressiven Sprachleistungen.

Grundsätzlich wird auf die Leitlinie „*Cochlea-Implant-Versorgung einschließlich zentral-auditorische Implantate*“ der Deutschen Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde, Kopf-und Hals-Chirurgie verwiesen (Lenarz und Laszig 2012). In der vorliegenden Leitlinie werden, die für die Versorgung von Kindern spezifischen Aspekte vertieft.

Das Cochlea-Implantat (CI) ermöglicht hochgradig, an Taubheit grenzend schwerhörigen und gehörlosen Kindern, die von Hörgeräten auch bei adäquater Hör-/Sprachförderung nicht ausreichend profitieren können, sich akustisch zu orientieren, Sprachsignale zu erfassen und für die eigene Sprachentwicklung zu nutzen.

Durch die Weiterentwicklung der Hörgeräte und der Cochlea-Implantate wird heute ein besseres Hören und Sprachverstehen mit beiden Technologien erreicht. Die Grenze zwischen beiden Vorgehensweisen hat sich seit der Einführung der Cochlea-Implantate zu geringeren Hörverlusten hin verschoben.

### **40. Audiologische Indikation**

Wenn ein Kind von einer optimalen Hörgeräte-Versorgung verbunden mit Frühförderung für das Verstehen von Lautsprache nicht ausreichend profitiert, soll eine Cochlea-Implant-Versorgung erwogen werden.

Bei der CI-Indikation bei Säuglingen und Kleinkindern soll das mit optimaler Hörgeräteversorgung erreichte Hören und Verstehen mit dem voraussichtlich nach CI-Versorgung erreichbaren verglichen werden.

#### **41. Zeitpunkt der Implantation**

Um die Hörbahnreifung zu verbessern, soll eine Cochlea-Implant-Versorgung bei gesicherter Indikation nach vorausgegangener optimaler Hörgeräte-Versorgung bei angeborener hochgradiger, an Taubheit grenzender Schwerhörigkeit oder Gehörlosigkeit so früh wie möglich veranlasst werden. Der Eingriff ist ab dem 6. Lebensmonat durchführbar, in Einzelfällen, sofern es die individuelle Situation erlaubt, auch früher.

Nach bakterieller Meningitis droht in einem nicht unerheblichen Prozentsatz ein Verlust des Hörvermögens und eine obliterierende Labyrinthitis, die eine Insertion der Elektrode deutlich erschweren oder verhindern kann. Hier soll die Indikationsstellung unverzüglich geprüft und die entsprechende audiologische und neuroradiologische Diagnostik zeitnah durchgeführt werden.

Bei älteren Kindern und Jugendlichen mit kongenitaler prälingualer hochgradiger, an Taubheit grenzender Schwerhörigkeit oder Gehörlosigkeit kann die Cochlea-Implant-Versorgung erwogen werden. Das zu erwartende individuelle Habilitationsergebnis ist variabel und es steht mit dem Beginn der Hörerfahrung und der lautsprachlichen Förderung im Zusammenhang.

Bei erworbener hochgradiger, an Taubheit grenzender Schwerhörigkeit oder Gehörlosigkeit sollte der Eingriff so früh wie möglich durchgeführt werden.

#### **42. Ätiologie**

Für die Indikationsstellung ist die Ursache der peripheren Hörstörung nicht von ausschlaggebender Bedeutung. Der Habilitationserfolg kann jedoch in Abhängigkeit von der Ätiologie variieren.

### **43. Kontraindikationen**

Kontraindikationen bestehen bei einer Aplasie der Cochlea, einer Hörnerventaubheit, sowie fehlenden Habilitations-/ Rehabilitationsfähigkeiten und –voraussetzungen.

Eine auditorische Synaptopathie/Neuropathie stellt keine Kontraindikation dar.

### **44. Mehrfachbehinderung**

Bei Mehrfachbehinderung kann eine modifizierte Zielsetzung formuliert werden, die sich an den individuellen Entwicklungsvoraussetzungen des Kindes orientieren soll.

Die Möglichkeit der positiven Beeinflussung von Lebensqualität und gesellschaftlicher Teilhabe stehen als Erfolg im Vordergrund.

## **Präoperative Diagnostik**

### **45. Anamnese**

Vor einer weiterführenden audiologischen Diagnostik soll eine ausführliche Anamnese einschließlich Familienanamnese erfolgen. Dabei steht bei Kindern die sorgfältige Fremdanamnese über die Eltern oder Angehörige im Vordergrund.

### **46. Klinische Untersuchung**

Die allgemeine körperliche Voruntersuchung dient der Überprüfung der Narkosefähigkeit. Der Mittelohrstatus soll sorgfältig erhoben werden, Mittelohrprozesse und ihre Ursachen sollten vor der Cochlea-Implant-Versorgung saniert werden (siehe auch Abschnitt 43. Kontraindikationen und Kapitel VI). Immer soll eine augenärztliche Untersuchung veranlasst werden. Die Indikation weiterer konsiliarischer Untersuchungen soll abhängig vom Abklärungsbedarf des Einzelfalls gestellt werden (siehe auch Abschnitt VI.9.).

#### **47. Subjektive Audiometrie**

Vor einer Cochlea-Implantat-Versorgung sollen altersspezifische subjektive pädaudiologische Tests eingesetzt werden (siehe Kapitel VI. Diagnostik).

#### **48. Objektive Audiometrie**

Vor einer Cochlea-Implant-Versorgung sollen altersspezifische objektive pädaudiologische Tests eingesetzt werden (siehe Kapitel VI. Diagnostik). Eine frequenzspezifische Schwellenobjektivierung sollte durchgeführt werden. Die Elektrocochleographie kann zur Differentialdiagnose sinnvoll sein.

#### **49. Bildgebende Verfahren**

Präoperativ sollen eine hochauflösende Kernspintomographie von Felsenbein und Kleinhirnbrückenwinkel und eine hochauflösende Computertomographie des Felsenbeins durchgeführt werden.

#### **50. Vestibularisdiagnostik**

Eine Vestibularisdiagnostik sollte als Stuserhebung versucht werden, gegebenenfalls als thermische Prüfung unter der Videookulogramm-Brille. Das "Minimized rotational vestibular testing" kann bei kleinen Kindern als einfach durchzuführende Untersuchungsmethode u.a. zur Erkennung von Kindern mit Usher-I-Syndrom genutzt werden. Eltern sind präoperativ über eine mögliche Vestibularisschädigung durch die Cochlea-Implant-Versorgung aufzuklären. Im Falle einer Vorschädigung sollte zunächst die vestibulär schwächere Seite implantiert werden.

### **51. Psychologische und neuropädiatrische Untersuchung**

Vor einer Cochlea-Implant-Versorgung soll die allgemeine Entwicklung des Kindes beurteilt werden. Hierzu sollte eine Erhebung des neuropädiatrischen und entwicklungspsychologischen Status des Kindes erfolgen.

### **52. Elternberatung**

Vor einer Cochlea-Implantat-Versorgung sollen die Eltern über das Cochlea-Implantat, die verfügbaren Systeme, alternative Versorgungsformen, die Operation und Wundheilungsphase, Risiken und mögliche Komplikationen, Inhalte und zeitlichen Ablauf der rehabilitativen/rehabilitativen Maßnahmen, sowie die Bedeutung der aktiven Mitarbeit der Eltern beraten werden.

### **53. Untersuchung des Sprachstatus**

Präoperativ soll der Sprachstatus erhoben werden. Dabei sollte ein Untersuchungsinventar eingesetzt werden, das altersspezifisch Kommunikationsfähigkeit, basale spracherwerbsrelevante Fähigkeiten, sowie vorsprachliche und sprachliche rezeptive und expressive Leistungen erfasst.

### **54. Kooperation mit Sonderpädagogen**

Bei der Indikationsstellung soll die versorgende Einrichtung mit den beteiligten Pädagogen und Therapeuten kooperieren. Die Eltern sollen über alternative Formen des Erwerbs von Kommunikationskompetenz informiert werden. (siehe Abschnitt 57. Habilitation/ Rehabilitation)

## **55. Intraoperative Diagnostik**

Zur Beurteilung von Lage und Funktionsfähigkeit des CI sollen intraoperativ die Messung der Elektrodenimpedanzen und die Messung der elektrisch evozierten Summenaktionspotentiale des Hörnerven (ECAP, auch genannt: Auditory Nerve Response Telemetry (ART) oder Neural Response Imaging (NRI) oder Neural Response Telemetry (NRT)) durchgeführt werden. Ergänzend können elektrisch ausgelöste Stapediusreflexe und die elektrisch evozierten Hirnstamm-Potentiale (E-BERA) eingesetzt werden. Die Ergebnisse dieser Messungen können auch für die ersten Anpassungen verwendet werden.

Die korrekte Insertion des Elektrodenstrangs sollte durch eine digitale Volumetomographie oder eine Computertomographie überprüft werden. Zur Vermeidung von Facialisschäden sollte ein intraoperatives Monitoring durchgeführt werden.

## **Postoperative Maßnahmen**

## **56. Sprachprozessoreinstellung und technische Kontrolle**

Die Messungen der Stimulationsstärken und –parameter sollten durch kindgerechte und angemessene subjektive Verfahren und Beobachtungen des Kindes erfolgen. Zur Ergänzung können elektrisch evozierte Summenaktionspotentiale (ECAP) hinzugezogen werden, wobei eine Überstimulation während der Messung vermieden werden muss. Bei nicht kooperationsfähigen Kindern oder ausbleibender körperlicher Reaktion (z.B. bei Mehrfachbehinderungen) sollten die elektrisch evozierten Summenaktionspotentiale gemessen werden.

Die technische Funktionsfähigkeit des Cochlea-Implantats soll durch die Messung der Elektrodenimpedanzen und die Kontrolle der externen Teile überprüft werden.

Die Anpassung sollte sich an der Hör- und Sprachentwicklung und den Ergebnissen der Audiometrie (Sprachaudiometrie und Aufblähkurve) orientieren. Nach der Neuanpassung der Parameter sollte eine Audiometrie durchgeführt werden.

Die Sprachprozessoreinstellung bei bilateraler Versorgung gestaltet sich aufwändiger als bei monauraler Versorgung, da die beiden Sprachprozessoren nicht nur eingestellt, sondern auch auf einander abgestimmt werden müssen.

### **57. Habilitation/ Rehabilitation**

Eine Hör- und Sprachhabilitation/ Rehabilitation soll kontinuierlich und initial mit hoher Intensität unter Einbeziehung der Eltern und der Pädagogen/ Sprachtherapeuten am Heimatort gewährleistet werden. Postoperativ sollen die schrittweise Anpassung des Sprachprozessors und regelmässige technische Kontrollen sowie die Hör-Sprachtherapie nach den Kriterien der hörgereichten Förderung erfolgen. Von grundlegender Bedeutung sind eine hohe Beteiligung der Eltern am Habilitationsprozess und die Optimierung der Eltern-Kind-Interaktion.

### **58. Evaluation**

Der Qualitätssicherung dient eine Ergebnisevaluation bezüglich der Hör- und Sprachentwicklung und der Lebensqualität nach CI. Die Untersuchungsmaterialien, die einen multizentrischen Vergleich der Entwicklungsverläufe Cochlea-implantierter, Hörgeräte-versorgter und normalhörender Kinder erlauben, sollten weiterentwickelt, validiert und normiert werden.

### **59. Komplikationen/Nebenwirkungen**

Prinzipiell handelt es sich um einen komplikationsarmen Eingriff, dessen Risiken die einer Mittelohroperation nicht übersteigen.

Zu den möglichen Komplikationen einer CI-Operation zählen

- Infektionen des Mittelohres (mögliche Ausbreitung in Richtung Innenohr und Liquorraum mit den Gefahren von Meningitis, Obliteration des Innenohres, mögliche Schädigung der afferenten Nervenfasern)

- Wundheilungsstörung
- Schwindel
- Facialisschädigung
- Störung des Geschmackssinnes
- Tinnitus
- Verlust eines eventuell vorhandenen Restgehörs
- Technische Komplikationen und Implantatdefekte
- Selten kann es zu einer langfristigen Verschlechterung der elektrischen Stimulierbarkeit kommen, z.B. infolge progredienter Ossifikation der Hörschnecke nach Meningitis
- Elektrodenfehlage
- Unerwünschte Stimulationseffekte anderer Hirnnerven
- Unverträglichkeit auf Materialien des Implantates
- Liquorfistel
- Hämatome

Im Zusammenhang mit der Cochlea-Implant-Versorgung soll prophylaktisch eine Impfung gegen Erreger erfolgen, die eine Otitis media und eine konsekutive bakterielle Meningitis verursachen können. Eine postoperative Otitis media bedarf der unmittelbaren antibiotischen Behandlung.

### **60. CI und kontralaterales Hörgerät (Bimodale Versorgung)**

Kinder mit CI können von einer kontralateralen Hörgeräteversorgung profitieren. Nach einer Cochlea-Implant-Versorgung sollte das kontralaterale Hörgerät weiter angeboten werden. Beide Geräte sollten auf einander abgestimmt werden.



### **61. Bilaterale CI-Versorgung**

Bei beidseitiger Indikation soll eine beidseitige Versorgung erfolgen. Bei bestehender einseitiger CI-Versorgung sollte auch die zweite Seite versorgt werden, sofern die Voraussetzungen erfüllt sind.

### **62. Elektroakustische Stimulation**

Bei bestehendem und stabilem Restgehör im Tieftonbereich kann versucht werden, durch spezielle operative Maßnahmen und Verwendung geeigneter Implantatsysteme dieses Restgehör zu erhalten. Die Stimulation erfolgt postoperativ dann sowohl elektrisch als auch akustisch.

### **63. Cochlea-Implant-Versorgung bei einseitiger Gehörlosigkeit**

Für Kinder liegen keine belastbaren Daten im Hinblick auf eine Cochlea-Implant-Versorgung bei einseitiger Gehörlosigkeit vor. Die Studien bei erwachsenen Patienten zeigen eine Verbesserung der subjektiven Hörqualität, des Richtungshörens, in unterschiedlicher Ausprägung im Sprachverstehen und der Sprachdiskrimination im Störgeräusch. Da sich diese Vorteile mit denen der bilateral gegenüber den unilateral implantierten, beidseits ertaubten Kindern überschneiden, halten wir die Ergebnisse der Erwachsenen-Studien auf die Situation auch bei Kindern für übertragbar. In der individuellen Situation ist das Verhältnis von möglichem Nutzen und möglichem Schaden abzuwägen.

**Verfahren zur Konsensbildung:**

Strukturierte Konsensusfindung im Rahmen einer multidisziplinären  
Konsensuskonferenz

**Im Auftrage der DGPP herausgegeben von**

Prof. Dr. med. Sibylle Brosch, Priv.- Doz. Dr. med. Wolfgang Delb, Kaiserslautern;  
Prof. Dr. med. Annerose Keilmann, Mainz; Prof. Dr. med. Peter Kummer, Regensburg;  
Prof. Dr. med. Monika Tigges, Karlsruhe, Prof. Dr. med. Antoinette am Zehnhoff-  
Dinnesen, Münster; Dr. rer. medic. Arne Knief, Münster.

**Methodische Begleitung:**

Prof. Dr. med. I. Kopp, Arbeitsgemeinschaft der wissenschaftlichen Medizinischen  
Fachgesellschaften, Ständige Kommission Leitlinien, Marburg.

**Mitherausgebende und am Konsensusverfahren beteiligte Experten und  
Fachgesellschaften:**

| Name                               | Fachgesellschaft/Organisation  |
|------------------------------------|--|
| Dr. med. Inken Brockow             | Deutsche Gesellschaft für Kinder und Jugendmedizin                                     |
| Dr. med. Friederike Feldhusen      | Deutscher Berufsverband der Fachärzte für Phoniatrie und Pädaudiologie                 |
| Gudrun Fischer                     | Berufsverband Deutscher Hörgeschädigtenpädagogen                                       |
| Prof. Dr. Sebastian Hoth           | Arbeitsgemeinschaft Deutschsprachiger Audiologen,<br>Neurootologen und Otolgen (ADANO) |
| Prof. Dr. rer. nat. Sebastian Hoth | Deutsche Gesellschaft für Audiologie   |
| Susanne Keppner                    | Berufsverband Deutscher Hörgeschädigtenpädagogen                                       |
| Dr. med. Burkhard Lawrenz          | Berufsverband der Kinder- und Jugendärzte  |
| Dr. med. Uta Nennsstiel-Ratzel     | Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin                                    |

|                                  |  |
|----------------------------------|--|
| Prof. Dr. med. Peter K. Plinkert | Deutsche Gesellschaft für HNO-Heilkunde, Kopf- und Halschirurgie       |
| Dipl.-Log. Karen Reichmuth       | Deutscher Bundesverband der Logopäden                                  |
| Dr. med. Wolfgang Reuter         | Deutscher Berufsverband der Fachärzte für Phoniatrie und Pädaudiologie |
| Dr. med. Gerald Gronke           | Deutscher Berufsverband der HNO-Ärzte e.V.                             |

**Für die Herausgeber:**

PD Dr. med. Wolfgang Delb

HNO-Kooperation Südwestpfalz

Pfaffplatz 10

67655 Kaiserslautern

Tel: 0631 310 7880; Fax: 0631 31078813;

E-Mail: wolfgang.delb@hno-kaiserslautern.de

**Erstellungsdatum:**

09/2013

Letzte Überarbeitung: 09/2013

Nächste Überprüfung geplant: 2017