

Aus der Klinik und Poliklinik für Hals-, Nasen- und Ohrenkrankheiten,

plastische und ästhetische Operationen

der Universität Würzburg

Direktor: Professor Dr. med. Dr. h.c. Rudolf Hagen



Sensitivitätsstudie zum Neugeborenen-Hörscreening mit dem BERAphon®

Inaugural – Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde der

Medizinischen Fakultät

der

Julius-Maximilians-Universität Würzburg

vorgelegt von

Sofía Beatriz Hofmann

aus Puebla, Mexiko

Würzburg, Mai 2012

Referent: APL-Prof. Dr. med. / E.T. Wafaa Shehata-Dieler

Koreferent: Priv.-Doz. Dr. med. Wirbelauer Johannes

Dekan: Prof. Dr. med. Matthias Frosch

Tag der mündlichen Prüfung: 20. Februar 2013

Die Promovendin ist Zahnärztin.

Meinen lieben Eltern
Myriam und Oskar,
meinem Bruder Bernard
und Michael
in Liebe und Dankbarkeit gewidmet.

Inhaltsverzeichnis

Seite

Abkürzungen

1. Einleitung.....	1
1.1 Einführung.....	1
1.2 Einführung des universellen Neugeborenen-Hörscreenings in Deutschland.....	3
1.3 Spezifität und Sensitivität des BERA-basierten Screenings.....	8
1.4 Angestrebte Ziele.....	9
2. Grundlagen.....	10
2.1 Physiologie des Hörens.....	10
2.2 BERA-Messtechnik: Brainstem Evoked Response Audiometry.....	12
3. Material und Methoden.....	15
3.1 Material und Methoden des Neugeborenen-Hörscreenings.....	15
3.1.1 Stichprobe Neugeborene.....	16
3.1.2 Screening Gerät BERAphon® und MB 11.....	17
3.1.3 Neugeborenen-Hörscreening an der Universität Würzburg	19
3.2 Material und Methoden zur Erfassung der Sensitivität	22
3.2.1 Kinderkollektiv der Fragebögen.....	22
3.2.2 Instrumente der Befragung: Würzburger und LittleARS Fragebogen....	22
3.2.3 Durchführung der Befragung.....	27
3.3 Methoden der Statistik.....	28
4. Ergebnisse.....	31
4.1 Ergebnisse des Neugeborenen-Hörscreenings.....	31
4.2 Ergebnisse der Sensitivitätsstudie.....	34
4.2.1 Antworten und Rücklaufquote der Befragung.....	34

4.2.2	Angaben zu der Population der Sensitivitätsstudie.....	35
4.2.3	Allgemeine und Sprachliche Entwicklung.....	37
4.2.4	Vergleich der Screeningergebnisse mit der Antwort der Eltern: Ermittlung der Sensitivität.....	39
4.2.5	Auswertung des LittleEARS-Hörfragebogens.....	42
4.2.6	Korrelation der Ergebnisse beider Fragebögen.....	44
5.	Diskussion.....	45
5.1	Das Screeningmodell.....	45
5.2	Diskussion der Ergebnisse.....	48
5.2.1	Ergebnisse des Neugeborenen-Hörscreenings.....	48
5.2.2	Spezifität und Sensitivität.....	50
5.2.3	Rücklaufquote der Befragung	53
5.2.4	Sprachentwicklung.....	54
5.2.5	LittleEARS-Hörfragebogen.....	55
5.3	Schlussfolgerung.....	57
6.	Zusammenfassung.....	58
7.	Literaturverzeichnis.....	60
8.	Anhang.....	73

Danksagung

Curriculum Vitae

Abkürzungen

[K ⁺]	Konzentration der Kaliumionen
aABR	automatisierte Ableitung/Auswertung von auditorisch evozierten Hirnstammpotenzialen
ABEP	Auditory brainstem evoked potential
AEP	auditorisch evozierte Potenziale
a-TEOAE	automatische Auswertung von transitorisch evozierten otoakustischen Emissionen
BAEP	Brainstem auditory evoked potential
BERA	Brainstem evoked response audiometry
CI	Cochlea Implantat
ECDC	European Consensus Development Conference
ECMO	Extracorporeal membrane oxygenation
EEG	Elektroenzephalogramm
FAEP	Früh akustisch evozierte Potenziale
FK	Universitäts-Frauenklinik Würzburg
G-BA	Gemeinsamer Bundesausschuss
GKV	Gesetzliche Krankenversicherung
H ₀	Nullhypothese
H ₁	Alternativhypothese
IKKNHS	Interdisziplinäre Konsensuskonferenz Neugeborenen – Hörscreening
IQWiG	Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit des Gesundheitswesens
JCIH	Joint Committee on Infant Hearing
KIS	Krankenhausinformationssystem
LGL	Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit
MAEP	mittlere AEP
MRT	Magnetresonanztomographie (Kernspintomographie)
nHL	normal Adult Hearing Level
NHS	Neugeborenen-Hörscreening
OAE	otoakustische Emissionen
OP	Operation
SAEP	späte AEP
SAP	Summenaktionspotenzial
SD	Standard Deviation (Standardabweichung)

SEM	Standard Error of the Mean (Standardfehler des Mittelwerts)
SFAEP	sehr frühe AEP
SSAEP	sehr späte AEP
TEOAE	transitorisch evozierte otoakustische Emissionen
U2	zweite Vorsorgeuntersuchung eines Neugeborenen zwischen dem 3. und 10. Tag

1. Einleitung

1.1 Einführung

Die ersten beiden Lebensjahre sind für die Entwicklung des Hörsinns von äußerster Bedeutung. Im zweiten Trimenon der Schwangerschaft erreichen akustische Signale als Hörereignisse das ausgebildete Innenohr des Fötus. Bereits in diesem Entwicklungsstadium nimmt der Fötus den Klang der mütterlichen Stimme über die Knochenleitung wahr und baut eine sprachliche Verbindung zur Mutter auf [Hildmann 2008]. Bis zum Ende des ersten Lebensjahres ereignen sich wichtige physiologische Prozesse in der Reifung der Hörbahn, welche unabdingbar sind für eine normale auditive Wahrnehmung. Fehlt eine adäquate Stimulation, so können „vorprogrammierte neuronale Strukturen ihre Funktionsspezifität irreversibel verlieren bzw. nicht ausreichend manifestieren“ [Diller 2006, S. 221]. Dies hat eine verzögerte oder ausbleibende Hörentwicklung und damit auch eine verzögerte oder reduzierte Entwicklung der Sprache zur Folge. Verbunden mit emotionalen und sozialen Störungen kann die kognitive oder intellektuelle Bildung beschränkt sein [Hildmann 2008, McCann et al. 2009].

Die Prävalenz einer permanenten Hörstörung liegt bei 1 bis 3 pro 1000 Geburten in Industrieländern [Finckh-Krämer et al. 2000, NIH Consensus Statement 1993, Watkin 1996, Adian et al. 1999, Mehra et al. 2009, Ehrenberg et al. 1999, Vohr et al. 2008]. Bei Neugeborenen mit Risikofaktoren erhöht sich die Prävalenz einer Hörstörung 10- bis 50-fach [Watkin 1996, Meyer 1999].

In einem Kommentar zum aktuellen Stand der Richtlinien einer Frühuntersuchung des Hörvermögens aus dem Jahr 2007 des Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) werden Risikofaktoren, die mit einer permanent kongenitalen, spät-einsetzenden oder progressiven Hörminderung im Kindesalter assoziiert sein können, genannt:

JCIH 2007: Risikofaktoren für Neugeborene

1. Bedenken in Bezug auf Hörvermögen, Sprache, Entwicklungsverzögerung des Kindes
2. Vorkommen vererbter kindlicher Hörstörungen in der Familie
3. Betreuung auf der Neugeborenen-Intensivstation für 5 Tage oder länger, oder nachfolgende Interventionen ohne Bedeutung der Dauer: Extrakorporale Membranoxygenierung (ECMO), Beatmung, Ototoxische Medikation (Aminoglykoside), Schleifendiuretika (Furosemid / Lasix®)
4. In-Utero-Infektionen, wie Zytomegalie, Herpes, Röteln, Syphilis, Toxoplasmose
5. Kraniofaziale Anomalien, einschließlich morphologische Veränderung der Pinna, des Gehörganges und des Schläfenbeins
6. Stigmata oder andere Befunde, die auf ein mit Hörverlust assoziiertes Syndrom hinweisen
7. Postnatale Infektion assoziiert mit Schallempfindungsschwerhörigkeit, Infektionen mit Herpes- und Varizella-Zoster-Viren sowie Meningitiden
8. Kopftrauma, besonders Schläfenbein- oder Schädelbasisfraktur
9. Chemotherapie

Tab. 1.1 Risikofaktoren, die mit einer permanent kongenitalen, spät-einsetzenden, oder progressiven Hörminderung im Kindesalter assoziiert sein können [JCIH 2007].

Angeborene Hörstörungen zählen somit zu den häufigsten Sinnesbehinderungen bei Neugeborenen. Hyperthyreose (1:3500) oder Phenylketonurie (1:10000) treten zwar seltener auf, Screeningverfahren dafür sind jedoch im Leistungskatalog der Krankenkassen existent [Hildmann 2008].

Die Plastizität, die Sensitivität und das Wachstum des Zentralnervensystems ist in den ersten Lebensjahren eines Menschen so groß und beeinflussbar wie in keiner anderen Phase seines Lebens [Diller 2006]. Werden Hörminderungen früh erkannt, so stehen alle Türen offen für eine positive Beeinflussung. Da angeborene Hörstörungen relativ häufig vorkommen und der Erfolg der Hör- und Sprachentwicklung des Kindes mit dem Zeitpunkt der Diagnose und Therapie in Verbindung steht [Diller 2006, Hildmann 2008], ist ein generelles Neugeborenen-Hörscreening in den ersten Lebenstagen eines Kindes von großer Bedeutsamkeit. Aus diesem Grund wurde am 19.06.2008 vom Gemeinsamen Bundesausschuss (G-BA) durch eine Änderung der *Kinderrichtlinien* ein flächendeckendes Neugeborenen-Hörscreening deutschlandweit ab dem 01.01.2009 als Kassenleistung eingeführt [G-BA 2008].

1.2 Einführung des universellen Neugeborenen-Hörscreenings in Deutschland

Am 15. und 16. Mai 1998 versammelt sich ein internationales Expertenteam auf der *European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening* in Mailand, um Stellung zu den verschiedenen Erkenntnissen zu nehmen, die sich bis zu diesem Datum aus Projekten zum Neugeborenen-Hörscreening herauskristallisiert hatten und verabschiedet ein Europäisches Konsensuspapier [Ptok 1998].

Erstmals wird die bleibende kindliche Hörschädigung als „beidseitiger permanenter Hörverlust > 40 dB gemittelt über die Frequenzen 0,5, 1, 2 und 4 kHz“ [Ptok 1998, S. 229] einheitlich definiert. Diese Definition bietet eine Basis für weitere Studien und Screeningprojekte.

Als weiterer wichtiger Punkt dieser Konferenz wurde die Qualitätssicherung des Neugeborenen-Hörscreening-Programmes thematisiert. Demnach „schließt die Qualitätskontrolle die Ausbildung des Personals sowie die Überwachung der Ergebnisse ein“ [Ptok 1998, S 230]. Bemerkenswert ist, dass die europäische Konsensuskonferenz bereits zu diesem Zeitpunkt dazu aufgefordert hat, ein universelles Neugeborenen-Screening in den Ländern der europäischen Gemeinschaft einzuführen.

Das Deutsche Konsensuspapier 4.0, welches während des Kongresses „Neugeborenen-Hörscreening“ im September 2002 verabschiedet wurde, begrüßt die Leitlinien des Europäischen Konsensus und erkennt sie uneingeschränkt an. Weiterhin bezieht es die Anregungen des Joint Committee on Infant Hearing [JCIH 2000] mit ein und stellt Forderungen, die ein universelles Hörscreening erfüllen soll [Deutsches Konsensuspapier 4.0 2002].

2003 legt die *interdisziplinäre Konsensuskonferenz Neugeborenen-Hörscreening* (IKKNHS) die Grundlagen für das Neugeborenen-Hörscreening (Standard of Care) fest und setzt sich zum Ziel, „eine bundeseinheitliche Durchführung und Finanzierung des Neugeborenen-Hörscreenings vorzubereiten“ [IKKNHS 2003; S. 2].

„Das Neugeborenen-Hörscreening ist ebenso wie das endokrinologische und das metabolische Screening eine medizinische Komplexleistung, die nur in integrierten Versorgungsstrukturen zum gewünschten Gesamterfolg führen kann.“ [IKKNHS 2003; S. 1] Aus diesem Grund und nach Anlehnung an alle internationalen Richtlinien und Konventionen soll die Ausführung und die Übernahme der Kosten des Screenings nach

genau definierten Vorschriften erfolgen. Zur Überprüfung der Screeningqualität sollen die Erfassungsraten, Kontrollraten, Ergebnisse der Konfirmationsdiagnostik, die Therapie der betroffenen Kinder, der Therapieerfolg sowie die Effektivitätsnachweise dokumentiert werden [IKKNHS 2003].

Die IKKNHS äußerte sich zu acht Grundfragen des Screenings [IKKNHS 2003]:

1. Neugeborenen-Hörscreening: ja oder nein

Eine Hörminderung kann die Sprach- und Sozialkompetenz sowie die persönliche Entwicklung erschweren. Da verschiedene Studien die Durchführbarkeit eines Hörscreenings bereits belegen und das Neugeborenen-Hörscreening die Möglichkeit schafft, angeborene Hörminderungen in den ersten Lebensstagen zu entdecken und den Therapieansatz zu beschleunigen, bestand Übereinstimmung, die Einführung des Screenings anzuregen.

2. Generelles Hörscreening oder Risiko-Hörscreening

Es soll ein generelles Hörscreening eingeführt werden, da ein nur auf Risikokinder beschränktes Screening lediglich 30 bis 50 % der Kinder mit einer Hörminderung ermittelt.

3. Einseitiges oder beidseitiges Hörscreening

Ein beidseitiges Hörscreening wird bevorzugt, da der Mehraufwand gering ist und eine einseitige Hörminderung die räumliche Hörleistung, wie auch die Sozialkompetenz beeinträchtigen kann.

4. Screening-Zeitpunkt

Es wird empfohlen, das Screening klinikbasiert und in den ersten Lebensstagen durchzuführen.

5. Methodik: AABR oder OAE

Otoakustische Emissionen (OAE) werden als einfache Messmethode dargestellt, die laut der IKKNHS im Vergleich zur Messung mit AABR (automatisierte Ab-

leitung/Auswertung von auditorisch evozierten Hirnstammpotenzialen) zeitsparend, günstiger sowie geringer im Materialverbrauch sein soll.

Als Nachteil der Messung mit OAE wird die hohe Kontrollrate in den ersten Lebensstagen genannt. Der Screening-Zeitpunkt soll aber aufgrund der Verkürzung der Liegedauer nach unkomplizierter Geburt früh eintreten:

„Es muss eigens geprüft werden, wie Durchführbarkeit, Aufwand und Kosten der OAE-Untersuchungen bei frühem Screening mit dann zu erwartenden höheren Recallzahlen zu bewerten sind.“ [IKKNHS 2003, S. 3]

6. Nachteile des Screenings

Als potenzieller Nachteil wird die Verunsicherung der Eltern bei hohen Kontrollzahlen und *falsch-positiven* Ergebnissen genannt. Aus dieser potenziellen Verunsicherung ergibt sich ein größerer Aufklärungsaufwand [Weichbold et al. 2000, Watkin et al. 1998, Magnuson et al. 1999].

7. Konfirmationsdiagnostik

Bis zum Ende des dritten Lebensmonats sollte bei Screeningauffälligkeit mit der „Bestätigungs-/Ausschlussdiagnostik“ [IKKHNS 2003, S. 3] begonnen werden. Diese Konfirmationsdiagnostik soll entweder „eine interventionsbedürftige Hörstörung“ [IKKHNS 2003, S.4] ausschließen oder die „bestehende Hörstörung hinsichtlich erforderlicher Therapiemaßnahmen adäquat beschreiben.“ [IKKNHS 2003, S.4]

8. Therapie der manifesten Hörstörung

Das primäre Ziel des frühzeitigen Therapieansatzes bei einer kongenitalen Hörstörung ist der baldige Ausgleich der auditorischen Deprivation mitsamt ihrer Wirkung auf die „individuelle Hör-, Sprech-, Sprach-, und Sozialkompetenz der Kinder.“ [IKKHNS 2003, S.4]

Als sekundäre Ziele werden „Anleitung, Betreuung und Beratung der Erziehenden/Eltern des schwerhörigen Kindes“ [IKKNHS 2003, S.4] benannt.

Am 1. Februar 2005 gibt der G-BA unter anderem bekannt, dass der therapeutische Nutzen, die medizinische Notwendigkeit und die Wirtschaftlichkeit der „Früherkennungsuntersuchungen von Hörstörungen bei Neugeborenen (Hörscreening für Neugeborene)“ im Angesicht der wissenschaftlichen Erkenntnisse nach Zufriedenstellung überprüft werden und als Konsequenz des Resultats entschieden wird, ob eine solche Frühuntersuchung zu Lasten der Gesetzlichen Krankenversicherung (GKV) durchgeführt werden kann [Kassenärztliche Bundesvereinigung 2005].

Die Deutsche Kinderhilfe¹, stellt am 8. November 2007 das Neugeborenen-Hörscreening als wichtige Vorsorgeuntersuchung im Bundestag vor. Mit ihrer Aktion „BabyHörtest“ versuchen sie die Öffentlichkeit auf die Tatsache hinzuweisen, dass das Neugeborenen-Hörscreening zu diesem Zeitpunkt noch nicht zu den Pflichtuntersuchungen zählt. Des Weiteren bemühen sie sich, durch Gespräche mit Abgeordneten aller Fraktionen die Entscheidung des G-BA voranzutreiben [Deutsche Kinderhilfe 2007].

Der G-BA verkündet öffentlich am 19. Juni 2008 die Einführung eines universellen Neugeborenen-Hörscreenings, welches ab dem 1. Januar 2009 zu den obligaten Früherkennungsuntersuchungen zählt [G-BA 2008, Rieser 2008].

Ziel des Neugeborenen-Hörscreenings ist die Erkennung beidseitiger Hörstörungen ab 35 dB Hörminderung bis Ende des dritten Lebensmonats und die Therapieeinleitung bis Ende des sechsten Lebensmonats [G-BA 2008].

Im Auftrag des G-BA prüft das Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit des Gesundheitswesens (IQWiG) die medizinische Notwendigkeit und Wirtschaftlichkeit eines Neugeborenen-Screenings [G-BA *Tragende Gründe* 2008, IQWiG 2007].

Da angeborene Hörstörungen relativ häufig sind und „durch ein universelles Neugeborenen-Hörscreening mit objektiven Testverfahren der Diagnosezeitpunkt und unter Beachtung struktureller Voraussetzungen auch der Behandlungszeitpunkt vorverlegt

¹ „Deutsche Kinderhilfe ist die nationale Kinderhilfsorganisation, die bundesweit Hilfsprojekte fördert und als unabhängige Lobby für Kinder Stellung bezieht sowie Gesetzgebungsverfahren begleitet.“ [Deutsche Kinderhilfe – die Stimme für Kinder 2009]

werden kann“ [G-BA *Tragende Gründe* 2008, S. 2] ist die medizinische Notwendigkeit gegeben.

Ein Risikogruppenscreening wurde, obwohl es kostengünstiger als ein universelles Neugeborenen-Hörscreening wäre, nicht bevorzugt, da somit 50 % der Störungen nicht erkennbar wären [Mauk et al. 1991].

Mit Hilfe des Merkblattes des G-BA [G-BA *Merkblatt* 2008] sollen die Erziehungsberechtigten vor dem Screening über Vor- und Nachteile aufgeklärt werden. Eine Untersuchungsablehnung muss mit einer Unterschrift dokumentiert werden.

Als objektive Screeningmethoden werden die Messung der transitorisch evozierten otoakustischen Emissionen (TEOAE) und/oder automatisierte Hirnstammaudiometrie (AABR) festgelegt. Die Messung soll bis zum 3. Lebenstag beidseitig ausgeführt werden. Eine AABR-Messung ist für Risikokinder Pflicht und soll bei Frühgeburten spätestens bis zum kalkulierten Geburtstermin geschehen.

Das Screening soll bei Entbindung im Krankenhaus vor der Entlassung erfolgen, oder bei Geburt außerhalb des Krankenhauses spätestens bei der U2.

Ist die Erstuntersuchung auffällig, erfolgt eine Kontroll-AABR an beiden Ohren, wenn möglich am selben Tag, spätestens aber bis zur U2.

Falls das Testergebnis des Kontroll-AABR auffällig ist, folgt bis zur zwölften Lebenswoche eine umfangreiche pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik durch Fachärzte für Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde oder Fachärzte für Sprach-, Stimm-, und kindliche Hörstörungen [G-BA 2008].

Als Qualitätsziele, die ein Krankenhaus im Rahmen des Neugeborenen-Hörscreenings zu erfüllen hat, sind zu nennen:

- mindestens 95 % der Neugeborenen müssen gescreent werden
- mindestens 95 % der bei der Erstuntersuchung auffälligen Kinder sollen eine Kontroll-AABR vor Krankenhausentlassung bekommen
- der Anteil an gescreenten Kindern, die einer pädaudiologischen Konfirmationsdiagnostik bedürfen, soll höchstens bei 4 % liegen

Die Ergebnisse (beidseitig/einseitig) und die Durchführung (TEOAE/AABR) des Hörtests und eventuelle pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik sind im Gelben Kinderuntersuchungsheft zu dokumentieren.

Ferner sollen die Leistungserbringer ab dem 01.01.2009 jährlich eine Sammelstatistik mit folgenden Parametern erstellen: Gesamtzahl der Neugeborenen, Anzahl der gescreenten Neugeborenen differenziert nach TEOAE/AABR als Erstuntersuchung, Anzahl der Neugeborenen mit auffälliger TEOAE (einseitig/beidseitig), Anzahl der Neugeborenen mit auffälliger AABR (Erstuntersuchung/Kontrolluntersuchung; einseitig/beidseitig) und Anzahl der Neugeborenen mit auffälliger TEOAE und auffälliger AABR (einseitig/beidseitig) [G-BA 2008].

Qualität und Zielerreichung des Neugeborenen-Hörscreenings werden durch eine Studie überprüft. Der G-BA wird nach spätestens 5 Jahren das universelle Screening überprüfen und notwendige Modifikationen beschließen [G-BA 2008].

1.3 Spezifität und Sensitivität des BERA-basierten Screenings

Die Spezifität eines Neugeborenen-Hörscreening gibt den Anteil der normalhörenden Kinder an, die im Screening aus dem Probandenkollektiv als unauffällig erfasst werden. In der Literatur finden sich Spezifitätswerte von 96,8 % [Melagrana et al. 2007], mehr als 96% [MAICO 2010], 99,4 % [Shehata-Dieler et al. 2008] und 97,9% [Cebulla & Shehata-Dieler 2012] für das Screening mit Hilfe des MB 11 BERAphons[®].

Die Sensitivität gibt den Anteil der hörgeschädigten Neugeborenen an, die auch als solche erkannt werden. Die Sensitivität nachzuprüfen stellt eine aufwendige Aufgabe dar, da es erforderlich ist, eine große Zahl unauffälliger Neugeborener trotz eines normalen Screeningbefundes nach kongenitalen oder postpartal erworbenen Hörminderungen nachzuuntersuchen. Aus diesem Grund finden sich wenige Studien in der Literatur, welche die Sensitivität überprüfen, indem sie die bereits gescreenten Kinder nach einiger Zeit nachverfolgen.

In einer medizinischen Dissertation der Universität Würzburg [Kaufmann 2001] wurden zur Sensitivitätskontrolle beim Hörscreening mit dem BERAphon[®] stichproben-

artige Kontrollen der gescreenten Kinder durchgeführt. Im Ergebnis konnte eine Sensitivität von 100% nachgewiesen werden.

Eine andere Studie [Melagrana et al. 2007] vergleicht Messergebnisse von Kindern, die bereits auffällige otoakustische Emissionen präsentieren oder einen Risikofaktor haben, indem sie am selben Tag mit dem MB 11 BERAphon® MAICO und Standard ABR getestet werden. Das MB 11 BERAphon® zeigt in dieser Studie keine *falsch-negativen* Ergebnisse und erlangt somit eine Sensitivität von 100 %.

In Großbritannien wurden 6983 Risikoneugeborene in 7 Krankenhäusern im Zeitraum Januar 1988 bis Dezember 1993 mit einem automatisierten Nottingham ABR-Screener gescreent. Nach Prüfung von audiologischen Aufzeichnungen von Kindern, die in jenem Zeitraum geboren waren, wurden 201 Kinder mit einer Hörschwelle von 50 dB oder mehr in den Sprachfrequenzen 0,5, 1, 2 und 4 kHz gefunden. Davon hatten 51 Kinder das Nottingham ABR-Screening abgeschlossen. 46 von den 51 Kindern hatten ein auffälliges Ergebnis im Screening auf einem oder beiden Ohren (5 *falsch-negativ*) und 42 zeigten ein auffälliges Ergebnis beidseitig (9 *falsch-negativ*). Diese Ergebnisse entsprechen Sensitivitätswerten von 90% und 82% [Mason et al. 1998].

Die Sensitivität des Hörscreeninggeräts MB 11 BERAphon® wurde im Jahr 2004 an einer Gruppe hörgeschädigter Kinder, die mindestens eine Hörstörung von 40 dB in den Frequenzen 0,5, 1, 2 und 4 kHz (Schallempfindungsstörung) aufzeigen, ermittelt. FAEP an einer BERA-Anlage der Firma ZLE oder ein Tonschwellenaudiogramm wurden am selben Tag der Untersuchung mit dem MB 11 BERAphon® durchgeführt. Aufgrund der Tatsache, dass alle Ohren einen auffälligen Befund zeigten, resultiert bei dieser Studie eine Sensitivität von 100 %. [Kunze et al. 2004].

Der Hersteller gibt eine gerätespezifische Sensitivität von > 99,9 % bei den technischen Daten des MB 11 BERAphons® an [MAICO 2010].

1.4 Angestrebte Ziele

Ziel dieser Arbeit ist es, die Qualität des zweistufigen universellen Neugeborenen-Hörscreening-Programms der Klinik und Poliklinik für Hals-, Nasen- und Ohrenkrankheiten, plastische und ästhetische Operationen der Universität Würzburg zu

untersuchen und dabei die Sensitivität und Spezifität des Screeninggerätes MB 11 BERAphon® zu ermitteln.

Zur Ermittlung der Sensitivität wurde das Hörscreening-Ergebnis Neugeborener dem Hör- und allgemeinen Entwicklungszustand im zweiten Lebensjahr gegenübergestellt. Diese Nachuntersuchung ist ein wichtiges Kriterium für die Aussagekraft der Screeningmethode.

2. Grundlagen

2.1 Physiologie des Hörens

„Der normale Hörbereich eines jugendlichen Erwachsenen liegt zwischen 20 Hz und 16 kHz.“ [Klinke 2005, S.677] Das Ohr empfängt über den Schall zahlreiche auditive Informationen und die Aufgabe des Gehörorgans ist es, diese Informationen (mechanische Reize) aufzunehmen und in elektrische Signale umzusetzen [Oliver et al. 2008].

Abb. 2.1 und 2.2 zeigen das Gehörssystem bestehend aus dem äußeren Ohr, Mittelohr, Innenohr, Hörnerv, sowie der zentralen Hörbahn. Der Schall wird von der Ohrmuschel aufgefangen und durch den Gehörgang bis zum Trommelfell geleitet, welches dadurch zum Schwingen angeregt wird. Die Schallweiterleitung erfolgt im

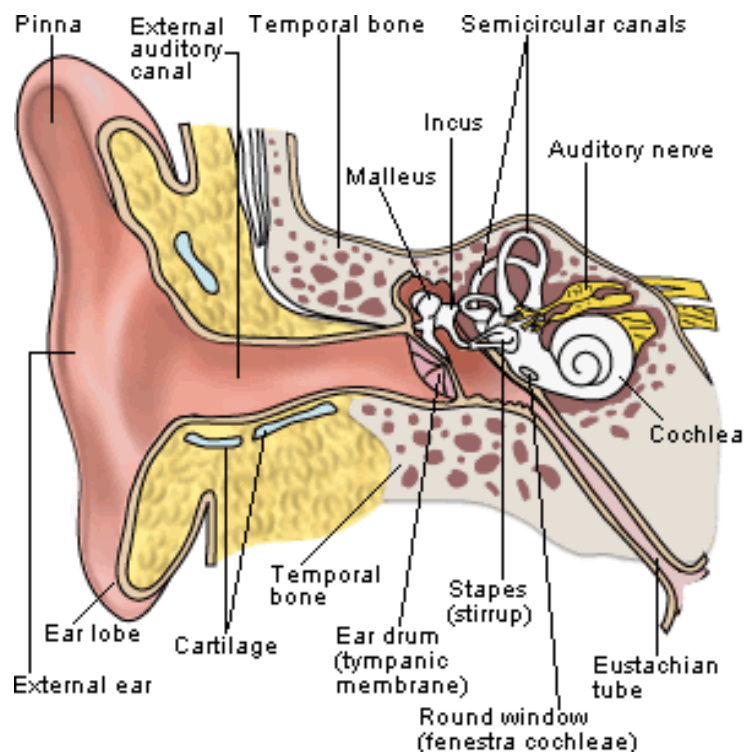


Abb. 2.1 Anatomie des Ohres [Nairobi ENT Clinic 2011].

Mittelohr über die Gehörknöchelchenkette (Malleus, Incus, Stapes) zum ovalen Fenster und damit in das Innenohr. Da der Schallwellenwiderstand in Luft geringer ist als in der Innenohrflüssigkeit, muss der Trommelfell-Gehörknöchelchen-Apparat eine Impedanzanpassung bieten, um nicht unnötig Schallenergie durch Reflexionen zu verlieren [Klinke 2005].

Die Cochlea, im Innenohr, besteht aus drei schneckenförmig aufgerollten mit ungleichen Flüssigkeiten gefüllten Kanälen – Perilymphe ($[K^+]$ -niedrig) in Scala vestibuli und tympani sowie Endolymphe ($[K^+]$ -hoch) in der Scala media – und aus der Basilarmembran, welche die zuletzt genannten Kanäle trennt und das Corti-Organ trägt. Im Corti-Organ befinden sich die Sinneszellen, sogenannte Haarzellen, die von Nervenfasern aus dem Ganglion spirale innerviert werden. Die inneren Haarzellen sind für die Signalübertragung zum Hörnerv zuständig, hingegen verstärken die äußeren Haarzellen die Wanderwelle durch eigene Motilität. Ein Teil dieser Bewegungsenergie wird über das Mittelohr und den Gehörgang als Schall abgestrahlt. Diese Schallabstrahlung (otoakustische Emissionen) kann gemessen werden und dient zur klinischen Prüfung der Innenohrfunktion [Zenner 2005].

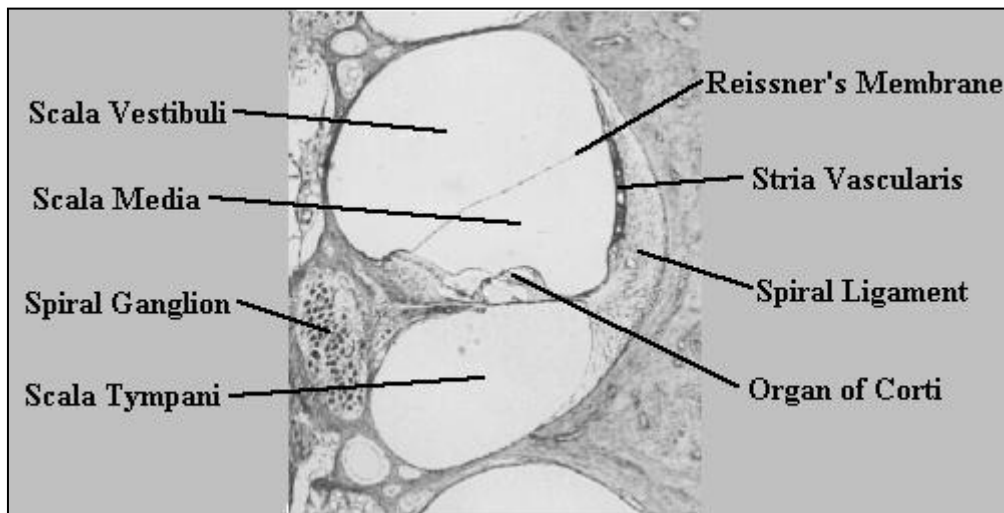


Abb. 2.2 Anatomie des Innenohres [Northern Arizona University 2010].

Infolge der Schallübertragung auf die Innenohrflüssigkeit schwingt die Basilarmembran. Diese Schwingung breitet sich als eine Wanderwelle in Richtung des Helicotremas aus. Der Ort der maximalen Amplitude dieser Welle ist frequenzspezifisch. Schwin-

gungen mit hohen Frequenzen haben ihr Maximum nahe des Stapes, niederfrequente eher in Helicotremasrichtung.

Die mechanoelektrische Transduktion, d. h. die Umwandlung von mechanischer in elektrische Energie, erfolgt in der Cochlea. Im Amplitudenmaximum der Wanderwelle werden die inneren Haarzellen angeregt und es kommt zu einer Änderung ihres Rezeptorpotenzials und Transmitterfreisetzung (Glutamat), welches transsynaptisch ein Aktionspotenzial in den zuständigen Nervenfasern verursacht [Boenninghaus et al. 2007].

Über den Hörnerv (N. cochlearis) und über die zentrale Hörbahn werden die Signale von der Cochlea bis zur Heschl-Querwindung im Temporallappen weitergeleitet [Zenner 2005]. Die Informationen aus der primären kortikalen Hörrinde werden zur Interpretation in die sekundäre Hörrinde projiziert [Mrowinski 2001].

Die zentrale Hörbahn ist komplex verschaltet, mehrfach kreuzend und parallel verlaufend. Sie ist aus einer Kette von fünf bis sechs hintereinander geschalteten Neuronen aufgebaut [Zenner 2005].

2.2 BERA-Messtechnik: Brainstem Evoked Response Audiometry

Einem Schallreiz folgen messbare Potenzialänderungen im Hörnerv und in der zentralen Hörbahn, die aufgrund der Verarbeitung dieses Reizes entstehen. Die verschiedenen Potenzialgruppen können nach ihrem anatomischen Entstehungsort und ihrer Latenz unterteilt werden [Mrowinski 2001]:

- SFAEP (sehr frühe AEP; Reizantwort des Innenohres) Latenz 1 - 5 ms
- FAEP (frühe AEP, abgeleitet aus dem Hörnerv und Hirnstamm) Latenz 1 - 10 ms
- MAEP (mittlere AEP aus dem Lemniscus lateralis sowie auditorischen Thalamusfeldern, primäre kortikale Projektion und myogene Potenziale aus Nackenmuskulatur und Retroaurikularregion) Latenz 10 - 50 ms
- SAEP (späte AEP aus primärer und sekundärer Hörrinde) Latenz 50 - 300 ms

- SSAEP (sehr späte AEP im zentroparietalen und frontalen Kortex) Latenz bis 1,5 s

Bei der klinischen Durchführung der FAEP, bezeichnet als Welle I bis VII [Jewett et al. 1970, Jewett et al. 1971] werden dem Patienten über Kopfhörer Klickreize angeboten. Das Gegenohr kann ggf. durch Rauschen vertäubt werden. Die akustisch evozierten elektrischen Potenziale werden gemeinsam mit einem EEG über Oberflächenelektroden am Vertex (positiv), am ipsilateralen Mastoid (negativ) und über die Masseelektrode auf der Stirn abgeleitet. Das resultierende Signal wird zunächst verstärkt, vor dem Eingang des Computers von störenden Anteilen gefiltert und anschließend im Computer ausgewertet [Mrowinski 2001].

Die Amplituden und Latenzen der FAEP sind vom Reizpegel abhängig, denn die Latenzen verkürzen sich mit steigendem Pegel und die Amplituden wachsen an. Bei einem Normalhörenden ist das Wellenmuster der FAEP, wie in Abb. 2.3 zu sehen, erst ab einem Reizpegel von 70 dB nHL gänzlich dargestellt. Die Messung dieser Potenziale erfordert keinen wachen Patienten, sie ist im Schlaf und in Narkose ausführbar [Mrowinski 2001].

Die Welle I entspricht dem SAP (Summenaktionspotenzial) vieler Neuronen des VIII. Hirnnerven und wird erst ab 70 dB nHL über die Mastoidelektrode abgeleitet [Mrowinski 2001]. Die Wellen II und III entspringen ungekreuzten, ipsilateralen Strukturen. Sie werden vom Hörnerv in der Höhe des Austritts aus dem Porus acusticus internus und aus dem ventralen Nucleus cochlearis erzeugt. Die Ursprungsorte der Wellen IV und V sind nicht mehr exakt bestimmbar, da sie durch Neuronenansammlungen ausgelöst werden, die sowohl ipsi- wie auch kontralateral der Hörbahn liegen. Die Welle IV wird bei der ipsilateralen oberen Olive und Lemniscus lateralis vermutet. Bei der Welle V werden die jeweiligen kontralateralen Gebiete unterhalb des Colliculus inferior als Generator eingeschätzt. Die Wellen VI und VII werden dem Corpus geniculatum mediale und der thalamokortikalen Hörstrahlung zugeteilt [Buettner 2005, Mrowinski 2001, Moller et al. 1983, Scherg et al. 1985] (s. Abb. 2.3).

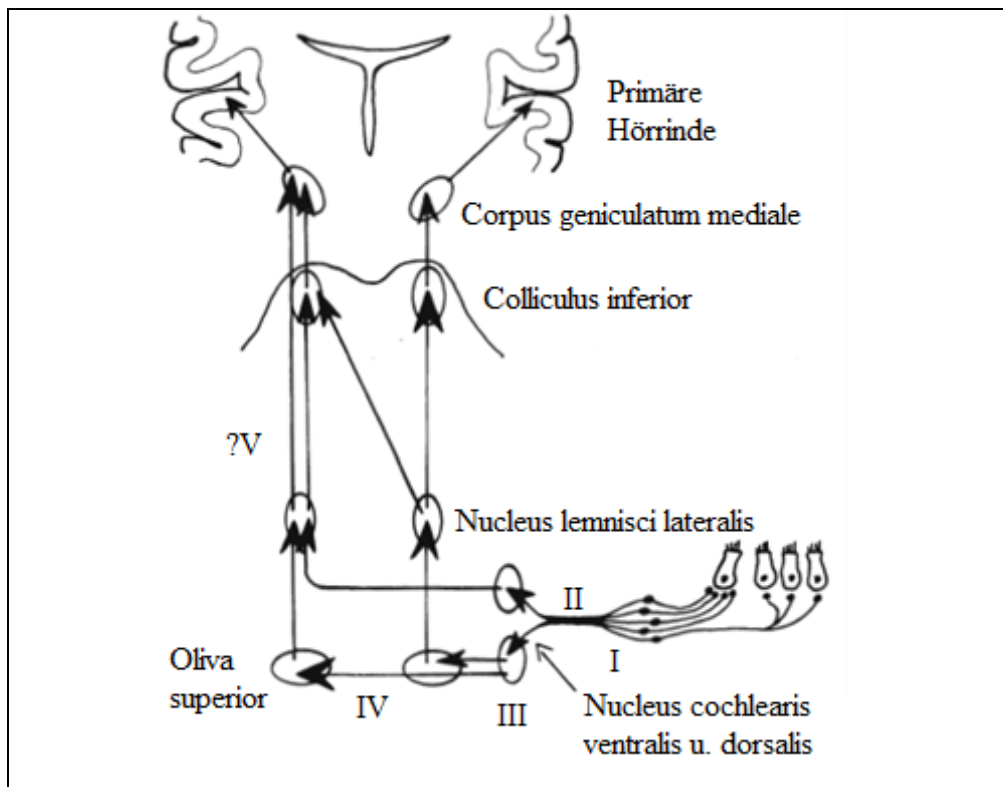
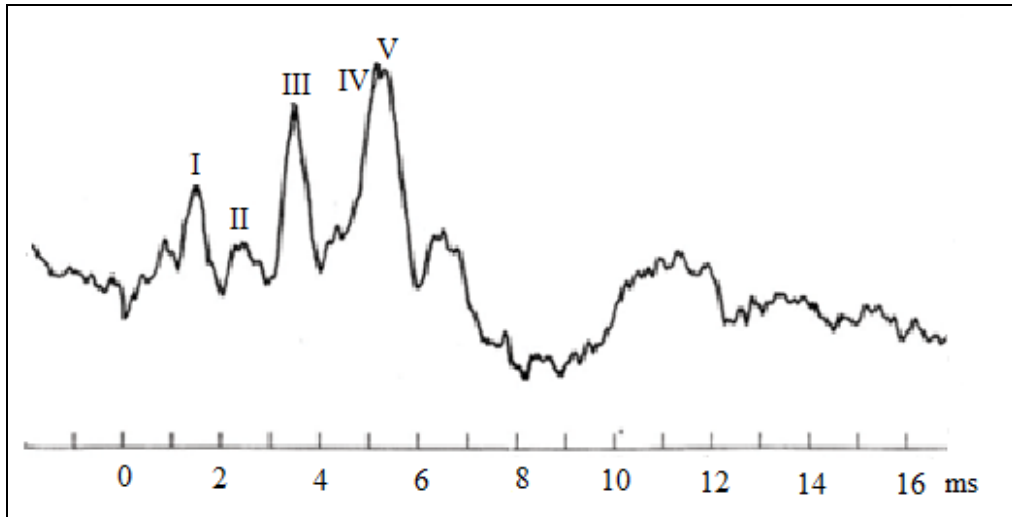


Abb. 2.3 Welle I - V der FAEP [MAICO 2010] und ihre hypothetische Zuordnung zu Strukturen der Hörbahn [Buettner 2005].

Die Wellen II, IV, VI und VII treten zu unsicher auf, deshalb werden zur klinischen Diagnostik überwiegend die Wellen I, III und V ausgewertet [Mrowinski 2001].

Die Diagnostik von Erkrankungen des Hörnervs und der Hörbahn im Bereich des Hirnstamms sind zentrale Anwendungen der BERA. Retrocochleäre Erkrankungen, wie z. B. die häufigste Hörnervschädigung, das Akustikusneurinom im Kleinhirnbrückenwinkel oder im inneren Gehörgang, können das Potenzialmuster der FAEP verändern [Mrowinski 2001]. Einige Studien zeigen, dass neben MRT eine pathologische BERA zur Differentialdiagnostik des Akustikusneurinoms dienen kann [Maurer 2008, Scherler et al. 1995] und dass ein kleiner Zusammenhang zwischen der Tumorgröße und der veränderten BERA-Antwort existiert [Rostkowska-Nadolska et al. 1999].

Die Ableitung der FAEP wird auch zur Überwachung während Operationen in der hinteren Schädelgrube (Monitoring) und zur Differenzierung zwischen cochleärer und retrocochleärer Störung verwendet. Des Weiteren können Systemerkrankungen, Ischämien, Blutungen, demyelinisierende Erkrankungen, entzündliche Erkrankungen und das Koma zur Veränderung der FAEP führen [Buettner 2005].

Die BERA kann auch als objektive Hörprüfung bei Säuglingen und Kleinkindern, z. B. im Rahmen eines Screenings mit dem BERAPHON[®] [Shehata-Dieler et al. 2000, 2002, 2012, Berger et al. 2004, Müller et al. 2003, Guastini 2010], sowie bei unkooperativen Patienten [Brackmann et al. 1978] eingesetzt werden.

3. Material und Methoden

3.1 Material und Methoden des Neugeborenen-Hörscreenings

Zur Bestimmung der Spezifität und Sensitivität wurden in dieser Arbeit zwei unterschiedliche Populationen betrachtet. Die Population, die für die Auswertung der Spezifität herangezogen wurde, ist im Zeitraum April bis September 2008 geboren. Bei der Population, mit welcher die Sensitivität analysiert wurde, handelt sich um Kinder, die im Zeitraum Mai bis November 2006 geboren wurden.

3.1.1 Stichprobe Neugeborene

Im Zeitraum vom 28. April 2008 bis zum 26. September 2008 wurden insgesamt 583 Neugeborene (1166 Ohren) nach möglichen Hörstörungen untersucht, wobei das Verhältnis bei 52,9 % männlichen zu 47,1 % weiblichen Kindern lag. 570 dieser Neugeborenen (1140 Ohren) wurden im Neugeborenen-Hörscreening der Frauenklinik Würzburg erfasst. Hinzu kommen noch 13 Kleinkinder (26 Ohren), die zum Teil nicht in der Frauenklinik Würzburg geboren wurden (sogenannte Fremdkinder) und solche aus der Kinderklinik, die zur Hörkontrolle in die HNO-Klinik Würzburg überwiesen wurden.

Damit ergeben sich zwei Kinderkollektive, welche im Folgenden unabhängig voneinander betrachtet werden müssen, denn Neugeborene, die in der Frauenklinik geboren worden sind und direkt nach der Geburt am Hörscreening teilnahmen, waren bei der Untersuchung im Durchschnitt jünger als die gescreenten Fremdkinder oder Kinder aus der Kinderklinik Würzburg. Der Median der Altersverteilung der ersten Gruppe (Frauenklinik) liegt bei 2 Tagen und der zweiten Gruppe (Fremdkinder / Kinderklinik) bei 100 Tagen. Abb. 3.1 zeigt in graphischer Form die Altersverteilung.

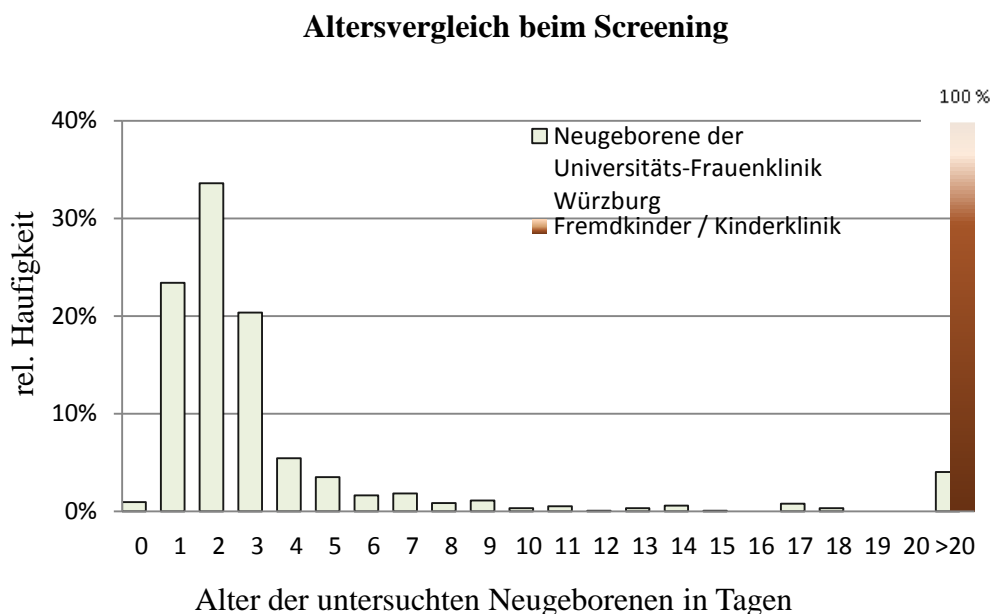


Abb. 3.1 Altersverteilungen der Kinder beider Kollektive zum Screeningzeitpunkt.

3.1.2 Screening Gerät BERAphon® und MB 11

Abb. 3.2 zeigt das von Prof. Finkenzeller und Kammermeier-Blessing [Finkenzeller et al. 1996, 1997] patentierte und von der Firma MAICO Diagnostics GmbH weiterentwickelte BERAphon® zur Ableitung akustisch evozierter Potenziale. Es ist das Standardgerät für das Neugeborenen-Hörscreening der Univ.-HNO-Klinik Würzburg.

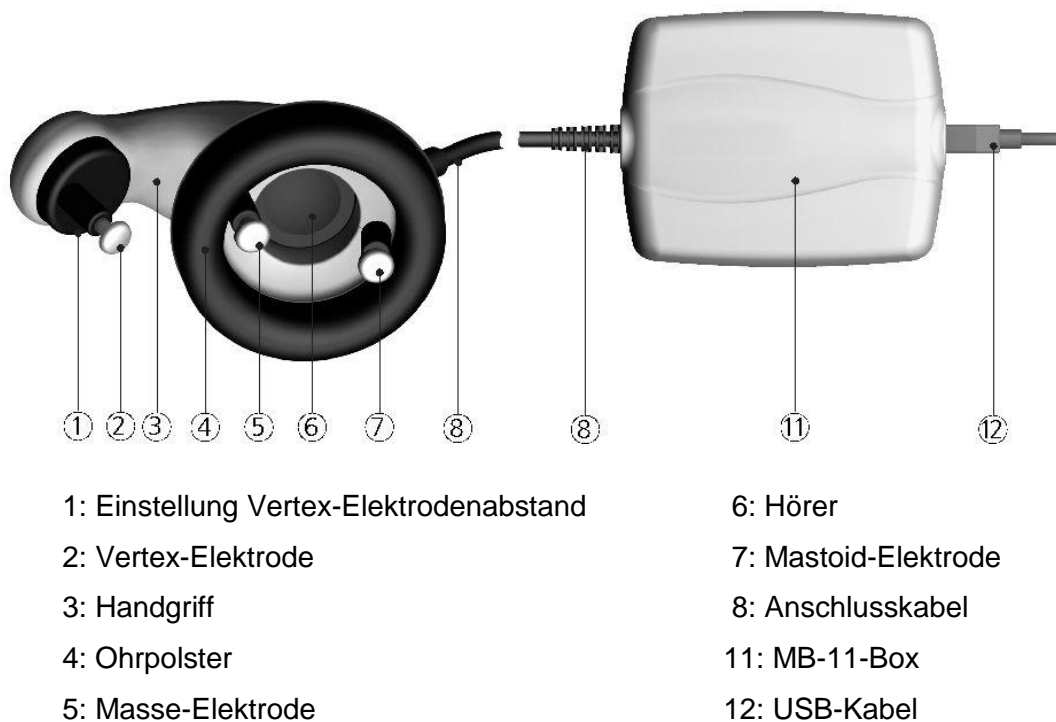


Abb. 3.2 Mess-Sonde BERAphon® und Messgerät MAICO MB 11 [MAICO 2010]

Die MB-11-Box beinhaltet einen Reizgenerator und Filter zur Verbesserung des Signal-Rausch-Verhältnisses [MAICO 2010].

Für das AABR-Neugeborenenhörscreening wird der akustische CE-Chirp™ Stimulus [Elberling et al. 2007] eingesetzt, der bei einem Reizpegel von 35 dB nHL ein größeres Antwortpotenzial erzeugt als die bislang verwendeten Standard-Click Reize, indem er eine nahezu synchrone Erregung aller Frequenzbereiche des Innenohres erzielt. Die Untersuchungszeit verkürzt sich dadurch und die Messungen sind auch in geräuschvoller Umgebung zuverlässig. Der akustische CE-Chirp™ Stimulus wird mit einer sehr hohen Reizrate (93 Clicks pro Sekunde) appliziert. Die Auswertung der

abgeleiteten Hirnstammpotenziale erfolgt mittels eines Fast-Steady-State-Algorithmus [MAICO 2010, Shehata-Dieler et al. 2008, Stürzebecher et al. 2006, Cebulla et al. 2007, Elberling et al. 2007].

Ein großer Vorteil der Screening-Methode ist das Entfallen des zeitaufwendigen Elektrodenklebens. Die Vorbereitung für die Messung beschränkt sich auf das Auftragen von Elektrodengel auf die Kontaktstellen am Kopf des Kindes (Vertex, Schläfe und Mastoid) und auf die Elektroden des BERAphons[®] [MAICO 2010].



Abb. 3.3 Korrektes Aufsetzen des BERAphons[®] beim Messen [MAICO 2010]

Nach Starten des Messprogrammes wird das BERAphon[®] auf die Kontaktstellen aufgesetzt. Anhand eines Impedanztests wird die richtige Position des BERAphons[®] überprüft und die Messung startet, wie in Abb. 3.3 gezeigt wird. Über den Hörer bekommt das Neugeborene akustische Reize angeboten, die neuronal verarbeitet und als elektrische Potenziale weitergeleitet werden. Die EEG-Signale werden über die Hautelektroden abgeleitet [MAICO 2010].

Artefakte, wie Muskelaktivität oder Anspannung des Säuglings, beeinträchtigen die Signalqualität. Sobald das Neugeborene ruhig ist, wird der Test automatisch fortgesetzt [MAICO 2010].

Wird das durch das Messprogramm vorgegebene *Passkriterium*² erreicht, ist das Testergebnis *unauffällig*. Das Testergebnis *Kontrolle* wird angezeigt, wenn nach 180

² Kriterium der Unterscheidung zwischen *unauffällig* und *Kontrolle* ist das Erreichen eines definierten Schwellwerts des Antwortpotenzials [MAICO 2010].

Sekunden das Passkriterium nicht erreicht wurde. *Abbruch* wird notiert, wenn das Messprogramm beendet wird [MAICO 2010]. Im Falle eines unauffälligen Screeningergebnisses ist die Messzeit definiert als die Zeitspanne vom Beginn des akustischen Stimulus bis zum Erreichen des Passkriteriums.

3.1.3 Neugeborenen-Hörscreening an der Universität Würzburg

Seit August 1997 werden alle Neugeborenen sowie Säuglinge auf der Perinatalstation (Station „Wolke“ – Zwischenintensiv) der Univ.-Frauenklinik Würzburg unter Verwendung des BERAphons® in einem zweistufigen Screening-Programm auf Hörminderungen untersucht, wie in Abb. 3.4 skizziert ist. [Shehata-Dieler et al. 2000, Shehata-Dieler et al. 2002, Cebulla & Shehata-Dieler 2012]

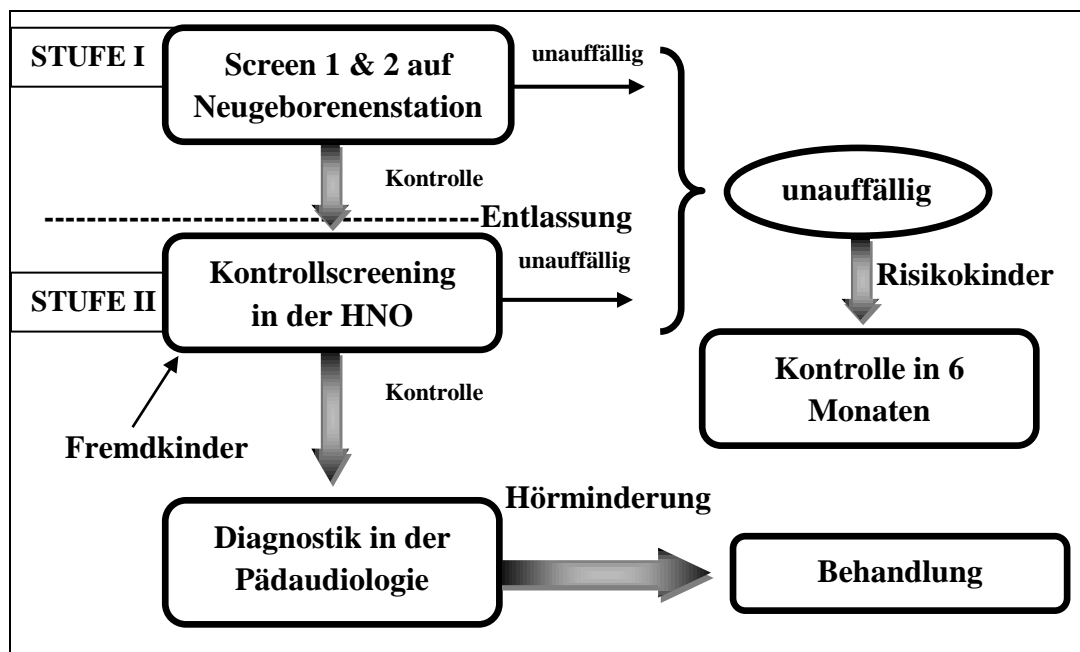


Abb. 3.4 Zweistufiges Hörscreening-Modell der Univ.-HNO-Klinik Würzburg [Shehata-Dieler et al. 2002]

STUFE I in der Frauenklinik:

Dreimal wöchentlich (Montag, Mittwoch, Freitag) ab 9 Uhr morgens findet das Neugeborenen-Hörscreening im Kinderzimmer der Neugeborenenstation statt.

Die Messung wird binaural an schlafenden Neugeborenen durchgeführt, die 24 Stunden oder älter sind. Zu unruhige oder schreiende Babys werden durch Besänftigungsmethoden entspannt. Schlagen diese fehl, wird die Untersuchung auf den nächstmöglichen Termin verschoben. In der Regel bleiben Neugeborene fünf Tage stationär, sodass Neugeborene mit auffälligen Befunden stationär nachgescreent werden können (*Screen 2 auf der Neugeborenenstation*).

Das Untersuchungsprotokoll (Anhang 3 und 4) und eine Informationsbroschüre (Anhang 1 und 2) werden den Eltern nach ihrer Ankunft in der Frauenklinik ausgehändigt. Angaben zu bekannten Hörminderungen in der Familie werden im Untersuchungsprotokoll durch die Eltern festgehalten.

Das Neugeborene wird auf das Screening vorbereitet (s. Kap. 3.1.2) und seine Personalien werden im Computer eingelesen. Das Protokoll wird mit Daten aus der Patientenkarte (Gestationswoche, Entbindungsart, APGAR-Index, Kopfumfang in cm, pH-Wert der Nabelschnur, eventuell vorliegende Risikofaktoren) sowie mit weiteren Einzelheiten (Screeningdatum, Neugeborenennummer, Namen der Untersucher, Anzahl der Messversuche, ggf. Messabbrüche) vervollständigt. Die Vigilanz des Kindes wird im Verlauf der Messung beurteilt und im Protokoll festgehalten. Nach Abschluss der Messung wird die Screeningzeit protokolliert und das Ergebnis in der Patientenakte sowie im Gelben Untersuchungsheft des Kindes „U2“ eingetragen.

Kinder, die nach *Screen 1* oder *2* ein *unauffällig*-Ergebnis erzielt haben, werden nicht weiter verfolgt. Kinder mit Risikofaktoren, die das initiale Hörscreening bestanden haben, werden nach sechs Monaten beim Kinder-, HNO-Arzt oder in der HNO-Klinik nachuntersucht. Sind nach *Screen 2* keine sicheren Reizantworten bei 35 dB nHL erkennbar, werden die Eltern benachrichtigt. Ein Kontrollscreening erfolgt in der HNO (*Kontrollscreening HNO*).

STUFE II in der HNO-Klinik:

In der HNO-Klinik Würzburg erfolgt ein Kontrollscreening bei den Neugeborenen der ersten Stufe des Screenings (*Screen 1* und *2*) der Frauenklinik und der Kinderklinik, die ein auffälliges Ergebnis (*Kontrolle*) präsentieren. Ferner werden auswärtige Kinder untersucht, die nicht in der Frauenklinik Würzburg geboren wurden, oder von anderen Kliniken oder HNO-Ärzten überwiesen worden sind (s. Abb. 3.5).

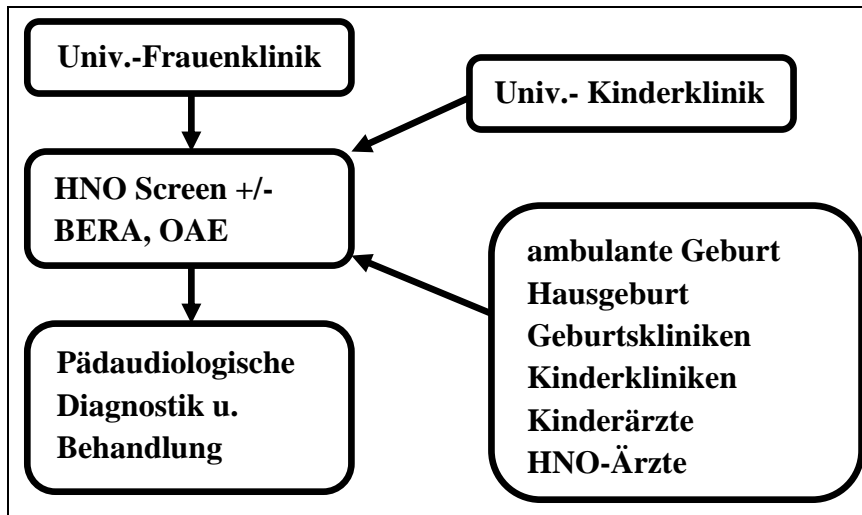


Abb. 3.5 Untersuchungsablauf der auffälligen und auswärtigen Kinder [Shehata-Dieler et al. 2002]

Das Kontrollscreening minimiert die Anzahl der Kinder, bei denen eine weiterführende pädaudiologische Diagnostik durchgeführt werden müsste, die Zahl der *Drop-outs* wird verringert und die Gesamtkosten werden gering gehalten. *Drop-outs* sind Neugeborene, bei denen Nachuntersuchungen nach Klinikentlassung nicht möglich sind.

Die Kontrolluntersuchung findet in einer für elektromagnetische Strahlung abgeschirmten und schallisolierten Untersuchungskabine (schallarmer Raum nach DIN ISO 8253, Abschnitt 11, IAC, Niederkrüchten, Deutschland) erneut mit dem MB 11 BERAPHON[®] statt [Shehata-Dieler et al. 2000, Shehata-Dieler et al. 2002]. Neugeborene, die das *HNO-Kontrollscreening* bestehen, werden nicht weiter verfolgt. Wurden beim Kontrollscreening wiederkehrend keine eindeutig positiven BERA-Antworten erhalten, wird eine detaillierte pädaudiologische Diagnostik möglichst vor dem dritten Lebensmonat angeordnet, welche verhaltensaudiometrische Beobachtungen, Impedanzmessungen, OAE- und BERA- Aufzeichnungen umfasst. Ziel dieser Diagnostik ist, die Behandlung einer eventuell vorliegenden Schwerhörigkeit innerhalb der ersten sechs Lebensmonate einzuleiten.

3.2 Material und Methoden zur Erfassung der Sensitivität

Es stellt sich die Frage ob möglicherweise Kinder, die nach dem Hörscreening als unauffällig eingestuft worden sind, dennoch an einer Hörminderung leiden. Daher wurden Screeningergebnisse Neugeborener, die nach der Geburt anhand des MB 11 BERAphon[®] und des Screeningmodells an der Univ.-Frauenklinik Würzburg erfasst wurden, ihrem Hör- und allgemeinen Entwicklungszustand im zweiten Lebensjahr gegenübergestellt.

Parallel zum NHS von Ende April bis Ende September 2008 wurde eine Fragebogenumfrage von der HNO-Klinik Würzburg gestartet, welche sich auf 2006 geborene Kinder bezieht. Das Ziel war eine Qualitätssicherung für das zweistufige universelle NHS-Programm sowie zur Ermittlung der Sensitivität des MB 11 BERAphon[®].

3.2.1 Kinderkollektiv der Fragebögen

Es wurden 500 Eltern, deren Kinder zwischen Mai und November 2006 in der Frauenklinik Würzburg geboren wurden und am Neugeborenen-Hörscreening teilgenommen hatten, zu dem Zeitpunkt angeschrieben als ihre Kinder zirka zwei Jahre alt waren. Ein Kindesalter von zwei Jahren wurde festgelegt, da ein *Hör-Fragebogen LittlEARS* der Firma MED-EL Medical Electronics für diese Umfrage verwendet wurde. Dieser Fragebogen erfasst die Hörentwicklung bei hörenden Kindern bis zum zweiten Lebensjahr [Weichbold et al. 2005].

3.2.2 Instrumente der Befragung: Würzburger und LittlEARS Fragebogen

Alle Adressaten erhielten ein Anschreiben (Anhang 6 und 7), einen selbstentworfenen *Würzburger Fragebogen* (Anhang 9 und 10) sowie den *LittlEARS Hör-Fragebogen* der Firma MED-EL (Anhang 11 und 12). Ein Rücksendeumschlag mit dem Aufdruck „Gebühr zahlt Empfänger“ wurde beigelegt, um unfrankierte Antworten zu ermöglichen. 50 Tage nach dem Versand der Briefe wurde ein Erinnerungsschreiben (Anhang 8) an die Eltern verschickt, welche bis zu diesem Zeitpunkt die ausgefüllten Formulare noch nicht zurück geschickt hatten.

Würzburger Fragebogen

Zum Teil in Anlehnung an einen Elternfragebogen „Früherkennung von Hörstörungen“ zur Anamnese von Risikofaktoren [v. Kries et al. 1995] wurde der Würzburger Fragebogen (Anhang 9 und 10) zusammengestellt und in drei Abschnitte eingeteilt. Der erste Abschnitt beschäftigt sich mit der allgemeinen Entwicklung des Kindes, der zweite mit der Sprachentwicklung, gefolgt von Angaben zur Hörminderung. Es wurde darauf geachtet, den Fragebogen so einfach wie möglich zu gestalten, indem nahezu jede Frage mit *ja* oder *nein* zu beantworten war. Genügend Raum zur Schilderung möglicher Entwicklungsstörungen oder andere Angaben stand zur Verfügung. Um die Eltern zeitlich nicht allzu sehr zu überfordern, wurde der Würzburger Fragebogen kurz gehalten.

Fragebogenabschnitt Allgemeine Entwicklung

Zunächst wurden mögliche Kinderklinikaufenthalte nach der Geburt abgefragt, um mögliche Risikofaktoren für eine Hörminderung, Erkrankungen, die das Gehörssystem betreffen könnten und den allgemeinen Gesundheitszustand des Kindes einschätzen zu können. Die allgemeine Entwicklung des Kindes sollte beurteilt und bei Verzögerung eine Beschreibung der Problematik angegeben werden.

Es wurde nach Asthma bronchiale gefragt, da es in Zusammenhang mit Eosinophiler Otitis media (EOM) steht, welches eine sukzessive Hörminderung zur Folge haben kann [Nagamine et al. 2002, Iino et al. 2008, Jaspersen et al. 2003]. Ferner wurde nach Allergien des Kindes gefragt, um mögliche Zusammenhänge mit Hörminderungen zu erkennen [Pelikan 2009, Lasisi et al. 2008].

Fragebogenabschnitt Sprachentwicklung

Einen hohen Stellenwert nahm die Frage der Altersgerechtigkeit der Sprachentwicklung ein, da eine Hörminderung in der Regel mit deutlichen Sprachverzögerungen einhergeht. Die Testkinder befanden sich zum Zeitpunkt der Umfrage in der sprachsensiblen Phase (erste 2-3 Lebensjahre), die für die Sprachentwicklung von außerordentlicher Relevanz ist [Serbetçioğlu 2001].

Fragebogenabschnitt Hörminderung

In diesem Abschnitt wurden die Eltern nach familiären Hörminderungen, welche nicht Folge einer Mittelohrentzündung sind und seit der Kindheit persistieren, gefragt.

Ferner wurde eruiert, ob das Kind aufgrund eines Verdachts oder der Diagnose einer Hörminderung beim HNO-Arzt oder beim Kinderarzt vorstellig wurde.

Das Vorhandensein einer Hörminderung – und ggf. der Diagnosezeitpunkt – wurde erfragt und die Eltern wurden gebeten, die Hörminderung als zeitweise oder permanent einzustufen. Bei einer permanenten Schwerhörigkeit sollte zusätzlich angekreuzt werden ob diese monoaural oder binaural und ob sie im rechten oder linken Mittelohr bzw. Innenohr vorliegt. Beispiele für Mittelohr- sowie Innenohrhörminderungen wurden aufgeführt, um den Eltern das Ankreuzen der Angaben zu erleichtern.

Abschließend wurden sie nach dem Datum des zuletzt durchgeführten Hörtests befragt und um Mitteilung des Ergebnisses, falls bekannt, gebeten.

LittleARS Fragebogen

Die Datenerhebung wurde durch Anwendung des *LittleARS Hör-Fragebogens* der Firma MED-EL Innsbruck, Österreich (Anhang 11 und 12) vervollständigt.

Dieser Fragebogen spiegelt entscheidende Ereignisse in der präverbalen Entwicklung wider und wurde entwickelt, um mit Hilfe von Elternbeobachtungen ein schnelles und zuverlässiges Gutachten des altersentsprechenden auditiven Verhaltens³ von Säuglingen und Kleinkindern bis zu 24 Monaten zu erlauben [Weichbold et al. 2005]. Er wird als Verlaufsdokumentation für die Hörentwicklung bei Cochlea Implantat- (CI) oder mit einem Hörgerät versorgten Kindern während der Rehabilitation, begleitend zum Hörscreening in Allgemein-, Kinder- und HNO-Praxen oder als Messinstrument für wissenschaftliche Studien verwendet [Weichbold et al. 2005; Kühn-Inacker et al. 2003; Siem et al. 2008; May-Mederake B et al. 2010]. Zudem wird daran gearbeitet, ihn in andere Sprachen zu übersetzen [Geal-Dor M et al. 2011; Obrycka et al. 2009] und so zu einem international anerkannten und verbreiteten Medium weiterzuentwickeln, das die auditive Entwicklung von Säuglingen und Kleinkindern erfasst. [Weichbold et al. 2005].

³ Verhaltensweise eines Individuums als Reaktion auf einen akustischen Stimulus

Aufbau des LittleEARS-Hörfragebogens

Auf der ersten Seite des Fragebogens werden die persönlichen Daten des Kindes erfasst. Die Eltern erhalten eine Zusammenfassung der Anwendungsmöglichkeiten des Fragebogens und eine kurze Anweisung zum Ausfüllen. Sie werden gebeten, ggf. individuelle Angaben zu Hörreaktionen ihrer Kinder zu machen, welche von dem regulären Teil des Fragebogens nicht erfasst werden.

Auf den folgenden zwei Seiten werden die Hörreaktionen als Fragen aufgelistet, ja/nein-Antwortmöglichkeiten gegeben sowie ein Beispiel, um die hinterfragte Hörreaktion zu verdeutlichen. Abschließend soll der Gesamtscore, das heißt die Summe aller mit „ja“ beantworteten Fragen, eingetragen werden.

In den 35 Fragen, sogenannte Items, werden wichtige Bereiche der präverbalen auditiven Entwicklung aufgegriffen. Zunächst wird in 16 Items nach orientierenden und aufmerksamkeitszuwendenden Verhaltensreaktionen des Kindes gefragt, die durch Musik, Geräusche oder Stimmen ausgelöst werden. Demnach beziehen sich die Items 1 bis 16 auf die Rezeption [Kühn-Inacker et al. 2003].

Akustische Reize und visuelle Empfindungen beginnen die Kinder sehr früh zu verknüpfen, indem sie sich zur Schallquelle hinwenden. Dieses Verhalten ist der Beginn des Verstehens und der Identifikation auditiver Reize. Items 10, 12, 17 und 27 sind Beispiele für das bedeutungserfassende auditive Verhalten [Kühn-Inacker et al. 2003].

Die stimmlich-sprachliche Lauterzeugung der Kinder als Reaktion auf akustische (Sprach-)Reize wird in Items 25, 29, 31 und 35 analysiert [Kühn-Inacker et al. 2003].

Die Fragen sind entwicklungsabhängig und somit altersgemäß geordnet und lassen sich den einzelnen Entwicklungsabschnitten zuordnen.

Durchführung und Auswertung des LittleEARS-Hörfragebogens

Eltern werden gebeten, die Instruktionen auf der ersten Seite zu lesen und den Fragebogen auszufüllen. Jede Frage soll mit *ja* beantwortet werden wenn das erfragte Verhalten mindestens einmal von den Eltern beobachtet wurde. *Nein* wird angekreuzt, wenn das Erfragte bis zu diesem Zeitpunkt noch nicht beobachtet wurde, bzw. wenn die Eltern sich diesbezüglich unsicher sind.

Eltern von Kleinkindern bis zu 12 Monaten dürfen die Beantwortung des Fragebogens unterbrechen, wenn mindestens sechs Fragen hintereinander mit *nein* angekreuzt

wurden. Der Fragebogen soll aber generell bei Kindern ab 12 Monate und bei Kindern, die eine CI- oder Hörgerätversorgung haben, komplett ausgefüllt werden [Kühn-Inacker et al. 2003].

Die Auswertung des Fragebogens beschränkt sich auf das Summieren der bejahten Items. Der erreichte Gesamtscore wird anschließend mit den kritischen Werten, d. h. Erwartungswert und Mindestwert, verglichen und anhand dessen der aktuelle Entwicklungsstand des auditiven Verhaltens des Kindes eingeschätzt (s. Tab. 3.6) [Kühn-Inacker et al. 2003].

Der Erwartungswert ist definiert als der Punktwert, den ein Kind bei altersentsprechender Hörentwicklung im Durchschnitt erreicht [Kühn-Inacker et al. 2003].

Der Mindestwert entspricht dem Punktwert, den ein Kind bei altersentsprechendem auditiven Hörverhalten mindestens erreichen sollte [Kühn-Inacker et al. 2003].

Liegt der erreichte Gesamtscore über dem Mindestwert, so wird mit einer Wahrscheinlichkeit von 95 % davon ausgegangen, dass das Kind ein altersgemäßes auditives Verhalten besitzt. Kleinkinder, die einen Gesamtscore unterhalb des Mindestwerts erzielt haben, dürfen nicht ohne weiteres als rückständig in ihrer Hörentwicklung eingestuft werden. Die Befragung sollte in diesem Fall wiederholt werden, eventuell unter Begleitung eines Logopäden, um das Ergebnis zu bestätigen. Bei Bestätigung des Ergebnisses der ersten Befragung darf ein erhöhtes Risiko einer Hörstörung bei diesem Kind angenommen werden. Spezifische diagnostische Maßnahmen sollten daraufhin eingeleitet werden.

Alter (Monate)	Erwartungswert	Mindestwert	Alter (Monate)	Erwartungswert	Mindestwert
0 - < 1	3	0	12 - < 13	24	17
1 - < 2	5	0	13 - < 14	25	19
2 - < 3	7	1	14 - < 15	26	20
3 - < 4	9	3	15 - < 16	27	21
4 - < 5	11	5	16 - < 17	28	22
5 - < 6	13	7	17 - < 18	29	23
6 - < 7	15	8	18 - < 19	30	24
7 - < 8	17	10	19 - < 20	31	24
8 - < 9	18	12	20 - < 21	32	25
9 - < 10	20	13	21 - < 22	32	26
10 - < 11	21	15	22 - < 23	33	26
11 - < 12	23	16	23 - < 24	33	27

Tab. 3.6 Erwartungs- und Mindestwert des altersabhängigen auditiven Verhaltens [Kühn-Inacker et al. 2003].

3.2.3 Durchführung der Befragung

Pilotuntersuchung:

Um die Rücklaufquote und die Reaktion der Eltern auf die postalische Befragung besser einschätzen zu können, wurden zunächst nur 20 Test-Briefe am 28. Juli 2008 versendet. Die Eltern erhielten die Bitte, Unklarheiten in den Formularen und Verbesserungsvorschläge anzugeben. Es wurden jedoch keine Verbesserungsvorschläge mitgeteilt. Bei ausbleibender Antwort wurde telefonisch nach den Gründen gefragt. Die erreichbaren Eltern zeigten in vereinzelt Fällen Desinteresse, so dass sich herauskristallisiert hat, dass eine Erinnerung nur bei tatsächlichem Vergessen der Formulare hilft, die Rücklaufquote zu heben.

Nach Analyse des Rücklaufs der 20 Test-Briefe wurden am 28. August 2008 weitere 480 Briefe versendet. Zunächst konnten 93 Briefe von der Post nicht zugestellt werden. Durch Suche der aktuellen Adressen im Telefonbuch konnten 8 Adressen ermittelt werden, so dass nur 85 Briefe letztendlich nicht zustellbar waren.

Am 17. Oktober 2008, 50 Tage nach dem Versand, erfolgte die Sendung einer schriftlichen Erinnerung, dem sog. Infobrief (Anhang 8), an die 189 Eltern, die bis zu

diesem Datum noch nicht geantwortet hatten. Die Reaktionen waren vielseitig. Häufig wurde großes Interesse gezeigt und um Nachsendung der Formulare gebeten. Vereinzelt trafen dennoch schriftliche oder telefonische Rückmeldungen von Eltern ein, die kein Interesse an der Befragung hatten und nicht weiter angeschrieben werden wollten.

Die Daten der erhaltenen Formulare wurden im Programm Microsoft Excel[®] ausgewertet, der LittleEARS-Gesamtscore wurde jeweils ermittelt und die Screeningdaten mit der Antwort der Eltern verglichen.

Den Eltern wurde mit der Befragung die Möglichkeit angeboten, sich bei Bedarf an die HNO-Klinik zu wenden. Zusätzlich wurden Kontrolltermine in der Pädaudiologie und Phoniatrie angeboten, wenn Unklarheit über das Vorliegen einer Hörstörung bestand oder der Mindestwert des LittleEARS-Fragebogens trotz regelrechter allgemeiner Entwicklung unterschritten wurde.

3.3 Methoden der Statistik

Als Basis für die statistische Auswertung des Neugeborenen-Hörscreenings dienten die Daten, die während des Screenings der Neugeborenen im Untersuchungsprotokoll notiert wurden. Untersuchungsdauer, -ergebnis, -zeitpunkt, untersuchtes Ohr sowie persönliche Daten der Kinder wurden mit Microsoft Excel[®] gespeichert, ausgewertet und graphisch dargestellt.

Als Grundlage für die statistische Auswertung der Sensitivitätsstudie dienten die Daten der Fragebögen und Untersuchungsprotokolle: Sendungsdatum der Briefe, Antwortdatum, Dauer der Antwort, persönliche Daten des Kindes, Daten aus dem Untersuchungsprotokoll der Kinder (z. B. Risikofaktoren einer Hörminderung), Screeningdatum und das Screeningergebnis beider Ohren, Daten der Fragebögen (z. B. Angaben zur allgemeinen Entwicklung), Angaben zur Sprachentwicklung, Angaben zur Hörminderung, letzter durchgeführter Hörtest und der erreichte Gesamtscore im LittleEARS-Hörfragebogen.

Zur weiteren statistischen Datenverarbeitung wurden die Statistikprogramme SPSS[®] 15.0 für Windows[®] der Firma SPSS - Inc.[®] und STATISTICA 8.0[®] der Firma StatSoft[®] angewandt.

Berechnet wurden Mittelwert, Median, Standardabweichung (SD = Standard Deviation) sowie der Standardfehler (SEM = Standard Error of the mean) verschiedener Messreihen.

Ein Zusammenhang zwischen dem Auftreten einer Hörstörung auf einem Ohr und einer weiteren auf dem Anderen wurde mit Hilfe des Vorzeichentests, eines nichtparametrischen Tests für zwei verbundene Stichproben [Weiß 2008], untersucht. Um die Messergebnisse für den Vorzeichentest aufzubereiten, wurde jedem Ergebnis eine Zahl zugeordnet und zwar „1“ für *unauffällig* und „0“ für *Kontrolle*. Mit dem Vorzeichentest wurde für jedes Kind die Differenz zwischen linkem und rechtem Ohr betrachtet. Anhand des Vergleichs zwischen dem errechneten p-Wert und dem α -Niveau (Fehler erster Art) wurde das Testergebnis auf Signifikanz überprüft.

Mittels der Kinder, die eine Verzögerung in ihrer Sprachentwicklung präsentierten, wurde erforscht ob eine Beziehung zwischen dem Geschlecht und dem Auftreten einer Sprachverzögerung existiert. Hierfür wurde die Häufigkeit dieser Merkmale in eine Vierfeldertafel eingetragen und der χ^2 -Unabhängigkeitstest (Chi-Quadrat-Unabhängigkeitstest) durchgeführt [Weiß, 2008]. Der errechnete p-Wert wurde anschließend mit dem α -Niveau verglichen.

Mit Hilfe des Vorzeichentests wurde untersucht ob die Screeningergebnisse von den Angaben zur Hörminderung im Fragebogen abweichen. Analog zum zuvor beschriebenen Vorzeichentest wurde dem Ergebnis *keine Hörminderung* eine „1“ zugeordnet und dem Ergebnis *Hörminderung* eine „0“. Das Testergebnis wurde mit dem α -Niveau auf Signifikanz überprüft.

Das Signifikanzniveau (α -Niveau), wurde vor dem Testdurchlauf auf 5 % festgelegt. Ist der errechnete p-Wert kleiner als das α -Niveau, so wird das Testergebnis als signifikant angenommen. Ein Testergebnis ist nicht-signifikant und demzufolge ein reiner Zufallsbefund, wenn der errechnete p-Wert größer ist als das α -Niveau [Weiß 2008].

Die Spezifität und Sensitivität des Hörscreenings wurde anhand folgender Vierfeldertafel bestimmt:

	Krank (Vorliegen einer Hörminderung)	Gesund (Normalhörend)	Summe Gesundheitszustände
Positiv (Kontrolle)	A (<i>richtig-positiv</i>)	B (<i>falsch-positiv</i>)	A + B
Negativ (unauffällig)	C (<i>falsch-negativ</i>)	D (<i>richtig-negativ</i>)	C + D
Summe Test- ergebnisse	A + C	B + D	gesamt A + B + D + C
<p>Spezifität: Wahrscheinlichkeit, eine gesunde Person durch den Test als gesund zu erkennen = $\frac{D}{B+D}$</p> <p>Sensitivität: Wahrscheinlichkeit, eine erkrankte Person durch den Test als erkrankt zu erkennen = $\frac{A}{A+C}$</p> <p>A = auffälliger Screeningbefund (<i>Kontrolle</i>) und gegebene Hörminderung</p> <p>B = auffälliger Screeningbefund (<i>Kontrolle</i>) und normalhörend</p> <p>C = unauffälliger Screeningbefund (<i>unauffällig</i>) und gegebene Hörminderung</p> <p>D = unauffälliger Screeningbefund (<i>unauffällig</i>) und normalhörend</p>			

Tab. 3.7 Überblick zur Bestimmung der Spezifität und Sensitivität.

4. Ergebnisse

4.1 Ergebnisse des Neugeborenen-Hörscreenings

Von den 1140 Ohren, welche in der Frauenklinik im Zeitraum vom 28. April 2008 bis zum 26. September 2008 gescreent wurden (s. Kap. 3.1.1), hatten 1106 ein *unauffälliges* Screeningergebnis (97,02 %). Bei 34 Ohren konnten keine Reizantworten nachgewiesen werden (2,98 %), sie galten demzufolge als kontrollbedürftig nach der Screening-**STUFE I**. Die Abb. 4.1 zeigt einen detailreichen Überblick.

In der **STUFE II** des Hörscreenings bekamen abzüglich vier Drop-outs und zwei Ohren, die beim Kinderarzt untersucht worden sind, 28 Ohren ein Kontrollhörscreening in der HNO-Klinik, die in STUFE I ein *Kontrolle*- Ergebnis hatten.

Von den 26 Ohren die entweder in der Kinderklinik oder extern gescreent worden sind, waren 17 (65,38%) *unauffällig* und 9 (34,62%) *kontrollbedürftig*. Diese 9 kontrollbedürftigen Ohren bekamen in der HNO-Klinik ein Kontrollhörscreening. Insgesamt wurde in STUFE II bei 37 Ohren ein Kontrollscreening durchgeführt.

Nach dem Kontrollhörscreening galten 26 Ohren (70,27 %) als normalhörend und bei 11 Ohren (29,73 %) war eine weitere Abklärung notwendig. Bei diesen 11 Ohren (8 Kindern) fand daraufhin eine **pädaudiologische Diagnostik** statt. Das Ergebnis zeigte, dass alle 11 Ohren ein vermindertes Hörvermögen präsentierten.

Nach **Therapie** konnte bei zwei Ohren (1 Kind) mittels Parazentese, Einlage einer Paukendrainage sowie einer Adenotomie, ein regelrechtes Hörvermögen rekonstruiert werden. Die restlichen neun Ohren (7 Kinder) weisen mittel- bis hochgradige Hörminderungen auf und wurden mit Hörgeräten versorgt. Zusätzlich erhalten diese 7 Kinder eine Frühförderung.

Die Gesamtzahl an Drop-outs beträgt 4 Ohren (4 Kinder) und entspricht bei 583 Kindern einem Anteil von 0,69 %. In der ersten Screening-Stufe zeigten diese 4 Kinder ein auffälliges Ergebnis auf je einem Ohr, konnten jedoch später nicht in der HNO-Klinik erneut gemessen werden.

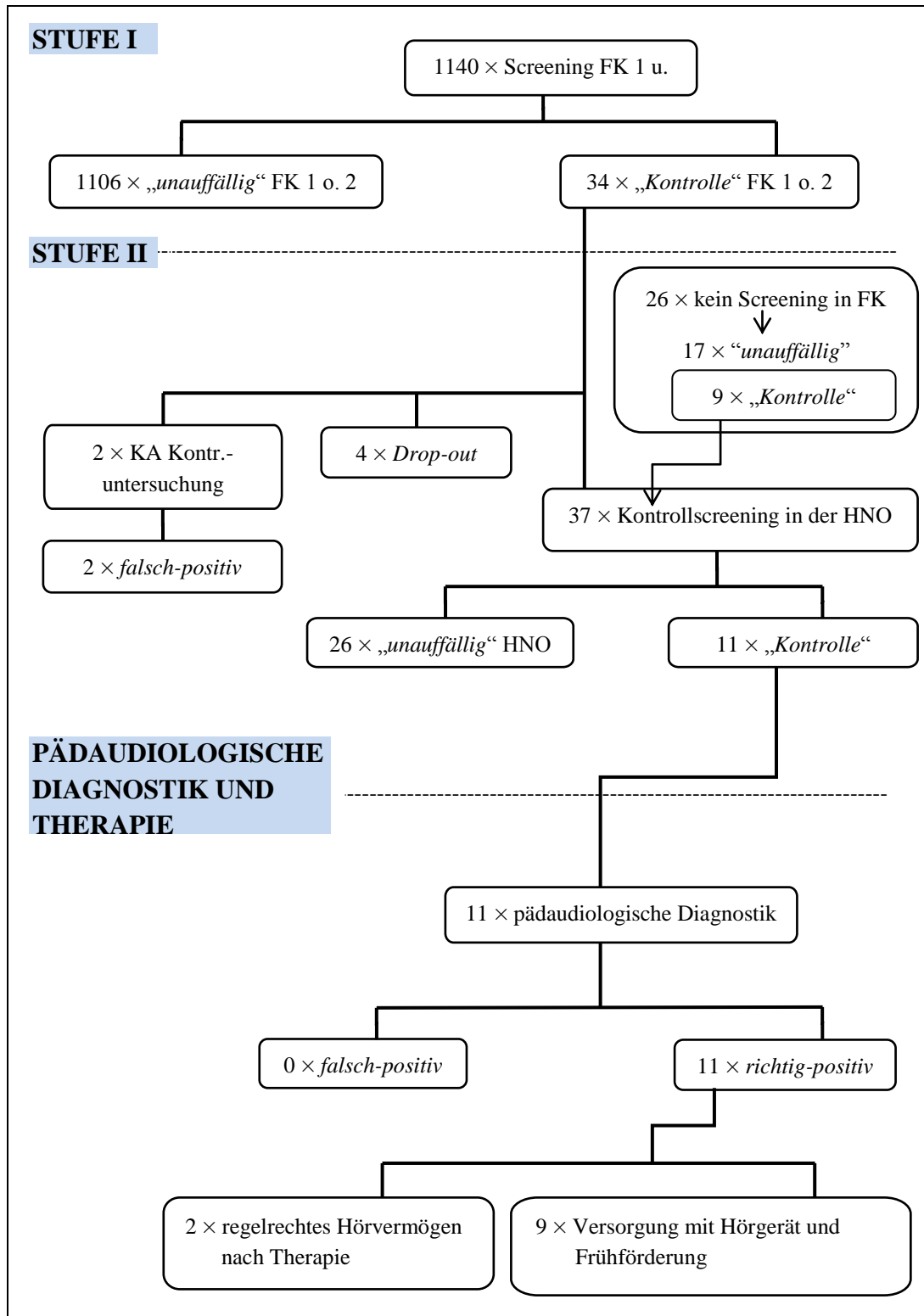


Abb. 4.1 Ergebnisse des Neugeborenen-Hörscreenings zwischen April und September 2008. FK = untersucht in der Univ.-Frauenklinik; HNO = untersucht in der Univ.-HNO-Klinik; KA = untersucht durch Kinderarzt

Angaben zur Messung und Ermittlung der Spezifität

Die Pass-Rate der ersten Screening-Stufe lag bei 97,69% (= 1441 *unauffällig*-Ergebnisse/ 1475 Messungen). Aufgrund von Messwiederholungen durch Wachheit des Kindes, Hungerschrei, Unruhe oder Lärm im Raum bedingt, ergibt sich eine höhere Zahl an Messungen zu den tatsächlich gescreenten Ohren.

Zählt man alle Screenings inklusive der Kontrollmessungen zusammen, so wurden 1625 Messungen durchgeführt. Von diesen Messungen erzielten 1608 ein *unauffällig*-Ergebnis und 17 das Ergebnis *Kontrolle*. Die kumulierte Pass-Rate nach den Kontrollmessungen lag bei 98,95 % (= 1608 / 1625). Diese Pass-Rate entspricht der Pass-Rate in der zweiten Screening-Stufe.

Das Screeningergebnis und die weiterführende Diagnostik ergab bei 11 Ohren eine Hörminderung (*richtig-positiv*). 28 Ohren hatten im Laufe des Screenings ein Kontrollergebnis, konnten jedoch nach dem Kontrollscreening oder nach einer Kontrolle beim Kinderarzt als normalhörend eingestuft werden (*falsch-positiv*). Die *falsch-positiv*-Rate dieser Studie ist somit 2,41 % (28 / 1162). 1123 Ohren waren im Screening *unauffällig* (*richtig-negativ*, s. Tab. 4.3).

	Vorliegen einer Hörminderung	Normalhörend	Summe Gesundheitszustände
Positiv (Kontrolle)	<i>richtig-positiv</i> 11	<i>falsch-positiv</i> 28	39
Negativ (un- auffällig)	<i>falsch-negativ</i> 0	<i>richtig-negativ</i> 1123	1123
Summe Test- ergebnisse	11	1151	gesamt 1162

$$\text{Spezifität} = \frac{1123}{1123 + 28} = 97,57 \% \text{ nach STUFE II}$$

Tab. 4.3 Ergebnisse des Neugeborenen-Hörscreenings zur Berechnung der Spezifität. Drop-Outs wurden für die Spezifitätsberechnung ausgeklammert.

Die mittlere Messzeit des BERAphons[®] anhand der Messungen in der Frauenklinik und Kontrollmessungen in der HNO-Klinik betrug 42,5 Sekunden (SD = ± 34,2 s; SEM = ± 1,0 s). Die Messwerte lagen zwischen 16 Sekunden und 178 Sekunden (5-95 Perzentile) bei einem Median von 28 Sekunden (s. Abb. 4.2).

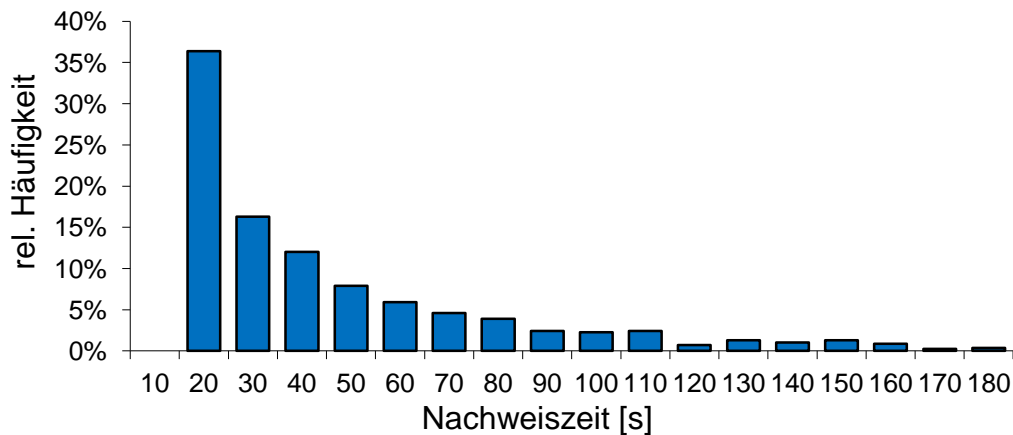


Abb. 4.2 Relative Häufigkeit der zum Nachweis eines *unauffällig*-Ergebnisses erforderlichen Messzeiten mit dem BERAphon[®].

4.2 Ergebnisse der Sensitivitätsstudie

4.2.1 Antworten und Rücklaufquote der Befragung

Von den 500 versandten Briefen wurden 297 beantwortet, 85 konnten nicht von der Post zugestellt werden und 118 blieben unbeantwortet. Die Ausschöpfungsquote und Nichtantworterquote wurde gemäß Prof. Dr. Alois Wacker, Universität Hannover (Sozialpsychologie einschließlich der Forschungsmethoden) berechnet [Wacker, 2001].

Es wurde eine Rücklaufquote von 71,6 % (= 297 Antworten / (500 versandte Briefe – 85 nicht zustellbare Briefe)) erreicht, somit lag die Nichtantworterquote bei 28,4 %.

Die Fragebögen wurden generell komplett ausgefüllt zurückgeschickt. In einem Fall jedoch fehlte der LittleEARS-Fragebogen, in einem anderen Fall wurde die Frage nach einer vorliegenden Hörstörung nicht konkret beantwortet.

Im Durchschnitt dauerte es 16,3 Tage bis ein Brief beantwortet wurde. Der Median der Antwortdauer betrug 6 Tage. 5 % der beantworteten Briefe wurde nach einem Tag empfangen, 25 % der Rücksendungen wurde nach 3 Tagen erhalten. Abb. 4.4 zeigt, dass die Anzahl neu eintreffender Antworten mit dem Verstreichen der Wochen sinkt. Nach dem Versand von 189 Infobriefen am 17. Oktober 2008 (50. Tag nach dem Versenden der Fragebögen) nahm die Rücklaufquote deutlich zu. Nach dieser schriftlichen Erinnerung trafen 45 weitere Antworten ein, so dass die Rücklaufquote um 10,8 Prozentpunkte gesteigert werden konnte.

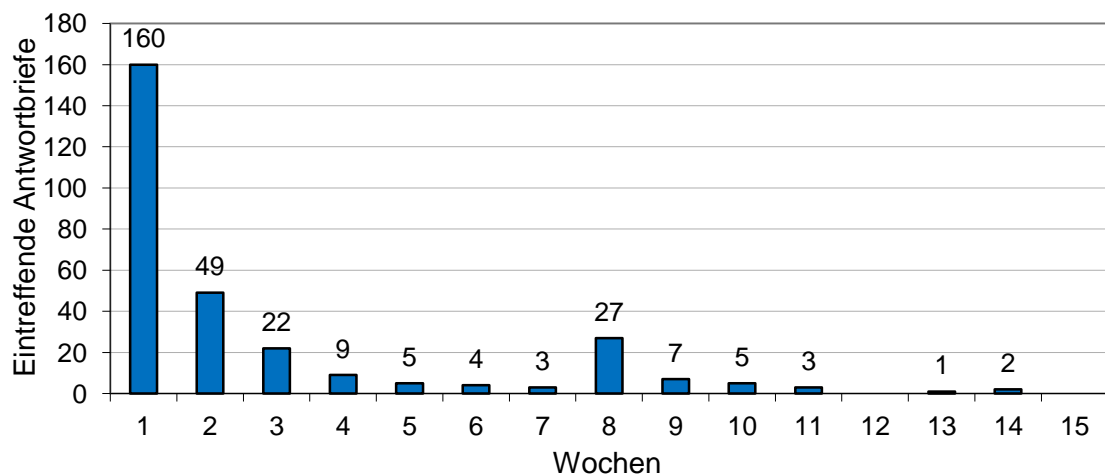


Abb. 4.4 Zeitverlauf neu eintreffender Antworten der Eltern.

4.2.2 Angaben zu der Population der Sensitivitätsstudie

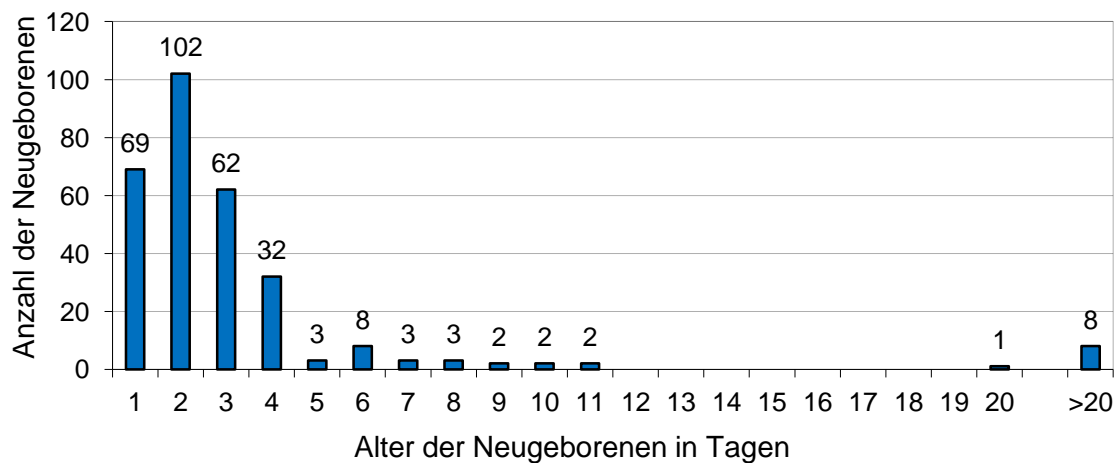


Abb. 4.5 Altersverteilung der Neugeborenen zum Zeitpunkt des Hörscreenings.

Die Geschlechterverteilung der 297 Kleinkinder der Befragung ist mit 149 weiblichen und 148 männlichen Teilnehmern ausgeglichen.

Zum Zeitpunkt des Hörscreenings in der Frauenklinik Würzburg im Jahr 2006 waren die Neugeborenen im Mittel 4,33 Tage alt, der Median beträgt 2 Tage. Abb. 4.5 zeigt die Altersverteilung der Neugeborenen zum Screeningzeitpunkt.

90 % der untersuchten Kinder wiesen zum Zeitpunkt des Screenings keine Risikofaktoren für eine Hörminderung auf. 5 % der Neugeborenen befanden sich zum Screeningzeitpunkt in Therapie mit ototoxischen Medikamenten, in diesem Fall handelte es sich um ein Antibiotikum (Binotal, Refobacin)

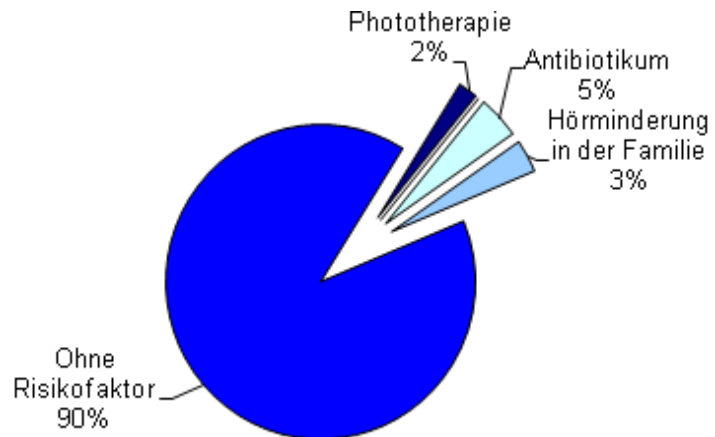


Abb. 4.6 Risikofaktoren der Population der Sensitivitätsstudie.

aufgrund einer Neugeboreneninfektion. 2 % bekamen eine Phototherapie aufgrund einer kritischen Hyperbilirubinämie. Bei 3 % der untersuchten Kleinkinder gaben die Eltern familiäre Hörstörungen im Untersuchungsprotokoll an (s. Abb. 4.6).

Es wurde kein Zusammenhang zwischen dem Auftreten einer Hörstörung im rechten Ohr mit einer solchen im linken gefunden ($p = 0,125$). Deswegen wurden die Ergebnisse des Hörscreenings nicht getrennt nach rechten oder linken Ohren, sondern zusammen betrachtet. Bei jedem der 297 Neugeborenen wurde das rechte und das linke Ohr auf Hörstörungen untersucht. Insgesamt liegen 594 Messungen vor. 97,0 % der Ohren (576 Ohren) waren im Hörscreening *unauffällig* und 3 % (18 Ohren) waren nach dem Screening in Stufe I kontrollbedürftig. 4 der 18 kontrollbedürftigen Ohren galten letztendlich im Hörscreening in Stufe II als auffällig (Testergebnis *Kontrolle*).

86,2 % (256) der 297 Kinder wurden zuletzt nach ihrer Geburt beim NHS in der Frauenklinik nach Hörstörungen untersucht. Weitere 2,0 % (6 Kinder) wurden aufgrund

von auffälligen Ergebnissen beim NHS in Stufe I wieder in der HNO-Klinik Würzburg untersucht und 11,8 % (35 Kinder) hatten sonstige Hörkontrollen beim Kinder- oder HNO-Arzt, obwohl das NHS unauffällig war.

4.2.3 Allgemeine und Sprachliche Entwicklung

98,7 % (293) der Kinder sind laut Angaben der Eltern im Formular altersentsprechend entwickelt. Allein 1,3 % (4 Kinder) sind in ihrer Entwicklung verzögert. Diese 4 Kinder mit verzögerter Allgemeinentwicklung sind weiblich. Gründe, die für die Entwicklungsverzögerung genannt wurden, sind in zwei Fällen Trisomie 21 und in einem Fall eine schwere Neugeboreneninfektion mit Multiorganversagen.

Zwei Kinder leiden an Asthma bronchiale, sind jedoch in ihrem Hörvermögen nicht eingeschränkt. Es wurden keine Angaben zu Allergien, die im Zusammenhang mit einer Hörminderung stehen könnten, gemacht.

92,9 % (276) der Kinder wurden als altersentsprechend in ihrer Sprachentwicklung beschrieben. 7,1 % der Eltern gaben im Formular an, eine Verzögerung in der Sprachentwicklung ihrer Kinder zu sehen. Von diesen Kindern waren doppelt so viele männlich (4,7 %; 14 Kinder) wie weiblich (2,4 %; 7 Kinder, s. Abb. 4.7).

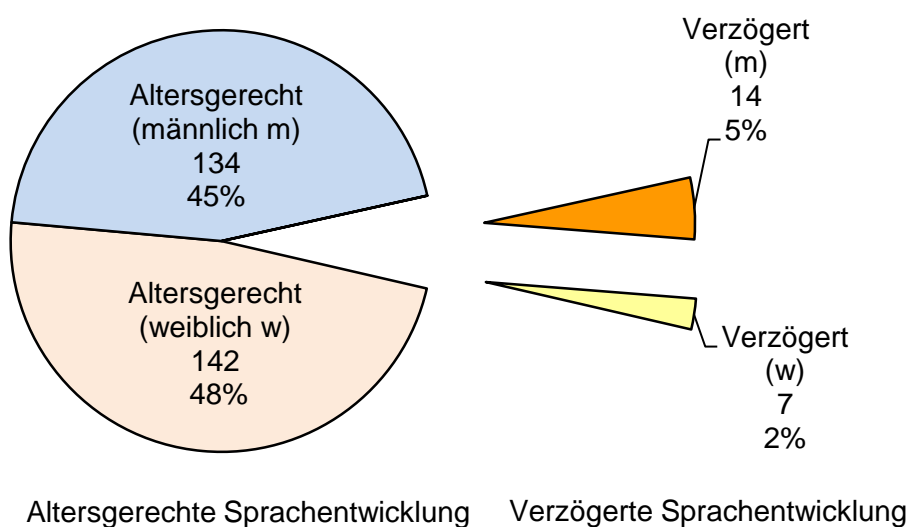


Abb. 4.7 Sprachenwicklung der Kleinkinder zum Zeitpunkt der Befragung.

Ein geringer aktiver Wortschatz wurde am häufigsten (16-mal) von den betroffenen Eltern genannt. Vier Eltern gaben Artikulationsschwierigkeiten und undeutliche Aussprache bei ihren Kindern an. Bei einem Kind wurde ein sehr später Sprachbeginn angegeben. Bei zwei Kindern wurde das Fehlen von Zwei-Wortsatzbildung bemängelt. Ein Kind wird aufgrund seiner Sprachverzögerung beim Logopäden therapiert. Eines der Kinder mit Down-Syndrom wird gebärdenunterstützter Kommunikation gelehrt. Zwei der befragten Eltern gaben trotz Sprachverzögerung ihrer Kinder keine großen Sorgen an. Im Allgemeinen beschrieben die Eltern die Verzögerung sachlich und nicht beunruhigt.

Bei der Stichprobe ($n = 297$) der Kinder aus der Befragung wird die Unabhängigkeit zweier Alternativmerkmale (Geschlecht und verzögerte Sprachentwicklung) mit Hilfe des χ^2 -Unabhängigkeitstests untersucht [Weiß 2008]. Es stellt sich die Frage ob männliche Kleinkinder öfter in ihrer Sprachentwicklung verzögert sind als weibliche. Die Nullhypothese (H_0) und die Alternativhypothese (H_1) lauten:

- H_0 : Es besteht kein Zusammenhang zwischen Geschlecht und verzögerter Sprachentwicklung.
- H_1 : Es besteht ein Zusammenhang zwischen Geschlecht und verzögerter Sprachentwicklung.

Der χ^2 -Unabhängigkeitstest gab ein nicht-signifikantes Testergebnis, da sowohl der errechnete p-Wert ($p = 0,1095$) als auch der Fisher exakt p-Wert einseitig ($p = 0,0841$) und zweiseitig ($p = 0,1193$) jeweils größer sind als das Signifikanzniveau von 0,05. Somit konnte mit dieser Stichprobe kein statistisch relevanter Zusammenhang zwischen Geschlecht und verzögerter Sprachentwicklung gezeigt werden. H_0 kann nicht abgelehnt werden (s. Tab. 4.8).

	2 × 2 - Tafel (Sprachentwicklung)		
	Männlich	Weiblich	Summe
Sprachverzögert	14	7	21
Prozent von Gesamt	4,71 %	2,36 %	7,07 %
Nicht Sprachverzögert	134	142	276
Prozent von Gesamt	45,12 %	47,81 %	92,93 %
Spalten Gesamt	148	149	297
Prozent von Gesamt	49,83 %	50,17 %	100 %
Chi-Quadrat (FG = 1)	2,56	p = 0,1095	
Fishers exakt p, einseitig		p = 0,0841	
Zweiseitig		p = 0,1193	

Tab. 4.8 χ^2 -Unabhängigkeitstest zur Untersuchung des Zusammenhangs zwischen Geschlecht und verzögerter Sprachentwicklung bei Kindern der Befragung.

4.2.4 Vergleich der Screeningergebnisse mit der Antwort der Eltern: Ermittlung der Sensitivität

Die Ergebnisse des Neugeborenen-Hörscreenings (s. Kapitel 4.2.2) der Testkinder aus der Befragung wurden mit den Angaben der Eltern im Abschnitt *Hörminderung* des Würzburger Fragebogens verglichen.

Von den 297 Testkindern galten nach dem Screening und Kontrollscreening 293 als *unauffällig*. Vier Kinder wurden als auffällig eingestuft, da sie das Kontrollscreening jeweils auf dem rechten Ohr nicht bestanden hatten.

Bei 295 Kindern gaben die Eltern im Fragebogen an, dass ihre Kinder zum gegenwärtigen Zeitpunkt nicht an einer Hörminderung litten. Bei einem Kind wurde eine Hörstörung angegeben und bei einem weiteren Kind waren sich die Eltern unsicher ob es an einer Hörminderung litte.

Bei den vier Kindern, die nach dem Kontrollscreening als auffällig galten, deren Eltern jedoch keine Hörminderung im Fragebogen angaben, wurde im Krankenhausin-

formationssystem (KIS) der Universität Würzburg nach aktuellen Befunden in Arztbriefen oder OP-Berichten gesucht.

Drei dieser vier Kinder präsentierten laut Arztbriefen ein regelrechtes Hörvermögen. In zwei Fällen wurde mit Erfolg eine Parazentese und Einlage einer Paukendrainage durchgeführt. Im dritten Fall, ein Neugeborenes mit Z.n. Behandlung mit ototoxischen Medikamenten und Hörminderung in der Familie, lieferte die pädaudiologische Diagnostik keine pathologischen Befunde mehr. Beim vierten Fall, ein Kind mit Trisomie 21, gehen Ärzte von einer entwicklungsentsprechenden Hörfähigkeit aus. Diese Angaben entsprechen zwei *richtig-positiv*- und zwei *falsch-positiv*-Ergebnissen (vgl. Tab. 3.7).

Im Fall des Kindes, bei dem die Eltern im Fragebogen eine Hörminderung angegeben hatten, handelte es sich um eine chronische Mittelohrentzündung beidseits, die im September 2007 aufgetreten war. Ursache der Entzündung war eine vergrößerte Adenoide Vegetation im Nasen-Rachen-Raubereich, die zu chronischen Belüftungs- und Druckausgleich-Störungen des Mittelohres über die Tuba auditiva Eustachii geführt hatte. Im Oktober 2008 wurde eine Adenotomie erfolgreich durchgeführt. Seit dem OP-Zeitpunkt wurden das Erlernen vieler neuer Wörter und das Aufholen der Sprachverzögerung beobachtet. Nach Beseitigung der Ursache für die chronische Mittelohrentzündung kann von einem regelrechten Hörvermögen ausgegangen werden. Dies entspricht einem *richtig-negativ*-Ergebnis (vgl. Tab. 3.7).

Dem einen Elternpaar, welches eine Hörminderung seines Kindes nicht sicher ausschließen konnte, wurde ein Termin zur Untersuchung in der Pädaudiologie und Phoniatrie telefonisch und schriftlich angeboten. Das Angebot wurde jedoch nicht in Anspruch genommen. Aufgrund der Unsicherheit des Vorhandenseins einer Hörminderung kann dieses Kind nicht in der folgenden Statistik berücksichtigt werden.

Mit Hilfe des Vorzeichentests wurde geklärt ob die Nullhypothese (H_0) beibehalten wird oder die Alternativhypothese (H_1) bei der Stichprobe $n = 296$ ($297 -$ ein Kind mit unsicheren Angaben) der Kinder aus der Befragung anzunehmen ist.

H_0 : Die Ergebnisse des Neugeborenen-Hörscreenings bezogen auf eine permanente Hörminderung unterscheiden sich nicht von den Befragungsergebnissen.

H_1 : Die Ergebnisse des Neugeborenen-Hörscreenings bezogen auf eine permanente Hörminderung unterscheiden sich von den Befragungsergebnissen.

Der Vorzeichenstest ergab ein nicht-signifikantes Testergebnis, da der errechnete p-Wert ($p= 0,125$) größer ist als das gewählte Signifikanzniveau von 0,05. H_0 kann folglich nicht abgelehnt werden (s. Tab 4.9).

Für das Kind, zu dem unsichere Angaben einer Hörminderung im Würzburger Fragebogen vorliegen, wurde der Vorzeichenstest je einmal als formal hörend und nicht hörend durchgeführt. Der p-Wert des Vorzeichenstests betrug 0,125, wenn das Kind als hörend angenommen wurde und als nicht hörend 0,375. Beide p-Werte übersteigen das α -Niveau und sind somit nicht statistisch relevant. Das Berücksichtigen oder Außer-Acht-Lassen dieses Kindes bedeutet demnach keinen qualitativen Unterschied in der Statistik.

		Würzburger Fragebogen		
		Angabe einer Hörminderung	Angabe Normalhörend	Summe der Angaben
Hör-screening	Positiv (Kontrolle)	0	4	4
	Negativ (unauffällig)	0	292	292
	Summe der Test-ergebnisse	0	296	296

Tab. 4.9 Übersicht der Daten des Vorzeichenstests zur Übereinstimmung der Screeningergebnisse mit den späteren Angaben der Eltern im Würzburger Fragebogen.

In Tab. 4.10 werden die Ergebnisse des Elternfragebogens zur Berechnung der Sensitivität dargestellt. Bei keinem der Testkinder, die ein unauffälliges Hörscreening-ergebnis hatten, konnte nach Auswertung der Fragebögen eine kongenitale Hörminderung festgestellt werden. Es fanden sich demzufolge keine Kinder mit einem *falsch-negativ*-Ergebnis. Bei zwei von insgesamt 296 Kindern zeigte sowohl das Screening-ergebnis als auch die weitere pädaudiologische Diagnostik eine Hörminderung (*richtig-positiv*). Zwei Kinder wurden fälschlicherweise durch den Hörtest als auffällig eingeordnet (*falsch-positiv*, s. Tab. 4.10).

		Diagnostik		
		Vorliegen einer Hörminderung	Normalhörend	Summe der Gesundheitszustände
Hör- screening	Positiv (Kontrolle)	<i>richtig-positiv</i> 2	<i>falsch-positiv</i> 2	4
	Negativ (unauffällig)	<i>falsch-negativ</i> 0	<i>richtig-negativ</i> 292	292
	Summe der Test- ergebnisse	2	294	296

$$\text{Sensitivität} = \frac{2}{2+0} = 100 \%$$

Tab. 4.10 Ergebnisse der Elternbefragung zur Berechnung der Sensitivität.

4.2.5 Auswertung des LittleARS-Hörfragebogens

Mit einer Ausnahme wurde der LittleARS-Hörfragebogen von allen Eltern beantwortet und im Rücksendeumschlag beigelegt.

Zwei der Eltern gaben eine Hörreaktion ihrer Kinder an, nach der im Fragebogen nicht explizit gefragt wurde. Bei etwas lauterem Geräuschen reagiere das Kind empfind-

lich und halte sich die Ohren zu. Eine weitere Hörreaktion sei das Testen verschiedener Lautstärken des Gehörten indem sich das Kind beim Hören die Ohren zuhält und wieder öffnet.

Zehn Eltern gaben Hörreaktionen in den letzten Tagen, bzw. 1 bis 2 Wochen an, über welche sie sich wunderten. Diese Hörreaktionen wurden in fünf Kategorien eingeordnet:

- 1) Sehr gutes Hörvermögen bei sehr leisen Geräuschen in Wohnung und Natur wie auch das Unterscheiden und richtige Benennen der Geräusche. (3×)
- 2) Verwendung von ganzen Sätzen, sowie breites Vokabularium, welches spontan angewendet wird und die erste Verwendung der Ich-Person. (3×)
- 3) Auffällige Zunahme des Hörgedächtnisses, so dass Lieder mitgesungen werden oder ein Gute-Nacht-Gebet allein aufgesagt wird. (3×)
- 4) Bei Flüstersprachen antwortet das Kind ebenfalls im Flüsterton. (1×)
- 5) Das Kind sitzt am Klavier und findet inzwischen harmonisierende Töne. (1×)

Die Anzahl der mit *ja* beantworteten Items wurde summiert und mit dem Erwartungs- und Mindestwert des altersabhängigen auditiven Verhaltens (s. Tab. 3.6) verglichen.

Es liegen 296 beantwortete Fragebögen vor. Insgesamt erzielten 99,0 % (293 Fragebögen) eine genügende Punktzahl: 70,9 % (210 Fragebögen) errangen einen Punktewert über dem Erwartungswert von 33 Punkten. 12,5 % (37 Fragebögen) erreichten genau den Erwartungswert von 33 Punkten. 14,9 % (44 Fragebögen) erlangten eine Punktzahl, die zwischen Erwartungswert und Mindestwert einzuordnen ist. Dem Mindestwert von 27 Punkten entsprachen 0,68 % aller Fragebögen (2 Fragebögen).

Eine genügende Punktzahl wurde von 1,0 % (3 Fragebögen) nicht erreicht (s. Abb. 4.11).

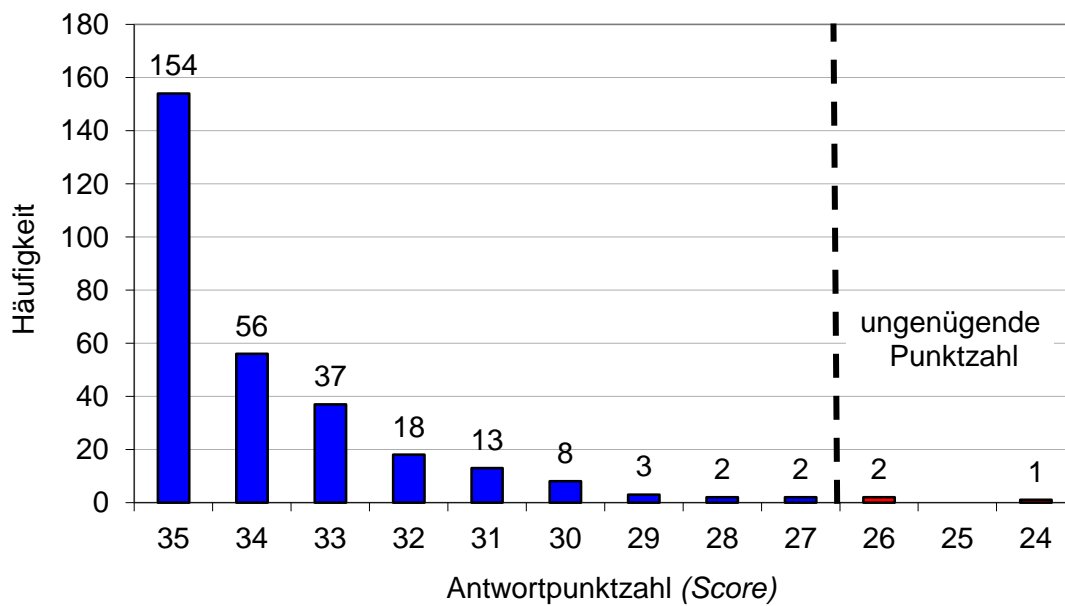


Abb. 4.11 Häufigkeitsverteilung des Gesamtscores aller beantworteten LittleEARS-Fragebögen.

In zwei Fällen (24 und 26 Punkte) konnte das Nichterreichen der Mindestpunktzahl durch eine allgemeine Entwicklungsverzögerung im Rahmen einer Trisomie 21 erklärt werden. Der dritte Fall (26 Punkte) ist das im Kap. 4.2.4 beschriebene Kind mit dem unsicheren Hörvermögen. Aufgrund der fehlenden Nachuntersuchung war es nicht möglich, die Ursache für die ungenügende Punktzahl festzustellen.

4.2.6 Korrelation der Ergebnisse beider Fragebögen

In 286 Fällen (96,6%) stimmen die Ergebnisse beider Fragebögen überein. Wurden z.B. Störungen in der allgemeinen oder Hörentwicklung des Kindes im ersten Fragebogen angegeben so spiegelt sich dies auch im Punktwert des LittleEARS-Fragebogen wieder.

In den restlichen 10 Fällen (3,4%) entsprechen sich die Ergebnisse beider Fragebögen nicht in jeder Angabe. Es wurde trotz Angaben zu Verzögerungen in der Sprach- oder allgemeinen Entwicklung mindestens der Erwartungswert im LittleEARS-Fragebogen erreicht.

5. Diskussion

Zur Diskussion stehen die Ergebnisse des Neugeborenen-Hörscreenings sowie die erhobenen Informationen aus den Fragebögen. Das Würzburger Screeningmodell wird auch bezüglich der neuen Richtlinien über das Neugeborenen-Hörscreening des Gemeinsamen Bundesausschusses gültig ab dem 01.01.2009 diskutiert [G-BA 2008]. Es wird diskutiert ob das Ziel dieser Arbeit erreicht werden konnte, eine Qualitätssicherung für das zweistufige universelle Neugeborenen-Hörscreening-Programm der Klinik und Poliklinik für Hals-, Nasen- und Ohrenkrankheiten, plastische und ästhetische Operationen der Universität Würzburg zu erzielen sowie die Sensitivität und Spezifität des Screeninggerätes MB 11 BERAphon[®] zu ermitteln.

5.1 Das Screeningmodell

Die Zielsetzungen des G-BA,

„Das [...] Neugeborenen-Hörscreening dient primär der Erkennung beidseitiger Hörstörungen ab einem Hörverlust von 35 dB. Solche Hörstörungen sollen bis zum Ende des 3. Lebensmonats diagnostiziert und eine entsprechende Therapie bis Ende des 6. Lebensmonats eingeleitet sein.“ [G-BA 2008, S.1],

kongruieren mit den Zielsetzungen des Würzburger Screeningmodells. Aus diesem Grund werden Neugeborene mit einem Reizpegel von 35 dB nHL ab dem ersten Lebenstag auf der Neugeborenenstation der Frauenklinik Würzburg in einem zweistufigen Screening-Programm auf Hörstörungen untersucht. Bei intensivpflichtigen Neugeborenen und Neugeborenen der Frühgeborenenstationen der Kinderklinik erfolgt ein Hörscreening in der Regel etwas später, da hier oft lebenswichtige Therapien im Vordergrund stehen. Allein durch ein sehr frühes initiales Hörscreening können die oben genannten Ziele erreicht werden.

In einer Veröffentlichung nach 10 Jahren des Neugeborenen-Hörscreenings in Würzburg [Shehata-Dieler et al. 2008], wurde das Alter von Neugeborenen, die in der Frauenklinik Würzburg geboren worden sind, mit dem Alter von externen Neugeborenen bei primärer Diagnose und Hörhilfeanpassung verglichen. Während die eigenen

Neugeborenen bei der Diagnose 83 Tage alt waren, betrug das Alter der externen Neugeborenen 134 Tage und damit mehr als drei Monate. Beide Kleinkindergruppen waren bei der Hörhilfeanpassung gleich alt, nämlich 234 Tage. Die eigenen Neugeborenen waren bei der Diagnose jünger als die Externen, da bei den Externen eine oder mehrere externe Höruntersuchungen erfolgt sind bevor sie in die HNO-Klinik zur Kontrolluntersuchung überwiesen worden sind.

In der vorliegenden Studie lag der Median der Altersverteilung der eigenen Kinder zum Zeitpunkt des Hörscreenings bei 2 Tagen, bei den Fremdkindern und Kindern aus der Kinderklinik waren es 100 Tage.

Es werden grundsätzlich alle Neugeborenen, die in der Frauenklinik Würzburg auf die Welt kommen, sowie Fremdkinder in der HNO-Klinik nach Hörstörungen untersucht, gemäß §3 *Anspruchsberechtigung*. Entsprechend §4 *Aufklärung und Einwilligung* [G-BA 2008] werden die Eltern vor dem Screening aufgeklärt. Dies erfolgt durch Informationsbroschüren (Anhang 1 und 2) und seit dem 1. Januar 2009 zusätzlich mittels einer Broschüre der Tracking-Zentrale – Screeningzentrum Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit (LGL) [Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit 2009].

Das wöchentlich dreimalige Screening auf der Neugeborenen-Station erlaubt es, bezüglich §5 *Grundsätze des Neugeborenen-Hörscreenings*, Neugeborene vor ihrem dritten Lebenstag auf beiden Ohren nach Hörstörungen zu untersuchen und gegebenenfalls ein Kontrollscreening vor ihrer Entlassung durchzuführen. Als Screeningmethode hat man sich seit 1997 bereits auf die Hirnstammaudiometrie (AABR) mit Hilfe des BERAphons[®] geeinigt aufgrund der hohen Sensitivität der AABR und um mit dieser einheitlichen Methode Kosten und Zeit zu sparen. Würde man Nichtrisikokinder mittels TEOAE screenen, so müsste zusätzlich ein AABR-Screeninggerät für das Untersuchen von Risikokindern sowie Kindern bei denen die erste Messung auffällig war, erworben werden. Gemäß den neuen Richtlinien aus dem Jahr 2008 soll in solchen Fällen die Hirnstammaudiometrie eingesetzt werden.

Entsprechend §8 *Qualitätssicherung* (s. Kapitel 1.2) sollten in einem Krankenhaus mindestens 95 % der geborenen Kinder nach Hörstörungen untersucht werden. Im Jahr 2008 zählt die Univ.-Frauenklinik 1480 Geburten [Universitäts-Frauenklinik Würz-

burg 2009]. Im Zeitraum vom 28. April 2008 bis zum 26. September 2008 wurden 693 Kinder in der Frauenklinik geboren. 31 Geburten erfolgten ambulant und werden daher für die folgende Überlegung ausgeklammert. 662 Geburten erfolgten stationär. In diesem Zeitraum wurden 570 Kinder auf der Neugeborenenstation der Frauenklinik nach Hörstörungen untersucht. Weitere 62 Kinder erhielten ein Screening in der Univ.-Kinderklinik, da sie nach der Geburt intensivpflichtig waren und verlegt worden sind. Lediglich bei 30 Neugeborenen erfolgte kein Hörscreening. Typische Gründe für das Ausfallen des Hörscreenings sind, dass diese Neugeborenen nach ihrer Geburt schwerwiegende Krankheitsbilder präsentierten und das Hörscreening in diesem Fall weit hinter wichtigen lebensrettenden Maßnahmen stand. Ein weiterer Grund ist, dass die Eltern des Kindes das Screening verweigert haben.

Der Anteil der untersuchten Kinder liegt bei 95,5 % und entspricht der G-BA-Forderung nach *Qualitätssicherung*. Weiterhin bietet die HNO-Klinik für alle Neugeborenen, die nicht in der Frauenklinik gescreent werden konnten oder ein Kontroll-Screening benötigen, Termine zum Hörscreening an. Die Eltern dieser Kinder wurden von einer Mitarbeiterin der HNO-Klinik kontaktiert. Seit Januar 2009 übernimmt die Tracking-Zentrale in München die Aufgabe, Eltern zu kontaktieren, wenn ihre Kinder noch ein auffälliges Hörscreening-Ergebnis zeigen oder nicht gescreent worden sind. [Bayerisches LGL 2009].

Im G-BA-Beschluß wird des Weiteren gefordert, dass mindestens 95 % der Kinder, die bei der Erstuntersuchung auffällig waren, ein Kontroll-AABR vor ihrer Entlassung bekommen. In dem angegebenen Zeitraum bekamen 97 % (56 Kinder mit Kontroll-AABR vor Entlassung / 58 auffällige Kinder der Erstuntersuchung) ein Kontrollscreening, wenn das erste Screeningergebnis auffällig war. Hierbei wurde jedoch nicht in jedem Fall das Kontrollscreening bestanden. Eine Kontrolluntersuchung wird nach der Entlassung immer in der HNO-Klinik angeboten.

Eine pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik soll höchstens bei 4 % der untersuchten Kinder erfolgen. In dieser Studie wurde eine pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik bei einem Anteil von 0,94 % (= 11 × pädaudiologische Diagnostik / 1166 untersuchte Ohren) durchgeführt.

Wie in §9 *Dokumentation* beschrieben, wird im Rahmen des Neugeborenen-Hörscreenings das Screeningergebnis und ggf. die Ausführung einer Konfirmationsdiag-

nostik im Gelben Kinderuntersuchungsheft festgehalten. Es wird überdies ein Protokoll angefertigt und eine Statistik über das Screening geführt.

Das Würzburger Screeningmodell erfüllt alle Forderungen des Gemeinsamen Bundesausschuss für Kinder-Richtlinien des Neugeborenen-Hörscreenings und übertrifft sie in allen Punkten.

5.2 Diskussion der Ergebnisse

5.2.1 Ergebnisse des Neugeborenen-Hörscreenings

In dieser Arbeit betrug der Anteil an Drop-outs 0,69 % (4 Kinder von 583 gescreenten Kindern). In der Literatur finden sich Studien mit vergleichbar geringen Anteilen an Drop-outs, wie z. B. 0,64 % (3 von 465 Neugeborenen) [Khaimook 2008] oder 0,48 % (42 von 8671 Neugeborenen) [Guastini, 2010]. Jedoch auch Studien mit deutlich höheren Drop-outs, wie etwa 10 % [Ohl 2009] oder 11 % [Liu 2008]. Somit liegt der Anteil an Drop-outs dieser Arbeit im Vergleich zu den Angaben in der Literatur im niedrigen Normbereich.

Seit dem 1. Januar 2009 werden wöchentlich Screening-Daten verschlüsselt von der HNO-Klinik Würzburg zur Tracking-Zentrale LGL übermittelt. Das LGL verfolgt somit auffällige Befunde bis zur endgültigen Abklärung [Nennstiel-Ratzel, Bayerisches LGL 2010]. Eltern, deren Kinder ein auffälliges Screeningergebnis zeigen, werden, wenn nach wenigen Wochen keine weitere Meldung der HNO-Klinik Würzburg über ein unauffälliges Screeningergebnis erfolgt, vom Screeningzentrum angeschrieben „um den Stand der Untersuchung zu klären“. [Bayerisches LGL 2009]

Diese Tracking-Maßnahme soll zur Drop-out-Minimierung führen, stellt sicher, dass jedes Neugeborene an einem Hörscreening-Programm teilnehmen kann und soll Ablauffehler korrigieren [Nennstiel-Ratzel, Bayerisches LGL 2010].

In dieser Studie betrug die mittlere Messzeit des MB 11 mit BERAphon® 42,5 s (SD = ± 34,2 s / SEM = ± 1,0 s). Die Messwerte lagen zwischen 16 s und 178 s bei einem Median von 28 s. In [Berger et al 2008] werden ähnlich kurze Messzeiten bei Verwendung des Screeninggeräts MB 11 mit BERAphon® und dem akustischen CE-

Chirp™ Stimulus bestätigt. Diese ermittelten Zeiten entkräften den häufig erörterten ungünstigen Umstand einer zu langen Messzeit beim Screening mit BERA-Geräten.

Die Pass-Rate der ersten Screening-Stufe lag bei 97,69 %. Die kumulierte Pass-Rate betrug 98,95 % nach den Kontrollmessungen in der zweiten Screening-Stufe. Im Vergleich zu den folgenden Literaturangaben zur Pass-Rate liegen die Ergebnisse dieser Studie in einem sehr guten Bereich.

Eine Pass-Rate für AABR von 92 % in der ersten Screeningstufe konnte in [Dutch NICU Neonatal Hearing Screening Working Group 2003] gefunden werden. Eine weitere Studie [Hoth 2009] gab eine initiale Pass-Rate von 85 % für ABR an. In einer medizinischen Dissertationsarbeit aus dem Jahr 2001 [Kaufmann 2001] wurde eine initiale Pass-Rate von 77,6 %, nach der ersten Screening-Stufe von 90,7 % und nach der zweiten Screening-Stufe von 98,6 % für das BERAphon® veröffentlicht. In [Cebulla & Shehata-Dieler 2012] wird eine Pass-Rate für das BERAphon® von 96,2% in der ersten Stufe und nach der zweiten Screening-Stufe von 97,3% berichtet.

Die Ergebnisse zur Pass-Rate dieser Studie können am ehesten mit der Pass-Rate der medizinischen Dissertation Kaufmann 2001 und mit den Ergebnissen der Studie Cebulla & Shehata-Dieler 2012 verglichen werden, da in beiden Studien die Pass-Raten ähnlich angegeben wurden. Allerdings wurde bei Kaufmann 2001 ein Vorgängermodell des aktuellen BERAphons® verwendet und es wurde mit einer anderen Methode (Zeitgangreiz), visueller Auswertung sowie mit höheren Pass-Kriterien (40dB) gearbeitet.

Die Vergleichbarkeit mit Literaturdaten ist aufgrund der unterschiedlichen verwendeten Geräte und dadurch, dass die Pass-Rate zwar oft angegeben wird, jedoch nicht exakt und einheitlich definiert ist, limitiert. Zum Beispiel werden in Berichten oft keine Angaben gegeben, durch welche Anzahl von Messversuchen die jeweilige Pass-Rate erreicht wurde oder ob sie für ein beidseitiges oder einseitiges unauffälliges Ergebnis steht. Die in der Literatur angegebenen Pass-Raten lassen somit oft keine Aussagen über die Wahrscheinlichkeit zu, dass das Screening beim ersten Versuch bestanden wird [Hoth 2009].

5.2.2 Spezifität und Sensitivität

Mit einer hohen Spezifität lassen sich Folgekosten für überflüssige diagnostische Maßnahmen dezimieren [Stewart et al. 2000] und unnötige Sorgen der Eltern werden vermindert [Weichbold et al. 2000, Watkin et al. 1998, Magnuson et al. 1999]. Verglichen mit der Literatur liegt die erreichte Spezifität dieser Studie mit 97,57 % in einem verhältnismäßig hohen Bereich.

Spezifitätswerte für das MB 11 BERAPHon[®] in der Literatur liegen zwischen 96,8 % und 99,4 % [Melgrana et al. 2007, MAICO 2010, Shehata-Dieler et al. 2008, van den Berg E et al. 2010, Cebulla & Shehata-Dieler 2012, Shehata-Dieler et al. 2000, Shehata-Dieler et al. 2002].

Die Verlässlichkeit von a-TEOAE, aABR und konventionellem BAEP/ABR wurde in einer Studie an Risiko-Neugeborenen bei 35 dB nHL untersucht. Als Screening-Geräte wurde für die a-ABR und a-TEOAE Messungen das Accu-screen PRO-GN Otometrics und für die konventionelle ABR das Galileo NT verwendet. Als Ergebnis wurden Spezifitätswerte von 78,2 % für a-TEOAE, 70,6 % für aABR und 90,8 % für die konventionelle BERA veröffentlicht [Suppiej et al. 2007].

In einer weiteren, auf einem zweistufigen Screening basierenden Studie, wurde eine Spezifität von 99,3 % erreicht [De Capua et al. 2007]. Alle Neugeborenen wurden darin mittels TEOAE untersucht, bei solchen mit bekannten Risikofaktoren für eine Hörminderung und bei Kindern ohne positive OAE-Antwort erfolgte eine ABR-Diagnostik. Diese Methodik unterscheidet sich von dem in der Univ. Würzburg üblichen Vorgehen.

Die *falsch-positiv*-Rate dieser Studie liegt mit 2,41 % im mittleren Bereich der Literaturwerte.

Ein Vergleich von Screening-Protokollen in der Literatur zeigt eine *falsch-positiv*-Rate für TEOAE zwischen 0,64 % und 5,8 %, für AABR von 0,34 % bis 3,9 % und 9 % für ein kombiniertes Screeningverfahren mit TEOAE in der ersten Screeningstufe gefolgt von einem AABR Kontrollscreening bei auffälliger Antwort des ersten Screenings [de Freitas et al. 2009].

Eine *falsch-positiv*-Rate von 3,55 % (308 / 8671) in der ersten Screening-Stufe mit TEOAE konnte beim Rescreening mit TEOAE auf 0,84 % (73 / 8671) gesenkt

werden [Guastini, 2010]. In einer Studie mit dem MB 11 BERAphon[®] wurden 2,58 % (10 von 388) der Ohren mit *falsch-positivem* Ergebnis getestet [Melagrana et al. 2007].

Die vorliegende Studie liefert ein gutes Ergebnis, wenn man sich an den Angaben aus dem europäischen Konsensuspapier der ECDC (European Consensus Development Conference) orientiert, welches *falsch-positiv*-Raten von 2 bis 3 % erlaubt [Ptok 1998].

Ebenso exzellent sind die Resultate der vorliegenden Studie bezüglich der **Sensitivität** von 100 %.

Im Rahmen einer schriftlichen Befragung ab dem 28. Juli 2008 wurden Informationen auf Fragebögen von insgesamt 296 zwei Jahre alten Kindern gesammelt, zur Ermittlung der Sensitivität des Screening-Verfahrens mittels MB 11 und BERAphon[®]. Dabei wurde u.a. die Hörentwicklung der Kinder mit ihrem Hörscreening-Ergebnis nach der Geburt verglichen. In dieser Studie wurde kein Kind gefunden, welches trotz unauffälligen Screeningbefundes eine kongenitale oder postpartale dauerhafte Hörminderung aufwies. Dies bedeutet, dass keine *falsch-negativen* Befunde auftraten. Der Würzburger Fragebogen erwies sich als sehr gut geeignetes Informationsermittlungsmedium für Sensitivitätsstudien.

Die Ermittlung der Sensitivität anhand einer späteren Nachuntersuchung aller unauffälligen Kinder bzw. anhand einer Elternumfrage zur Kindesentwicklung stellt eine aufwendige Aufgabe dar. In der Literatur finden sich daher wenige Studien, die auf diese Weise die Sensitivität eines Screening-Systems prüfen. In zwei Studien wurden auffällige Neugeborene wiederholt untersucht und erneut auffällige Befunde registriert [Kunze et al. 2004, Mason et al. 1998]. Diese Studien zeigen Sensitivitätswerte von 100% für das MB 11 BERAphon[®] [Kunze et al. 2004] und zwischen 82% und 90% für den automatisierten Nottingham ABR Screener [Mason et al. 1998]. In einer Studie von 2007 werden Neugeborene mit bekannten Risikofaktoren oder auffälligen OAE-Antworten als Kinderkollektiv zur Ermittlung der Sensitivität für das MB 11 BERAphon[®] herangezogen. Eine Sensitivität von 100% wird angegeben. [Melagrana et al. 2007]. Eine weitere Studie [van den Berg E et al. 2010] zeigt ebenfalls eine Sensitivität von 100% für das MB 11 BERAphon[®], indem Hörscreening-Ergebnisse des MB 11 BERAphons[®] mit dem des ALGOportable gegenüber gestellt werden. Lediglich in einer medizinischen Dissertation der Universität Würzburg [Kaufmann 2001] werden unauf-

fällige, zuvor gescreente Neugeborene, stichprobenartig erneut untersucht. Diese Studie zeigt einen Sensitivitätswert von 100% für das BERAphon[®] und WESTRA ERA QS/04.

Sensitivitätswerte von 80 % finden sich für TEOAE [Lutman et al. 1997] und von 98,8 % für TEOAE mit dem Erosan [Kunze et al. 2003].

Es stellt sich die Frage ob Befunde von 296 Kindern ausreichend sind, um die tatsächliche Sensitivität hinreichend genug zu bestimmen. Andere Studien präsentieren im Vergleich jedoch kleinere Kinderkollektive: 55 Kinder [van den Berg E et al. 2010], 119 Kinder [Kaufmann 2001], 201 Kinder [Melagrana et al. 2007], 51 [Mason et al. 1998] und 56 Kinder [Kunze et al. 2004]. Jedoch wurden bei der dritten Studie [Melagrana et al. 2007] z.T. Neugeborene mit bekannten Risikofaktoren untersucht. Die Prävalenz einer Hörstörung ist bei Risikokindern 10- bis 50-fach erhöht, somit ist diese Stichprobe aussagekräftiger als bei gesunden Neugeborenen. Die Stichproben der letzten zwei Studien [Mason et al. 1998; Kunze et al. 2004] enthalten lediglich auffällige Kinder und bei einer Prävalenz einer Hörstörung von ungefähr 0,3% sind diese Stichproben am aussagekräftigsten. Die Stichprobe der vorliegenden Studie basiert auf gesunden Neugeborenen, ist aber mit einem Stichprobenumfang von N=296 deutlich umfangreicher als die hier zitierten Studien. Es kann davon ausgegangen werden, dass damit die Bestimmung der Sensitivität weitestgehend zuverlässig möglich war.

Die hohe Sensitivität und das Ausbleiben von *falsch-negativen* Ergebnissen des untersuchten Screening-Verfahrens unterbinden eine unnötige Verzögerung der Diagnostik und verhelfen zu einem frühen Therapieansatz [Ptok 1998]. Für 11 Ohren im Zeitraum vom 28. April 2008 bis zum 26. September 2008 bedeutete das eine rasche Diagnostik und Versorgung ihrer Hörminderung in den ersten Lebensmonaten.

Der Gemeinsame Bundesausschuss fordert „die Erkennung beidseitiger Hörstörungen ab einem Hörverlust von 35 dB, ihre Diagnose bis zum 3. Lebensmonat und die Einleitung einer entsprechenden Therapie bis zum Ende des 6. Lebensmonats.“ [G-BA 2008, S.1] Das MB 11 BERAphon[®] in Kombination mit dem angewandten Screeningmodell ist in Hinblick auf diese Grundsätze eine geeignete Screeningmethode.

5.2.3 Rücklaufquote der Befragung

In der Literatur wird eine Mindestausschöpfungsquote von 50 % für eine Rücklaufquote gefordert. Eine Rücklaufquote von über 60 % wird als gut und eine Rücklaufquote von 70 % oder mehr wird als sehr gut beurteilt [Babbie 2001]. Eine hohe Nichtantwortquote kann die erfassten Informationen verzerren, wenn die Ergebnisse verallgemeinert hochgerechnet werden und die Gruppe der Antwortter sich in wichtigen Merkmalen von der Gruppe der Nichtantworter unterscheidet. Bei einer geringen Ausschöpfungsquote besteht daher die Vermutung, dass die Resultate der Befragung systematisch verfälscht sein könnten [Wacker 2001].

Die erreichte Rücklaufquote in dieser Studie von 71,57 % kann laut Angaben in der Literatur als sehr gut bewertet werden. In fast allen Fällen wurden die Formulare vollständig zurück gesendet und waren auswertbar. Lediglich in einem Fall fehlte der LittleEARS-Fragebogen und in einem anderen Fall wurde eine Frage nicht konkret beantwortet. Diese teilweise unvollständigen Antwortbriefe wurden in der Auswertung nur zum Teil betrachtet.

In Studien, die sich mit dem Neugeborenen-Hörscreening oder mit schwerhörigen Kindern beschäftigt haben und als Methode zur Informationserfassung ebenfalls Fragebogen an Eltern adressiert hatten, werden Rücklaufquoten von 64 % [Fitzpatrick et al. 2007], 34 % [Danhauer et al. 2006], oder 67 % [Wake et al. 2004] genannt.

Die hohe Rücklaufquote dieser Studie kann durch das persönliche Interesse der Zielgruppe erklärt werden. Es wurden junge Elternpaare angeschrieben und die Befragung befasste sich mit der allgemeinen, sprachlichen, sowie Hörentwicklung ihrer Kinder.

Ein weiterer Grund könnte das offiziell angefertigte Anschreiben sein, mit dem Briefkopf der Univ.-HNO-Klinik und Angabe der Klinikleitung sowie signiert durch die Verantwortlichen der Studienleitung. Des Weiteren wurde eine telefonische und schriftliche Kontaktmöglichkeit bei Unklarheiten angegeben. Durch diese Maßnahmen, auch als „anerkannte Autoritäten“ bezeichnet, wird der Umfrage ein seriöser Charakter verliehen. [ZUMA; Porst, R., 2001].

Ferner waren die angeschriebenen Eltern durch die Geburt ihrer Kinder in der Frauenklinik unter anderem bereits mit dem Universitätsklinikum Würzburg vertraut, so

dass die Bereitschaft zur Teilnahme an der Befragung vermutlich höher lag als wenn ihnen diese Einrichtung unbekannt gewesen wäre.

Durch die kurz und klar strukturierten Fragebögen wurden die Eltern zeitlich nicht im Übermaß beansprucht, auf diese Weise konnten mehr Eltern dazu motiviert werden, an der Umfrage teilzunehmen.

Das Hinzufügen eines frankierten Antwortkuverts, um den Eltern eine einfache und insbesondere kostenlose Versendung ihrer Antwort zu ermöglichen, dürfte die Rücklaufquote ebenfalls positiv beeinflusst haben. Der Aufdruck „Gebühr zahlt Empfänger“ ist aus finanzieller Sicht eher zu empfehlen als das Aufkleben von Briefmarken, da hierfür nur das Porto für die tatsächlich zurückgeschickten Briefe gezahlt werden muss [ZUMA; Porst, R. 2001].

Dem Erinnerungsschreiben, in diesem Fall der Infobrief 50 Tage nach dem Versand der Briefe, folgte eine Erhöhung der Rücklaufquote um 10,84 Prozentpunkte. Es konnte nicht festgestellt werden, ob alle Eltern aufgrund des Infobriefs den Fragebogen ausgefüllt haben oder ob sie ihn auch ohne zweite Ansprache zurückgeschickt hätten. Die plötzliche Zunahme neu eintreffender Antworten nach der Erinnerung (s. Abb. 4.4) legt jedoch nahe, dass diese die Rücklaufquote deutlich erhöht hat.

In der Literatur finden sich weitere Maßnahmen, wie z. B. Vorankündigung der Befragung, oder Incentives – monetäre oder nicht-monetäre Dankeschön-Geschenke – um die Rücklaufquote zu erhöhen, die aber im Rahmen dieser Studie nicht eingesetzt wurden [ZUMA; Porst, R. 2001].

5.2.4 Sprachentwicklung

Eine verzögerte Sprachentwicklung wurde bei doppelt so vielen männlichen Kleinkindern (14 Kinder) wie bei weiblichen (7 Kinder) im Fragebogen angegeben. Der χ^2 -Unabhängigkeitstest zeigte für diese Stichprobe jedoch keinen statistisch relevanten Zusammenhang zwischen Geschlecht und Sprachentwicklung ($p = 0,1095$).

In einer retrospektiven Studie von 1989-1999 aus Finnland wird erwähnt, dass eine spezifische Beeinträchtigung der Sprache (Specific language impairment SLI) vor-

zugsweise bei Jungen gegenwärtig zu sein scheint, obwohl sich auch eine steigende Tendenz bei Mädchen zeigt [Hannus et al. 2009].

Eine weitere Studie zeigte, dass die frühe Sprachentwicklung bei Jungen langsamer verläuft als bei den Mädchen und dass Jungen öfter Artikulationsprobleme präsentierten. Die Lesefähigkeit der Mädchen war im Alter von 9 Jahren besser als die der Jungen [Luotonen, 1995].

Das Ziel einer Studie von 1998 war, Differenzen zwischen der sprachlichen und schulischen Leistungsfähigkeit von Jungen und Mädchen zu zeigen. Hierbei wiesen die Mädchen gemäß Lehrereinschätzungen signifikant bessere Ergebnisse im Bezug auf Schreiben, Lesen, mündlichen Ausdruck und Aufmerksamkeit auf ($p < 0,01$). Sprachtests konnten die sprachliche Überlegenheit der Mädchen nicht bestätigen. Die Lehrereinschätzungen können folglich vom Geschlecht der Schüler beeinflusst sein [Luotonen et al. 1998].

5.2.5 LittlEARS-Hörfragebogen

Der LittlEARS-Hörfragebogen wurde in dieser Arbeit an Eltern adressiert, deren Kinder nach ihrer Geburt am Neugeborenen-Hörscreening der Univ.-Frauenklinik Würzburg teilgenommen hatten.

In der Regel handelte es sich hierbei um gesunde Neugeborene mit einem normalen Hörvermögen, nur in wenigen Fällen zeigten die Neugeborenen dieser Befragung eine Beeinträchtigung ihres Hörvermögens oder ihrer allgemeinen Entwicklung.

Der an einer hohen Zahl von Kindern standardisierte und normierte LittlEARS-Fragebogen [Coninx & Fischbach 2008] sollte in dieser Arbeit eine Ergänzung zu dem selbsterstellten Würzburger Fragebogen (Anhang 9 und 10) sein und den Eltern das Evaluieren des auditiven Verhaltens ihrer Kinder erleichtern.

Es kann davon ausgegangen werden, dass dieser Fragebogen gut von den Eltern aufgenommen wurde und sie motiviert waren ihn zu beantworten, denn er wurde mit nur einer Ausnahme ausgefüllt zurückgesandt. Es gab zusätzliche Angaben zu Hörreaktionen, nach denen im Fragebogen nicht explizit gefragt wurde und Schilderungen von

Hörreaktionen, über die sich die Eltern einige Wochen vor dem Ausfüllen des Fragebogens gewundert hatten.

Bei den Kandidaten, die keine altersgemäße Punktzahl im LittleEARS-Fragebogen erreicht hatten, wurden zusätzliche Faktoren auf dem anderen Fragebogen genannt, die möglicherweise das ungenügende Abschneiden begünstigen. Dies waren z. B. eine allgemeine Entwicklungsverzögerung, Verzögerung der Sprachentwicklung oder eine Unsicherheit der Eltern über das Hörvermögen ihres Kindes.

10 von 21 Kindern (47,6 %) erzielten trotz Angabe einer Verzögerung in der Sprachentwicklung eine Punktzahl im LittleEARS-Fragebogen von mindestens dem Erwartungswert. Da LittleEARS in erster Linie das auditive Verhalten der Kinder evaluiert, ist es durchaus zu erklären, dass diese Kinder eine altersgemäße Punktzahl im Fragebogen hatten.

Die vier Kinder mit einem auffälligen Ergebnis im Neugeborenen-Hörscreening (siehe Kap. 4.2.4) erzielten im LittleEARS-Fragebogen in 2 Fällen die höchste Punktzahl 35, in einem Fall eine ungenügende Punktzahl von 26 und im vierten Fall wurde der LittleEARS-Fragebogen nicht beantwortet.

Bei den Kindern mit der Punktzahl 35, handelt sich einerseits um ein *falsch-positiv*, beim zweiten Kind konnte dank eines operativen Eingriffs kurz nach der Geburt ein regelrechtes Hörvermögen wieder hergestellt werden.

Das Kind mit der ungenügende Punktzahl 26 leidet an einer allgemeinen Entwicklungsverzögerung im Rahmen einer Trisomie 21. Ärzte gehen durchaus von einem entwicklungsentsprechenden Hörvermögen aus.

Im vierten Fall handelt es sich um ein *richtig-positiv*-Ergebnis, bei welchem kurz nach der Geburt durch eine erfolgreiche Parazentese und Einlage einer Paukendrainage ein regelrechtes Hörvermögen rekonstruiert werden konnte.

In der Literatur finden sich verschiedene Studien, in denen der LittleEARS-Hörfragebogen verwendet wurde [Bruns et al. 2007; Siem et al. 2008; Coninx & Fischbach 2008; Schramm et al. 2009; Coninx et al. 2009; May-Mederake B et al. 2010].

In einem Pilotprojekt wurde die Anwendbarkeit von LittleEARS als Hörscreening im Alter von 12 Monaten geprüft. Die *richtig-positiv*-Rate betrug mindestens 0,22 %, aber da noch nicht alle diagnostischen Untersuchungen abgeschlossen sind, kann sie

durchaus höher liegen. Die *falsch-positiv-Rate* liegt nach Stufe 2 bei 1,3 %. Es wurde festgestellt, dass die Verwendung von LittleEARS bei den Eltern zu einer Sensibilisierung für die Hörentwicklung führt [Coninx & Fischbach 2008].

Die Klinik und Poliklinik für HNO und Kommunikationsstörungen Mainz führte in Kooperation mit MED-EL ein Projekt „zum präverbalen Spracherwerb bei früh implantierten Kindern durch – mit dem Ziel, die prälexikalische Sprachentwicklung bei früh mit einem Cochlea Implantat (CI) versorgten Kindern mit denen hörender Kinder (NH) zu vergleichen.“ Zur Registrierung der frühkindlichen Sprachentwicklung wurde neben anderen Methoden der LittleEARS-Hörfragebogen verwendet [Bruns et al. 2007].

5.3 Schlussfolgerung

Ziel dieser Arbeit war eine Qualitätssicherung für das zweistufige universelle Neugeborenen-Hörscreening-Programm der Klinik und Poliklinik für Hals, Nasen- und Ohrenkrankheiten, plastische und ästhetische Operationen der Universität Würzburg sowie die Ermittlung der Sensitivität und Spezifität des Screeninggerätes MB 11 BERAphon®.

Es konnte anhand der vorliegenden Untersuchung gezeigt werden, dass sich die in Würzburg angewandte Screeningmethode als zuverlässig und effizient erwiesen hat. Sie erfüllt damit die Anforderungen an eine vom G-BA geforderte Screening-Einrichtung und damit die internationalen Anforderungen (Joint Committee on Infant Hearing 2007 [JCIH 2007], European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening 1998 [Ptok 1998], Interdisziplinäre Konsensuskonferenz Neugeborenen-Hörscreening 2003 [IKKNHS 2003]).

6. Zusammenfassung

Von August 1997 bis Ende 2011 wurden in einem zweistufigen Neugeborenen-Hörscreening-Modell über 16994 Neugeborene mit dem MB 11 BERAphon[®] (MAICO, Diagnostic GmbH, Berlin) getestet. Anfangs wurde unter Verwendung des Zeitgang-BERA das Screening durchgeführt. Der akustische Reiz wurde im Laufe der Zeit verändert und optimiert. Aktuell wird mit einem breitbandigen akustischen CE-Chirp[™] bei einem Screeningpegel von 35 dB-nHL gearbeitet.

Von April 2008 bis September 2008 wurden im Rahmen dieser Arbeit Neugeborene mit der genannten Methode gescreent. Im Juli 2008 wurde zusätzlich eine Umfrage unter Eltern durchgeführt, deren Kinder ca. zwei Jahre zuvor in der Univ.-Frauenklinik Würzburg nach Hörstörungen untersucht worden waren. Das Ziel dieser Arbeit ist, die Qualität des Neugeborenen-Hörscreening-Modells zu überprüfen und somit auch die Ermittlung der Sensitivität und Spezifität des MB 11 BERAphons[®].

In dieser Studie werden Ergebnisse von 583 gescreenten Neugeborenen (1166 Ohren) dargestellt. Die mittlere Messzeit betrug 42,5 s (SD = ± 34,24). Die Messzeiten lagen zwischen 16 s und 178 s, im Median dauerte eine Messung 28 s.

Die Pass-Rate nach Stufe I betrug 97,69 % und nach Stufe II, bzw. nach den Kontrollscreenings 98,95 %. Eine pädaudiologische Diagnostik und Therapie fand bei 11 Ohren (8 Kinder) statt. Es wurden somit 0,94% der Ohren *richtig-positiv* ermittelt. Die *falsch-positiv*-Rate betrug 2,41 %. 0,69 % der Kinder gelten als Drop-outs. Insgesamt wurden 96,31% als *richtig-negativ* eingeordnet. Eine **Spezifität** von 97,57 % wurde erreicht.

Im zweiten Teil der Arbeit wurde eine Umfrage unter 500 Elternpaaren durchgeführt. Zur Informationsermittlung wurde ein selbst entworfener Würzburger Fragebogen sowie der LittleARS-Fragebogen der Firma MED-EL Medical Electronics verwendet. Der Würzburger Fragebogen erwies sich als sehr gut geeignet für die Sensitivitätsstudie. Es wurde eine Rücklaufquote von 71,57 % erreicht. Die durchschnittliche Antwortdauer war 16,3 Tage. Im Median dauerte eine Antwort 6 Tage. Die aus den Umfrageergebnissen ermittelte **Sensitivität** beträgt 100 %.

Die bereits genannten Ziele dieser Arbeit wurden erreicht. Die in Würzburg angewandte Screeningmethode erwies sich als effizient und übertrifft damit die Anforderungen an eine vom G-BA geforderte Screening-Einrichtung.

7. Literaturverzeichnis

Aidan, D., Avan, P. & Bonfils, P. (Juni 1999). Auditory screening in neonates by means of transient evoked otoacoustic emissions: a report of 2,842 recordings. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 108(6) , S. 525-531.

Babbie, E. (2001). *The practice of social research* (9. Aufl.).S. 256, Belmont: Wadsworth.

Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit. (2009). *Neugeborenen-Hörscreening in Bayern - Internetangebot Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit.* Abgerufen am 2. Oktober 2009 von http://www.lgl.bayern.de/gesundheit/praevention/kindergesundheit/neugeborenen_hoerscreening/index.htm:

http://www.lgl.bayern.de/downloads/gesundheit/praevention/doc/hoerscreening_flyer.pdf

Berger, R., Müller, J., Stürzebecher, E. & Cebulla, M. Einsatz des objektiven Bera-Verfahrens (MB 11) beim Neugeborenen Hörscreening in Marburg. *Abstracts DGA Tagung. Siebte Jahrestagung 10. - 13. März 2004.* Leipzig.

Berger, R., Müller-Mazzotta, J. & Hanschmann, H. (27. August 2008). *Einsatz von AABR-Verfahren im Neugeborenen Hörscreening (NHS) in Marburg – Erfahrungen und Perspektiven.* Abgerufen am 1. März 2010 von gms german medical science: <http://www.egms.de/en/meetings/dgpp2008/08dgpp08.shtml>

Boenninghaus, H.-G. & Lenarz, T. (2007). Anatomie und Physiologie. In *Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde* (S. 6-26). Springer.

Brackmann, D. & Selters, W. (1978). Electric response audiometry: clinical applications. *Otolaryngol Clin North Am.* Feb;11(1) , S. 7-18.

Bruns, B., Schweizer, M., Brachmaier, J. & Keilmann, A. (28. August 2007). Verlauf der prälexikalischen und frühen Sprachentwicklung bei früh mit einem

Cochlea-Implantat versorgten Kindern und normalhörenden Kindern . Abgerufen am 20. Oktober 2009 von 24. Wissenschaftliche Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie e. V. 28.-30.9.2007:

<http://www.e-gms.de/static/de/meetings/dgpp2007/07dgpp52.shtml>

Buettner, U. (2005). Akustisch evozierte Potenziale (AEP). In H. Buettner & D. Stöhr, *Evozierte Potenziale* (S. 369-431). Berlin Heidelberg: Springer.

Cebulla, M., Shehata-Dieler, W. (4. Februar 2012). ABR-based newborn hearing screening with MB11 BERAPhone[®] using an optimized chirp for acoustical stimulation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.*

Cebulla, M., Stürzebecher, E., Elberling, C. & Müller, J. (2007). New clicklike stimuli for hearing testing. *J Am Acad Audiol. Oct;18(9)* , S. 725-738.

Coninx, F. & Fischbach, T. (27. August 2008). *Zweites Hörscreening im Alter von 12 Monaten – die Verwendung von littleEARS als Screeningsfragebogen.* Abgerufen am 20. Oktober 2009 von 25. Wissenschaftliche Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie e. V. vom 12.-14.9.2008, Düsseldorf:

<http://www.clinicopathology.org/static/de/meetings/dgpp2008/08dgpp26.shtml>

Coninx, F., Weichbold, V., Tsiakpini, L., Autrique, E., Bescond, G., Tamas, L., et al. (Dezember 2009). Validation of the LittleEARS((R)) Auditory Questionnaire in children with normal hearing. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 73(12)*, S. 1761-1768

Danhauer, J. & Johnson, C. (März 2006). Parents' perceptions of an emerging community-based newborn hearing screening program: A case study. *J Am Acad Audiol. 17(3)* , S. 202-220.

De Capua, B., Costantini, D., Martufi, C., Latini, G., Gentile, M. & De Felice, C. (September 2007). Universal neonatal hearing screening: the Siena (Italy) experience on 19,700 newborns. *Early Hum Dev. 83(9)*, S. 601-606.

de Freitas, V., Alvarenga, K. F., Bevilacqua, M., Martinez, M. & Costa, O. (Juli bis September 2009). Critical analysis of three newborn hearing screening protocols. *Pro Fono. 21(3)*, S. 201-206.

Deutsche Kinderhilfe (2007). <http://www.kinderhilfe.de/>. Von Jahresbericht 2007; BabyHörtest; S. 12-13:

http://www.kinderhilfe.de/Downloads/DKH_JB_2007.pdf abgerufen

Deutsche Kinderhilfe (Zugriff auf Webseite am 30.03.2009). *Deutsche Kinderhilfe Direkt - Home*. Von <http://www.kinderhilfe.de/> abgerufen

Deutsches Konsensuspapier 4.0. (27. September 2002).

NHS_2004_Abstractband.pdf(application/pdf-Object. Von Neugeborenen-Hörscreening 2004 Kongress 30.Sept. - 01.Okt.2004 (S.53) Hannover:

http://www.neugeborenenhoerscreening.de/download/NHS_2004_Abstractband.pdf

abgerufen

Diller, G. (2006). 14.2 Entwicklung auditiver Fähigkeiten. In *G. Böhme, Sprach-, Sprech-, Stimm- und Schluckstörungen: Therapie (Band 2)* (S. 220-222). Urban & Fischer.

Dutch NICU Neonatal Hearing Screening Working Group; van Straaten, HL; Hille, ET; Kok, JH; Verkerk, PH (2003). Implementation of a nation-wide automated auditory brainstem response hearing screening programme in neonatal intensive care units. *Acta Paediatr.*92(3) , S. 332-338.

Elberling, C., Don, M., Cebulla, M. & Stürzebecher, E. (2007). Auditory steady-state responses to chirp stimuli based on cochlear traveling wave delay. *J Acoust Soc Am.* Nov;122(5) , S. 2772-2785.

Erenberg, A., Lemons, S. C., Trunkel, D. & Ziring, P. (Feb 1999). Newborn and infant hearing loss: detection and intervention. American Academy of Pediatrics. Task Force on Newborn and Infant Hearing, 1998- 1999. *Pediatrics* 103(2) , S. 527-530.

Finckh-Krämer, U., Gross, M., Bartsch, M., Kewitz, G., Versmold, H. & Hess, M. (2000) Hörscreening von Neugeborenen mit Risikofaktoren. *HNO-* 48, S. 215-220.

Finkenzeller, P. & Kammermeier-Blessing, C. (1996). Gerät zur Ableitung akustisch evozierter Großhirnpotentiale. *Patentschrit DE 19636 478* .

Finkenzeller, P. & Kammermeier-Blessing, C. (1997). Gerät zur Ableitung akustisch evozierter Großhirnpotentiale. *Patentschrift DE 19736 856 A1* .

Fitzpatrick, E., Coyle, D., Durieux-Smith, A., Graham, I., Angus, D. & Gaboury, I. (Dezember 2007). Parents' preferences for services for children with hearing loss: a conjoint analysis study. *Ear Hear.* 28(6) , S. 842-849.

Geal-Dor M, Jbarah R, Meilijson S, Adelman C, Levi H.(Oktober 2011). The Hebrew and the Arabic version of the LittleEARS® auditory questionnaire for the assessment of auditory development: results in normal hearing children and children with cochlear implants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 75(10), S. 1327-1332.

Gemeinsamer Bundesausschuss (G-BA). (19. Juni 2008). *Gemeinsamer Bundesausschuss - Kinder-Richtlinie (Neugeborenen-Hörscreening)*. Tragende Gründe zum Beschluss des Gemeinsamen Bundesausschusses über eine Änderung der Kinder-Richtlinien: Einführung eines Neugeborenen-Hörscreenings:

<http://www.g-ba.de/downloads/40-268-641/2008-06-19->

[KinderH%C3%B6rscreening_TrG.pdf](http://www.g-ba.de/downloads/40-268-641/2008-06-19-KinderH%C3%B6rscreening_TrG.pdf) abgerufen

Gemeinsamer Bundesausschuss (G-BA). (19. Juni 2008).

<http://www.g-ba.de/informationen/richtlinien/anlage/122/> Von Gemeinsamer

Bundesausschuss - Anlage 7 - Merkblatt des G-BA zum Neugeborenen-Hörscreening:

<http://www.g-ba.de/downloads/38-254-122/2008-06-19-Merkblatt-Neugeborenen->

[H%C3%B6rscreening.pdf](http://www.g-ba.de/downloads/38-254-122/2008-06-19-Merkblatt-Neugeborenen-H%C3%B6rscreening.pdf) abgerufen

Gemeinsamer Bundesausschuss (G-BA). (19. Juni 2008). <http://www.g-ba.de> Von Bekanntmachung eines Beschlusses des Gemeinsamen Bundesausschusses über eine Änderung der Kinder-Richtlinien: Einführung eines Neugeborenen-Hörscreenings:

<http://www.g-ba.de/downloads/39-261-681/2008-06-19-Kinder->

[H%C3%B6rscreening_BAnz.pdf](http://www.g-ba.de/downloads/39-261-681/2008-06-19-Kinder-H%C3%B6rscreening_BAnz.pdf) abgerufen

Guastini, L., Mora, R., Dellepiane, M., Santomauro, V., Mora, M., Rocca, A., et al. (11. Februar 2010). Evaluation of an automated auditory brainstem response in a multi-stage infant hearing screening. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* .

Hannus, S., Kauppila, T. & Launonen, K. (Januar 2009). Increasing prevalence of specific language impairment (SLI) in primary healthcare of a Finnish town, 1989-99. *International Journal of Language & Communication Disorders*, 44:1 , S. 79-97.

Hildmann, A. (2008). Frühkindliche Hörstörung - eine interdisziplinäre Aufgabe. *Sprache Stimme Gehör*; 32 , S. 2-5.

Hoth, S., Neumann, K., Weißschuh, H., Bräunert, J., Böttcher, P., Hornberger, C., et al. (15. Januar 2009). Universelles Neugeborenen-Hörscreening Aspekte des methodischen Vorgehens. *HNO* 57 , S. 29-36

Iino, Y., Usubuchi, H., Kodama, K., Takizawa, K., Kanazawa, T. & Ohta, Y. (Oktober 2008). Bone conduction hearing level in patients with eosinophilic otitis media associated with bronchial asthma. *Otol Neurotol*. 29(7) , S. 949-952.

Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen (IQWiG). (28. Februar 2007). *Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen. Abschlussbericht S05-01.* Köln.

Interdisziplinären Konsensuskonferenz Neugeborenen – Hörscreening (IKKNHS); Ptok M. (17. Juli 2003). *SOCPapier_Hoerscreening_2003_pdf*. Von Grundlagen für das Neugeborenen - Hörscreening (Standard of Care) Stellungnahme der Interdisziplinären Konsensuskonferenz Neugeborenen - Hörscreening:
http://p9614.typo3server.info/fileadmin/archiv/veroeffentlichungen/SOCPapier_Hoerscreening_2003.pdf abgerufen

Jaspersen, D., Weber, R., Issing, W. J., Vogelmeier, C. & Becker, H. F. (21. November 2003). Refluxassoziierte Atemwegserkrankungen - Aus der Sicht von Gastroenterologie, HNO und Pneumologie. *Dtsch Arztebl* 2003; 100:A 3096–3102 [Heft 47] .

Jewett, L., Williston, J (1971). Auditory-evoked far fields averaged from the scalp of humans. *Brain* 94(4) , S. 681-696.

Jewett, L., Romano, M., Williston, J. (13. März 1970). Human Auditory Evoked Potentials: Possible Brain Stem Components Detected on the Scalp . *Science, Vol. 167. no. 3924* , S. 1517 - 1518.

Joint Committee on Infant Hearing (JCIH). (Oktober 2000). Year 2000 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. *PEDIATRICS Vol. 106 No. 4* , S. 798-817.

Joint Committee on Infant Hearing (JCIH). (Oktober 2007). Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics. 120(4)* , S. 898-921.

Kassenärztliche Bundesvereinigung. (1. Februar 2005). Bekanntmachung des Gemeinsamen Bundesausschusses gem. § 91 Abs. 5 SGB V über weitere Beratungsthemen zur Überprüfung gemäß § 135 Abs. 1 SGB V. *Dtsch Arztebl 102(7): A-459 / B-391 / C-363* .

Kaufmann, E. (2001). Universelles Neugeborenen-Hörscreening mit dem BERAphon[®]. Med Diss. Bayerische Julius-Maximilians-Universität Würzburg.

Khaimook, W., Chayarpham, S. & Dissaneevate, S. (Juli 2008). The high-risk neonatal hearing screening program in Songklanagarind Hospital. *J Med Assoc Thai. 91(7)* , S. 1038-1042.

Klinke, R. (2005). Hören und Sprechen: Kommunikation des Menschen. In R. Klinke, H.-C. Pape & S. Silbernagl, *Physiologie* (S. 658-674). Thieme.

Kühn-Inacker, H., Weichbold, V., Tsiakpini, L., Coninx, F. & D'Haese, P. (2003). LittleEARS Hör-Fragebogen Handanweisung. MED-EL.

Kunze, S., Nickisch, A. & von Voss, H. (12. September 2003). *Bestimmung der Sensitivität eines OAE-Hörscreeninggeräts (Eroscan) an einer Gruppe hörgeschädigter Kinder* . Abgerufen am 11. März 2010 von 20. Wissenschaftliche Jahrestagung der DGPP (Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie):

<http://www.egms.de/static/de/meetings/dgpp2003/03dgpp080.shtml>

Kunze, S., Nickisch, A., Fuchs, M. & von Voss, H. (2004). *Bestimmung der Sensitivität eines Hörscreeninggeräts (BERAphon[®] MB 11) an einer Gruppe hörgeschädigter Kinder*. Abgerufen am 11. August 2009 von Vortrag – „International Conference on Newborn Hearing Screening, Diagnosis and Intervention 2004“ in Como: <http://www.maicodiagnostic.com.cn/eprise/main/Maico/Products/Files/Publikationen/37.pdf>

Lasisi, A. & Abdullahi, M. (August 2008). The inner ear in patients with nasal allergy. *J Natl Med Assoc.* 100(8) , S. 903-905.

Liu, C., Farrell, J., MacNeil, J., Stone, S. & Barfield, W. (Februar 2008). Evaluating loss to follow-up in newborn hearing screening in Massachusetts. *Pediatrics.* 121(2) , S. 335-343.

Luotonen, M. (1995). Early speech development, articulation and reading ability up to the age of 9. *Folia Phoniatr Logop.* 47(6) , S. 310-317.

Luotonen, M., Uhari, M., Aitola, L., Lukkaroinen, A. & Luotonen, J. (1998). Gender and Teachers' Rating of Linguistic Skills among Second-Grade Schoolchildren. *Folia Phoniatr Logop* 50 , S. 28-34

Lutman, M., Davis, A., Fortnum, H. & Wood, S. (August 1997). Field sensitivity of targeted neonatal hearing screening by transient-evoked otoacoustic emissions. *Ear Hear.* 18(4) , S. 265-276.

Magnuson, M. & Hergils, L. (1999). The parents' view on hearing screening in newborns. Feelings, thoughts and opinions on otoacoustic emissions screening. *Scand Audiol.*28(1) , S. 47-56.

MAICO Diagnostic GmbH. (Januar 2010).

http://www.maico-diagnostic.de/de_de/Menus/ProductByType/5-

[BERA/_index.htm?prodid=3562](http://www.maico-diagnostic.de/de_de/Menus/ProductByType/5-BERA/_index.htm?prodid=3562) Abgerufen am 24. März 2010 von Gebrauchsanweisung MB 11:

http://www.maicodiagnostic.de/eprise/main/downloads/de_de/Documentation/GEMB11_D_10a_2.2.pdf

Mason, S., Davis, A., Wood, S. & Farnsworth, A. (April 1998). Field sensitivity of targeted neonatal hearing screening using the Nottingham ABR Screener. *Ear Hear.* 19(2), S. 91-102.

Mauk, G., White, K., Mortensen, L. & Behrens, T. (Oktober 1991). The effectiveness of screening programs based on high-risk characteristics in early identification of hearing impairment. *Ear Hear*;12(5), S. 312-319

Maurer, J. (2008). The Role of Brain Stem Evoked Potentials in Acoustic Neuroma Screening and Diagnosis. *Laryngo-Rhino-Otol* 87: , S. 585-60.

May-Mederake B, Kuehn H, Vogel A, Keilmann A, Bohnert A, Mueller S, Witt G, Neumann K, Hey C, Stroele A, Streitberger C, Carnio S, Zorowka P, Nekahm-Heis D, Esser-Leyding B, Brachmaier J, Coninx F (Oktober 2010). Evaluation of auditory development in infants and toddlers who received cochlear implants under the age of 24 months with the LittLEARS) Auditory Questionnaire. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 74(10), S. 1149-1155.

McCann, D., Worsfold, S., Law, C., Mullee, M., Petrou, S., Stevenson, J., et al. (April 2009). Reading and communication skills after universal newborn screening for permanent childhood hearing impairment. *Arch Dis Child* ;94(4), S. 293-297.

Mehra, S., Eavey, R. & Keamy, D. J. (April 2009). The epidemiology of hearing impairment in the United States: newborns, children, and adolescents. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 140(4), S. 461-472.

Melagrana, A., Casale, S., Calevo, M. & Tarantino, V. (August 2007). MB 11 BERAphone[®] and auditory brainstem response in newborns at audiologic risk: comparison of results. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 71(8), S. 1175-1180.

Meyer, C., Witte, J., Hildmann, A., Hennecke, K., Schunck, K., Maul, K., et al. (Oktober 1999). Neonatal screening for hearing disorders in infants at risk: incidence, risk factors, and follow-up. *Pediatrics* 104(4 Pt 1), S. 900-904.

Moller, A. & Jannetta, P. (1983). Auditory evoked potentials recorded from the cochlear nucleus and its vicinity in man. *J Neurosurg.* Dec;59(6), S. 1013-1018.

Moller, A. & Jannetta, P. (1983). Interpretation of brainstem auditory evoked potentials: results from intracranial recordings in humans. *Scand Audiol.* 12(2) , S. 125-133.

Mrowinski, D. (2001). ERA - Elektrische Reaktionsaudiometrie. In E. Lehnardt & R. Laszig, *Praxis der Audiometrie* (S. 251-287). Thieme.

Müller, J., Cebulla, M., Stürzebecher, E. & Berger, R. Untersuchungsergebnisse beim Neugeborenen-Hörscreening mittels AABR mit dem MB-11 mit BERAphon[®], MAICO Diagnostic GmbH. *Abstracts DGA Tagung. Sechste Jahrestagung.* 26. – 29. März 2003. Würzburg.

Nagamine, H., Iino, Y., Kojima, C., Miyazawa, T. & Iida, T. (Januar 2002). Clinical characteristics of so called eosinophilic otitis media. *Auris Nasus Larynx.* 29(1) , S. 19-28.

Nairobi ENT Clinic Abgerufen am 25. Mai 2012 von <http://nairobiclinic.com/wp-content/uploads/2012/10/Ear-Anatomy8.gif>

Nennstiel-Ratzel, U - Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit. *Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit.* Abgerufen am 24. Februar 2010 von Erster Zwischenbericht zum Modellprojekt in der Oberpfalz und Oberfranken:

<http://www.lgl.bayern.de/gesundheits/hoerscreening.htm#mehr>

Nennstiel-Ratzel, U - Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit. *Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit.* Abgerufen am 24. Februar 2010 von Forschungsprojekt: Modellprojekt-Neugeborenen-Hörscreening:

http://www.lgl.bayern.de/lgl/aufgaben/forschungsprojekte/neugeborenen_hoerscreening.htm

NIH Consensus Statement . (1993). Early identification of hearing impairment in infants and young children. S. 1–24.

Northern Arizona University. Abgerufen am 25. Mai 2010 von

<http://jan.ucc.nau.edu/~jde7/ese380/image.jet/innerear.jpg>

Obrycka, A., García, J., Pankowska, A., Lorens, A. & Skarzyński, H. (Juli 2009). Production and evaluation of a Polish version of the LittleEars questionnaire for the assessment of auditory development in infants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 73(7) , S. 1035-1042.

Ohl, C., Dornier, L., Czajka, C., Chobaut, J. & Tavernier, L. (Dezember 2009). Newborn hearing screening on infants at risk. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 73(12) , S. 1691-1695

Oliver, D. & Fakler, B. (2008). 3.4 Auditorisches System. In E. Speckmann, J. Hescheler & R. Köhling, *Physiologie* (S. 121-140). URBAN & FISCHER.

Pelikan, Z. (März 2009). Role of nasal allergy in chronic secretory otitis media. *Curr Allergy Asthma Rep.* 9(2) , S. 107-113.

Porst, R. (2001). Wie man die Rücklaufquote bei postalischen Befragungen erhöht. Abgerufen am 16. März 2012 von ZUMA *How-to-Reihe Nr. 9:*

http://www.gesis.org/fileadmin/upload/forschung/publikationen/gesis_reihen/howto/how-to9rp.pdf

Ptok, M. (1998). Neugeborenen - Hörscreening: Europäisches Konsensuspapier verabschiedet. *HNO aktuell* 6 , S. 229-230.

Rieser, S. (2008). Öffnung der Krankenhäuser: G-BA benennt vier neue Krankheitsbilder. *Dtsch Arztebl* , S. 105(26): A-1420 / B-1228 / C-1196.

Rostkowska-Nadolska, B., Sterkers, J. & Pośpiech, L. (1999). Auditory evoked potentials from brain stem determined in acoustic nerve neurinomas. *Neurol Neurochir Pol. Jan-Feb;*33(1) , S. 43-52.

Scherg, M. & von Cramon, D. (1985). A new interpretation of the generators of BAEP waves I - V: results of spatio-temporaldipol model. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol.* Jul;62(4) , S. 290-299.

Scherler, M. & Böhmer, A. (1995). The value of clinical examination methods in diagnosis of acoustic neuroma. *HNO. Aug;43(8)*: , S. 487-91.

Schramm, B., Brachmaier, J. & Keilmann, A. (7. September 2009). Evaluation des LittleEARS® Early Speech Production Questionnaire – ein Elternfragebogen zur Erfassung der frühen Sprachproduktion. Abgerufen am 20. Oktober 2009 von 26. Wissenschaftliche Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie e. V. am 11.-13.9.2009, Leipzig:

<http://www.egms.de/static/de/meetings/dgpp2009/09dgpp60.shtml>

Serbetçioğlu, M. (April-Juni 2001). Critical learning period for speech acquisition and screening techniques in early detection of hearing impairment. *Turk J Pediatr. 43(2)* , S. 128-132.

Shehata-Dieler, W., Cebulla, M., Keim, R., Baumbusch, K., Völter, C., Hagen, R., et al. (27. August 2008). *Vortrag Zehn Jahre NHS mit dem BERAphon®*. Abgerufen am 11. August 2009 von 25. Wissenschaftliche Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie e. V. 12.09.- 14.09.2008, Düsseldorf:

<http://www.egms.de/en/meetings/dgpp2008/08dgpp07.shtml>

Shehata-Dieler, W., Cebulla, M., Stürzebecher, E. & Hagen, R. (2008). *Ten years experience with ABR- newborn screening using the BERAphon®*. Abgerufen am 8. April 2009 von <http://www.maico-diagnostic.com>:

http://www.maicodiagnostic.com/eprise/main/downloads/com_en/Publicatios/Ten_years_experience_with_ABRnewborn_screening_using_the_BERAphon.pdf

Shehata-Dieler, W., Dieler, R., Keim, R., Finkenzeller, P., Dietl, J. & Helms, J. (2000). Universal hearing screening of newborn infants with the BERA-phone. *Laryngorhinootologie. Feb 79(2)* , S. 69-76.

Shehata-Dieler, W., Dieler, R., Wenzel, G., Keim, R., Singer, D. & von Deuster, C. (2002). Universal newborn hearing screening program in Würzburg. Experience with more than 4000 newborns and the influence of non-pathological factors on the test results. *Laryngorhinootologie. Mar;81(3)* , S. 204-210.

Siem, G., Früh, A., Leren, T., Heimdal, K., Teig, E. & Harris, S. (April 2008). Jervell and Lange-Nielsen syndrome in Norwegian children: aspects around cochlear implantation, hearing, and balance. *Ear Hear.* 29(2) , S. 261-269.

Stewart, D., Mehl, A., Hall, J., Thomson, V., Carroll, M. & Hamlett, J. (Dezember 2000). Universal newborn hearing screening with automated auditory brainstem response: a multisite investigation. *J Perinatol.* 20(8 Pt 2) , S. 128-131.

Stürzebecher, E., Cebulla, M., Elberling, C. & Berger, T. (2006). New efficient stimuli for evoking frequency-specific auditory steady-state responses. *J Am Acad Audiol.* Jun;17(6): , S. 448-461.

Suppiej, A., Rizzardi, E., Zanardo, V., Franzoi, M., Ermani, M. & Orzan, E. (April 2007). Reliability of hearing screening in high-risk neonates: comparative study of otoacoustic emission, automated and conventional auditory brainstem response. *Clin Neurophysiol.* 118(4) , S. 869-876.

Universitäts-Frauenklinik Würzburg. (10. August 2009). *Universitäts-Frauenklinik Würzburg - 10 Jahren Geburten.* Abgerufen am 3. Oktober 2009 von <http://www.frauenklinik.uniwuertzburg.de/mutterkindzentrum/geburten.htm>

v. Kries, R., Huisman, J. J., Bode, C., Schmidt, E., Willich, C., Wirtz, P., et al. (1995). Hörscreening im Rahmen der Kinderärztlichen Vorsorgeuntersuchung U5: Kann die Diagnostik durch Einsatz eines Elternfragebogens verbessert werden? *Laryngo-Rhino-Otol.* 74 , S. 543-548.

van den Berg E, Deiman C, van Straaten HL. (Oktober 2010). MB11 BERAPhone) hearing screening compared to ALGOportable in a Dutch NICU: a pilot study. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 74(10), S. 1189-1192.

Vohr, B., Jodoin-Krauzyk, J., Tucker, R., Johnson, M., Topol, D. & Ahlgren, M. (September 2008). Early Language Outcomes of Early-Identified Infants With Permanent Hearing Loss at 12 to 16 Months of Age. *Pediatrics.* 122(3) , S. 535-544.

Wacker, A. (2001). Ausfälle, Ausschöpfungsquote, Rücklaufquote und Rücklaufkontrolle. Abgerufen am 7. Oktober 2009 von

<http://www.sozpsy.uni-hannover.de/step/basistexte/ausfaelle.pdf>

Wake, M., Hughes, E., Collins, C. & Poulakis, Z. (September-Oktober 2004). Parent-reported health-related quality of life in children with congenital hearing loss: a population study. *Ambul Pediatr.* 4(5) , S. 411-417.

Watkin, P. (1996). Neonatal otoacoustic emission screening and the identification of deafness. *Archives of Disease in Childhood*, 74 , S. 16-25.

Watkin, P., Baldwin, M., Dixon, R. & Beckman, A. (1998). Maternal anxiety and attitudes to universal neonatal hearing screening. *Br J Audiol.* Feb;32(1) , S. 27-37.

Weichbold, V. & Welzl-Müller, K. (2000). Universelles Neugeborenen-Einstellung und Ängste der Mütter. *HNO Aug;*48(8) , S. 606-612.

Weichbold, V., Tsiakpini, L., Coninx, F. & D'Haese, P. (Mai 2005). Development of a parent questionnaire for assessment of auditory behaviour of infants up to two years of age. *Laryngorhinootologie.* 84(5) , S. 328-334.

Weiß, C. (2008). Das Prinzip eines statistischen Tests. In *Basiswissen medizinische Statistik* (S. 189-204). Heidelberg: Springer.

Weiß, C. (2008). Lagetests. In *Basiswissen medizinische Statistik* (S. 207-226). Heidelberg: Springer.

Weiß, C. (2008). Tests zum Vergleich von Häufigkeiten. In *Basiswissen medizinische Statistik* (S. 229-246). Heidelberg: Springer.

Zenner, H. (2005). Kapitel 16 Die Kommunikation des Menschen: Hören und Sprechen. In R. Schmidt, F. Lang & G. Thews, *Physiologie des Menschen mit Pathophysiologie* (S. 335-356). Springer.

8. Anhang

Wie entwickelt sich das Gehör Ihres Kindes ?

0 bis 3 Monate:
Aufschrecken bei lauten Geräuschen

3 bis 6 Monate:
Blick in Richtung Schallquelle mit Lauschen

6 bis 12 Monate:
Kopfdrehen in Richtung leiser Geräusche. Verstehen von z.B. „nein“ und „winke-winke“, Imitieren von Sprechlauten wie z.B. „mama“, „dada“, „gaga“.

12 bis 18 Monate:
Sprechen erster Wörter, Verstehen vieler Wörter

ab 18 Monaten:
Sprechen und Verstehen vieler Wörter

Was können Sie tun?

Wenn Sie den Verdacht haben, dass Ihr Kind nicht normal hört, verlangen Sie, dass bei ihm ein gründlicher Hörtest durch einen HNO-Arzt oder Pädaudiologen durchgeführt wird.

Exakte Hörtests können in **jedem** Alter durchgeführt werden. Die Auswahl der Tests ist altersabhängig. Sollte eine Hörminderung festgestellt werden, so steht Ihnen unser erfahrenes Team jederzeit zur Verfügung.


Schieben Sie nichts auf! Es ist nie zu früh, das Gehör Ihres Kindes zu prüfen!

Wenn Sie Fragen haben oder weitere Informationen zum Thema Hören, Hörentwicklung und Hörminderung wünschen, wenden Sie sich bitte an:

Klinik und Poliklinik für Hals-, Nasen- und Ohrenkrankheiten,
plastische und ästhetische Operationen
Univ.-Prof. Dr. R. Hagen


Klinik und Poliklinik für Hals-, Nasen- und Ohrenkrankheiten,
plastische und ästhetische Operationen
Univ.-Prof. Dr. R. Hagen

Wie wichtig ist eine normale Hörentwicklung für Ihr Kind?



Informationsbroschüre

Universitätsklinikum Würzburg
Klinik und Poliklinik für Hals-, Nasen- und Ohrenkrankheiten,
plastische und ästhetische Operationen
Univ.-Prof. Dr. R. Hagen




Elektrophysiologie / Audiologie
Pädaudiologie
Prof. Dr. W. E. Shehata-Dieler
Tel.: 0931 201-21742
Fax: 0931 201-21369

Phoniatrie / Pädaudiologie
Dr. K. Baumbusch
Tel.: 0931 201-21372
Fax: 0931 201-21301

Terminvereinbarungen

Mo - Do	7.30 - 15.00 Uhr
Fr	7.30 - 13.00 Uhr
Telefon:	0931 201 21740 o. 21742 o. 21748
Fax:	0931 201 21369



Durchführung des Hörscreenings:

Das Hörvermögen Ihres Kindes wird durch eine BERA*-Messung untersucht. Der Test wird auf der Neugeborenenstation, in der Kinder- oder HNO-Klinik durchgeführt.

Aus dem BERAphon®, einer Kombination aus Lautsprecher und drei Ableitroden, das mit einem weichen Kissen auf das Ohr des Kindes aufgesetzt wird, hört das Baby ein leises Klicken. Gleichzeitig wird die Antwort des Hörnervs abgeleitet.

Die Untersuchung wird im natürlichen Schlaf des Kindes vorgenommen, ohne dass es dadurch gestört wird. Eine Schädigung Ihres Kindes durch die Hörtests ist sicher ausgeschlossen.

Die Untersuchung wird durch Mitarbeiter der Audiologie, Phoniatrie/Pädaudiologie der Univ.-HNO-Klinik durchgeführt und ausgewertet. Ein auffälliger Befund wird Ihnen schriftlich mitgeteilt.

Auch bei leichten Hörstörungen ist eine Beeinträchtigung der Sprachentwicklung und später evtl. der Schulleistungen Ihres Kindes möglich!



Poliklinik für Kieferorthopädie
des Universitätsklinikums Würzburg

 Zentrum für vorsprachliche Entwicklung und Entwicklungsstörungen (ZVES)

Von der Babysprache zu den ersten Wörtern

Als Eltern werden Sie in den nächsten 12 Monaten fasziniert beobachten können, wie Ihr Kind seine Muttersprache erlernt. Es hat die Melodie und den Rhythmus der Muttersprache bereits vor der Geburt kennengelernt, denn in den letzten drei Schwangerschaftsmonaten lauscht das Baby bereits intensiv auf die Stimme und die Sprache seiner Eltern. Man weiß heute, dass Kinder schon bald nach der Geburt wesentliche Eigenschaften ihrer Muttersprache herausgefunden haben. Die ersten eigenen Laute der Babysprache sind vor allem Weinlaute, die manchmal auch ziemlich intensiv sein können – Ihr Baby äußert dann sehr dringende Botschaften. Diese ersten Laute sind bereits Teil der Sprachentwicklung, denn sie drücken Bedürfnisse und Empfindungen des Babys aus. Mit zunehmendem Alter werden die Laute variabler und das Baby variiert Tonhöhe, Lautstärke und Rhythmus. Allerdings muss das Baby seine Laute auch selbst hören können, damit es möglichst viele verschiedene Lautvarianten produzieren kann.

ZVES

Poliklinik für Kieferorthopädie
des Universitätsklinikums Würzburg

 Zentrum für vorsprachliche Entwicklung und Entwicklungsstörungen (ZVES)

Manchmal ist es für Erwachsene schwierig, die Babysprache zu verstehen, aber je mehr Sie mit Ihrem Baby zusammen sind und sich direkt mit ihm beschäftigen, desto leichter wird es Ihnen fallen. Sie werden dabei feststellen, dass Ihr Baby schon bald nach der Geburt sein Lautrepertoire erweitert und das Weinen von Woche zu Woche etwas anders klingt. Dies ist ein wichtiger Schritt auf dem Weg zur Sprache, auf den Sie vor allem im zweiten und dritten Lebensmonat achten sollten, auch wenn der Hörtest nach der Geburt unauffällig war. Ebenso wenn es bereits Geschwister mit einem verspäteten Sprachbeginn in Ihrer Familie gibt oder Personen, die an einer Leserechtschreibschwäche leiden, sollten Sie auf die Veränderungen in den Babylaute achten.

Universität Würzburg
Poliklinik für Kieferorthopädie
Zentrum für vorsprachliche Entwicklung und Entwicklungsstörungen
Frau Prof. Dr. K. Wernke
Tel. 0931 201-73430

ZVES

Untersuchungsprotokoll für Neugeborenenhörscreening (von den Eltern auszufüllen)**Persönliche Daten des Kindes:**

Nachname: _____

Vorname/n: _____

Geschlecht: männlich weiblich

Geburtsdatum/-zeit: _____

Geburtsgewicht: _____

errechneter Geburtstermin: _____

Schwangerschaftswoche: _____

Persönliche Daten der Eltern:

Nachname/n: _____

Vorname/n: _____

Vorname/n: _____

Straße: _____

PLZ/Wohnort: _____

Telefon: _____

Besteht bei einem oder mehreren Familienmitgliedern eine angeborene Hörstörung?

 Nein Ja, bei _____

Art der Hörstörung: _____

Nur vom Untersucher oder Arzt/Schwester auszufüllen!

Ngb.-Nr.: _____

Weitere Angaben: Apgar-Score: _____ Kopfumfang: _____ pH-Wert: _____

 Neugeboreneninfektion (Binotal Refobacin) und/oder Lasix (Furosemid) mit Hörverlust assoziierte Syndrome _____ Hyperbilirubinämie _____ Phototherapie kongenitale Infektionen (Toxoplasmose Röteln CMV Lues HSV o.ä.) kraniofaziale Anomalie (Lippen-Kiefer-Gaumenspalte) Sonstiges: _____**Erstes Hörscreening Frauenklinik:** ____/____/2009

Untersucher: _____

Zustand	
tief schlafend, keine Bewegung, normale Atmung	wach, Augen offen, minimale Bewegungen
leichter Schlaf, Augen geschlossen, wenig Bewegung	hellwach, heftige Bewegungen
dösend, Augen auf und zu, bzw. starke Mimik	schreiend
	am Schnuller nuckelnd, Schluckauf

BERA-Untersuchung: OPS 1-208.1

Screen	D 1	Kommentar:	P	K	D 2	Kommentar:	P	K	D 3	Kommentar:	P	K
Rechts												
Links												

Kontrollscreening Frauenklinik: ____/____/2009 Untersucher: _____

Screen	Klick	Zustand	Noise dB
		tief schlafend, keine Bewegung, normale Atmung	
		leichter Schlaf, Augen geschlossen, wenig Bewegung	
		dösend, Augen auf und zu, bzw. starke Mimik	
		wach, Augen offen, minimale Bewegungen	
		hellwach, heftige Bewegungen	
		schreiend	
		am Schnuller nuckelnd, Schluckauf	

Screen	D 1	Kommentar:	P	K	D 2	Kommentar:	P	K	D 3	Kommentar:	P	K
Rechts												
Links												

Startpegel	70	60	50	40	30	P	K	70	60	50	40	30	P	K	70	60	50	40	30	P	K	
	65	55	45	35	25			65	55	45	35	25			65	55	45	35				
Rechts																						
Links																						

Hörscreening HNO: ____/____/2009 Untersucher: _____

Screen	Klick	Zustand	Noise dB
		tief schlafend, keine Bewegung, normale Atmung	
		leichter Schlaf, Augen geschlossen, wenig Bewegung	
		dösend, Augen auf und zu, bzw. starke Mimik	
		wach, Augen offen, minimale Bewegungen	
		hellwach, heftige Bewegungen	
		schreiend	
		am Schnuller nuckelnd, Schluckauf	

Screen	D 1	Kommentar:	P	K	D 2	Kommentar:	P	K	D 3	Kommentar:	P	K
Rechts												
Links												

Startpegel	70	60	50	40	30	P	K	70	60	50	40	30	P	K	70	60	50	40	30	P	K	
	65	55	45	35	25			65	55	45	35	25			65	55	45	35				
Rechts																						
Links																						

Ergebnis:

Schwelle in dB	80	70	60	50	40	30	20	OAE: OPS 1-208.8
Rechts								
Links								

Unterschrift des/der Audiologen/-in: _____

Universitätsklinikum Würzburg

Klinik und Poliklinik für Hals-, Nasen- und Ohrenkrankheiten,
plastische und ästhetische Operationen

Direktor: Univ. Prof. Dr. R. Hagen

Phoniatrie/Pädaudiologie

Leitung: Dr. K. Baumbusch

Pädaudiologie/Audiologie/Elektrophysiologie

Leitung: Prof. Dr. W. E. Shehata-Dieler



Patientenaufkleber

Screening-Nummer:

Sehr geehrte Eltern,
sehr geehrte Frau Kollegin, sehr geehrter Herr Kollege,

bei oben genanntem kleinen Patienten wurde am _____ ein Hörtest durchgeführt.
Den Befund dieser Untersuchung möchten wir Ihnen hier mitteilen:

Messung:

- | | | |
|----------------|--------------------------------------|--------------------------------------|
| Rechts: | <input type="checkbox"/> BERA | <input type="checkbox"/> OAE |
| | <input type="checkbox"/> auffällig | <input type="checkbox"/> auffällig |
| | <input type="checkbox"/> unauffällig | <input type="checkbox"/> unauffällig |
| Links: | <input type="checkbox"/> BERA | <input type="checkbox"/> OAE |
| | <input type="checkbox"/> auffällig | <input type="checkbox"/> auffällig |
| | <input type="checkbox"/> unauffällig | <input type="checkbox"/> unauffällig |

Kommentar: _____

Ein auffälliges Untersuchungsergebnis bedeutet nicht, dass Ihr Kind sicher schlecht hört, jedoch sind dann weitere Hörkontrollen zum Ausschluss einer Hörstörung notwendig. Im Falle eines auffälligen Befundes bitten wir deshalb um erneute Vorstellung in unserer Klinik.

Mit freundlichen Grüßen

Prof. Dr. med. W. Shehata-Dieler
Oberärztin der Klinik
Leitende Ärztin
Pädaudiologie, Audiologie und Elektrophysiologie

Klinik und Poliklinik für Hals-,
Nasen- und Ohrenkrankheiten
Josef-Schneider-Str. 11, Haus B2
97080 Würzburg
Anstalt des öffentlichen Rechts

Tel. Poliklinik: 0931 201-21704
Fax Poliklinik: 0931 201-21394
Tel. Zentrale: 0931 201-0 oder 201-1
www.hno.uni-wuerzburg.de



HNO-Klinik: Diagnostik, konservative und chirurgische Behandlung, Stimm- und Sprachheilkunde, Audiologie mit Hörgeräteüberprüfung, Neuro-
Otologie, Allergologie, plastisch-wiederherstellende Chirurgie

Die Klinik ist mit Straßenbahn, Linie 1 und 5 (Richtung Grombühl), Haltestelle Robert-Koch-Str. (Uniklinikum B und C) zu erreichen

Anhang 5: Mitteilung der Hörscreening-Ergebnisse an die Eltern

Universitätsklinikum Würzburg



**Klinik und Poliklinik für Hals-, Nasen- und Ohrenkrankheiten,
plastische und ästhetische Operationen**

Direktor: Univ.-Prof. Dr. R. Hagen

Phoniatrie/Pädaudiologie

Leitung: Dr. K. Baumbusch

Audiologie/Pädaudiologie/Elektrophysiologie

Leitung: PD Dr. Shehata-Dieler

Univ.-HNO-Klinik, Josef-Schneider-Str. 11, 97080 Würzburg

Ihre Nachricht vom:
Ihr Zeichen:

Bitte bei Antwort angeben:
Unser Zeichen: wa

Anmeldung nur nach Vereinbarung!
Phoniatrie und Pädaudiologie
Tel.: 0931 201 21372
Fax: 0931 201 21301
Pforte: 0931 201 20351

Würzburg, 28.08.2008

Sehr geehrte Eltern,

in Deutschland werden unter 1000 Neugeborenen ein bis zwei Kinder mit einer Hörminderung geboren, so dass Hörstörungen die häufigste angeborene Sinnesbehinderung sind. Seit August 1997 führen wir ein universelles Neugeborenen-Hörscreening-Programm an der Universitätsklinik Würzburg durch. Die Untersuchung wird mit dem sog. BERAphon durchgeführt. Dieses Gerät sendet akustische Signale durch einen Lautsprecher, misst das von Hörnerv und Hirnstamm erzeugte EEG und wertet es automatisch aus. Diese Methode stellt unserer Erfahrung nach ein zuverlässiges Messverfahren dar.

Bis Juni 2008 haben wir bereits mehr als 12.000 Neugeborene gemessen und konnten durch diese Frühuntersuchung erfolgreich Hörminderungen in den ersten Lebenstagen ausschließen und bei erkannter Hörminderung die geeigneten Folgemaßnahmen durchführen. Eine solche frühe Diagnostik ermöglicht die rasche Einleitung einer geeigneten Therapie für schwerhörig oder taub Geborene, so dass bei rechtzeitig erkannter und versorgter Hörstörung ein Kind optimal hören kann und infolge dessen auch gut sprechen lernt. Das Hören und Sprechen hat einen großen Einfluss auf die emotionale, schulische und später auch auf die berufliche Entwicklung des Kindes.

Da in Deutschland ein Neugeborenen-Hörtest noch nicht zu einer verpflichtenden Vorsorgeuntersuchung zählt, werden oft Hörminderungen erst bei Kindertarteneintritt erkannt. Um dem entgegenzuwirken hat die „Deutsche Kinderhilfe – die Stimme für Kinder“ am 8. November 2007 das Neugeborenen-Hörscreening als wichtige Präventionsmaßnahme im Deutschen Bundestag vorgestellt mit dem Ziel, es als flächendeckende und verpflichtende Vorsorgemaßnahme einzuführen.

Bei Ihrem Kind wurde in der Univ.-Frauenklinik Würzburg ein Hörscreening durchgeführt. Wir möchten uns nun über den aktuellen Stand der Entwicklung Ihres Kindes informieren und auch rückblickend die damaligen Ergebnisse des Hörscreenings mit dem jetzigen Hör- und allgemeinen Entwicklungszustand Ihres Kindes vergleichen, um damit eine Qualitätssicherung zu erzielen.

Aus diesem Grund bitten wir Sie, die anbei liegenden Formulare auszufüllen und sie uns baldmöglichst im beigelegten Rücksendeumschlag zurück zu schicken.

Klinik und Poliklinik für Hals-,
Nasen- und Ohrenkrankheiten,
plastische und ästhetische Operationen
Josef-Schneider-Straße 11, Haus B 2
97080 Würzburg

Tel. Poliklinik: 0931 201-21704
Fax Poliklinik: 0931 201-21394
Tel. Zentrale: 0931 201-0 oder 201-1
www.hno.uni-wuerzburg.de

HNO-Klinik: Diagnostik, konservative und chirurgische Behandlung, Stimm- und Sprachheilkunde, Audiologie mit Hörgeräteüberprüfung,
Neurootologie, Allergologie, plastisch-wiederherstellende Chirurgie

Die Klinik ist mit der Straßenbahn, Linie 1 und 5 (Richtung Grombühl), Haltestelle Robert-Koch-Straße (Uniklinikum B und C), zu erreichen.



Klinik und Poliklinik für Hals-, Nasen- und Ohrenkrankheiten
Direktor: Univ. Prof. Dr. R. Hagen
Direktion



28.08.2008

2 / 2

Wir danken Ihnen bereits im Voraus für Ihre Unterstützung bei unserer Aufgabe, Hörstörungen möglichst früh zu erkennen.

Mit freundlichen Grüßen

Priv. Doz. Dr. med. W. Shehata-Dieler
Oberärztin der Klinik
Leitende Ärztin
spezielle Pädaudiologie,
Audiologie und Elektrophysiologie

PD Dr.-Ing. M. Cebulla
Elektrophysiologie, Audiologie
Technischer Leiter

Universitätsklinikum Würzburg



**Klinik und Poliklinik für Hals-, Nasen- und Ohrenkrankheiten,
plastische und ästhetische Operationen**
Direktor: Univ.-Prof. Dr. R. Hagen

Phoniatrie/Pädaudiologie

Leitung: Dr. K. Baumbusch

Audiologie/Pädaudiologie/Elektrophysiologie

Leitung: PD Dr. Shehata-Dieler

Univ.-HNO-Klinik, Josef-Schneider-Str. 11, 97080 Würzburg

Ihre Nachricht vom: Ihr Zeichen:	Bitte bei Antwort angeben: Unser Zeichen: wa	Anmeldung nur nach Vereinbarung! Phoniatrie und Pädaudiologie Tel.: 0931 201 21372 Fax: 0931 201 21301 Pforte: 0931 201 20351	Würzburg, 17.10.2008
-------------------------------------	---	--	----------------------

Sehr geehrte Eltern,

vor einigen Wochen wurden Sie von uns angeschrieben mit der Bitte um eine Rückantwort über den aktuellen Hör- und allgemeinen Entwicklungszustand Ihres Kindes. Dazu haben Sie von uns zwei Fragebögen erhalten.

In Deutschland werden unter 1000 Neugeborenen ein bis zwei Kinder mit einer Hörminderung geboren, so dass Hörstörungen die häufigste angeborene Sinnesbehinderung sind. Nach Ergebnissen des Deutschen Zentralregisters für kindliche Hörstörungen (DZH) haben 36% aller bleibenden Hörstörungen eine genetische Ursache, 18% sind vermutlich erworben und bei 46% bleibt die Ursache ungewiss.

Da Hörminderungen auch im Laufe der Entwicklung eines Kindes auftreten können, möchten wir uns über den aktuellen Stand der Entwicklung Ihres Kindes informieren und auch rückblickend die damaligen Ergebnisse des Hörscreenings mit dem jetzigen Hör- und allgemeinen Entwicklungszustand Ihres Kindes vergleichen.

Mit diesem Vergleich können wir für unser Neugeborenen-Hörscreening-Programm an der Universitätsklinik Würzburg eine Qualitätssicherung erzielen.

Aus diesem Grund bitten wir Sie, die zuvor erhaltenen Formulare auszufüllen und sie uns baldmöglichst zurück zu schicken. Sie können Ihre Antwort gern unfrankiert versenden.

Wir danken Ihnen bereits im Voraus für Ihre Unterstützung bei unserer Aufgabe, Hörstörungen möglichst früh zu erkennen.

Mit freundlichen Grüßen

Priv. Doz. Dr. med. W. Shehata-Dieler
Oberärztin der Klinik
Leitende Ärztin
spezielle Pädaudiologie,
Audiologie und Elektrophysiologie

PD Dr.-Ing. M. Cebulla
Elektrophysiologie, Audiologie
Technischer Leiter

Klinik und Poliklinik für Hals-, Nasen- und Ohrenkrankheiten, plastische und ästhetische Operationen Josef-Schneider-Straße 11, Haus B 2 97080 Würzburg	Tel. Poliklinik: 0931 201-21704 Fax Poliklinik: 0931 201-21394 Tel. Zentrale: 0931 201-0 oder 201-1 www.hno.uni-wuerzburg.de
---	---

HNO-Klinik: Diagnostik, konservative und chirurgische Behandlung, Stimm- und Sprachheilkunde, Audiologie mit Hörgeräteüberprüfung, Neurootologie, Allergologie, plastisch-wiederherstellende Chirurgie

Die Klinik ist mit der Straßenbahn, Linie 1 und 5 (Richtung Grombühl), Haltestelle Robert-Koch-Straße (Uniklinikum B und C), zu erreichen.



Anhang 8: Infobrief (Erinnerungsschreiben) an die Eltern

Sehr geehrte Eltern,

bei Ihrer Tochter/Ihrem Sohn _____, geb. am _____

wurde in der Universitäts-Frauenklinik Würzburg ein Hörscreening mit dem BERAphon® durchgeführt.

Wir möchten uns nun über den aktuellen Stand der Entwicklung Ihres Kindes informieren und bitten Sie daher um eine kurze Rückmeldung mittels dieses Formulars.

Wir danken Ihnen bereits im Voraus für Ihre Unterstützung bei unserer Aufgabe, Hörstörungen möglichst frühzeitig zu erkennen.

Allgemeine Entwicklung

Lag ihr Kind nach der Geburt in der Kinderklinik? Nein Ja, Grund:

Wie ist die allgemeine Entwicklung Ihres Kindes normal verzögert?

Falls verzögert ist, bitten wir um kurze Schilderung der Störung/Problematik:

Leidet ihr Kind an Asthma bronchiale? Nein Ja

Leidet ihr Kind an Allergien? Nein Ja, und zwar:

Sprachentwicklung

Ist die Sprachentwicklung Ihres Kindes altersgerecht verzögert?

Falls sie verzögert ist, bitten wir um eine kurze Beschreibung:

Hörminderung

Gibt es in Ihrer Familie Personen, die seit Kindheit an einer Hörminderung leiden, die nicht auf einer Mittelohrentzündung zurückzuführen ist?

Nein Ja, und zwar: _____

Waren Sie mit Ihrem Kind nach der Geburt beim HNO-Arzt oder beim Kinderarzt aufgrund eines Verdachts bzw. der Diagnose einer Hörstörung?

Nein Ja, und zwar: _____

- bitte wenden -

Leidet Ihr Kind aktuell an einer Hörminderung?

Nein Ja, und zwar: _____

Wann ist sie aufgefallen? _____

Falls eine Hörminderung vorhanden ist, ist diese zeitweise oder ständig?

Bitte kreuzen Sie bei einer **ständigen Hörminderung** die zutreffenden Angaben an:

Hörminderung einseitig am rechtem Mittelohr am rechten Innenohr

Hörminderung einseitig am linken Mittelohr am linken Innenohr

Hörminderung beidseitig am Mittelohr am Innenohr

(Beispiele für permanente Mittelohrhörminderungen: Trommelfellperforation, chronische Mittelohrentzündungen
Beispiele für eine Innenohrhörminderung: vererbte Innenohrschwerhörigkeit, Lärmschwerhörigkeit, Tumore)

Wann wurde bei Ihrem Kind zuletzt ein Hörtest durchgeführt? _____

Falls bekannt, bitten wir um Mitteilung des Ergebnisses.

Vom Tester auszufüllen

Institution: _____ Lebensalter: _____


Für Kinder mit Cochlea Implantat oder Hörgeräte

Hörgeräte seit:/...../.....

1. CI-OP:/...../..... Seite R/L

2. CI-OP:/...../..... Seite R/L

Hör-Alter*:/...../.....



HÖRFRAGEBOGEN

Elternfragebogen zur Erfassung auditiven Verhaltens

Name: _____ Datum: ____/____/____

Geschlecht: M / W Geburtstag: ____/____/____

*** Berechnung des Höralters:**

Hörende Kinder: Hör-Alter ist gleich dem Lebensalter

CI-Kinder: Zeitschnitt seit Erstanpassung des Prozessors; wenn Erstanpassung nicht bekannt: Zeitschnitt seit Implantation minus 1 Monat

HG-Kinder: Zeitschnitt seit Erstanpassung

Auswertung: Vergleichen Sie den ermittelten Gesamtscore mit den aufgeführten kritischen Werten.

Erwartungswert: Punktwert, den die Kinder bei "normaler" Hörentwicklung erreichen.

Mindestwert: Punktwert, den ein Kind in diesem (Hör-)Alter mindestens erzielen sollte.

Interpretation: Erreicht das Kind einen Wert über dem Mindestwert, kann von einer altersentsprechenden Hörentwicklung ausgegangen werden.

Vielen Dank das Sie sich die Zeit genommen haben den LittEARS Hörfragebogen auszufüllen!

Der Hör-Fragebogen dient der Beobachtung der Hörentwicklung bei hörenden, wie hörbeeinträchtigten Kindern nach Cochlea-Implantation (CI) oder GH-Geräte (HG)-Versorgung. Er erfasst die Hörentwicklung in den ersten 2 Jahren nach CI- oder HG-Versorgung (bis Höralter 2 J.), bzw. bei hörenden Kindern bis zum 2. Lebensjahr. der Fragebogen beinhaltet altersabhängige Fragen mit zunehmender Schwierigkeit der Hörreaktionen. daher ist zu erwarten, dass je jünger die Kinder, umso weniger Fragen mit "ja" beantwortet werden.

Wie füllt man den Fragebogen aus?


Alle fragen sind so gestellt, dass sie entweder mit JA oder NEIN beantwortet werden. Kreuzen Sie bitte an:

- ja:** wenn Sie das erfragte Verhalten bei Ihrem Kind zumindest einmal beobachtet haben.
- nein:** wenn Sie das erfragte Verhalten bei Ihrem Kind noch nie beobachtet haben, oder Sie die Frage nicht sicher beantworten können.

Wenn für hörende Kinder 6 Fragen mit "Nein" beantwortet werden, brauchen die übrigen nicht weiter beantwortet zu werden. Diese Fragen werden dann mit "nein" gewertet. Für CI oder HG tragende Kinder, jedoch sollten alle Fragen beantwortet werden, da diese auch später aufgeführte auditive Verhaltensweisen zeigen könnten.

Fragen, die für die weitere Therapieplanung auch noch von Interesse sind:

1. Kennen Sie Hörreaktionen Ihres Kindes, wonach nicht gefragt wurde?
2. Gab es in den letzten Tagen bzw. 1-2 Wochen eine Hörreaktion bei Ihrem Kind, worüber Sie sich gewundert haben (im Sinne von: das kann er/sie schon?)



© Copyright by MED-EL

Anhang 11: Elternfragebogen LittEARS Hörfragebogen der Firma MED-EL Seite 1

	Hörreaktion	Antwort	Beispiel
1	Reagiert das Kind, wenn es eine bekannte Stimme hört?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	Lächelt; blickt hin; lautert lebhaft
2	Ist das Kind aufmerksam, wenn jemand spricht?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	Hört zu; wartet und horcht; schaut den Sprecher länger an
3	Wenn jemand spricht: Dreht es den Kopf zum Sprecher hin?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	
4	Zeigt Ihr Kind Interesse an Spielzeug, das Geräusche oder Musik produziert?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	z.B. Rassel, Quietschfrosch
5	Wenn jemand spricht, den das Kind nicht sieht: Sucht es nach dem Sprechenden?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	
6	Hört das Kind hin, wenn ein Radio/CD-Spieler/Kassettenrecorder eingeschaltet wird?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	Hinhören: dreht sich hin; ist aufmerksam; lacht oder lautert „mit“
7	Reagiert es auf Geräusche aus der Entfernung?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	z.B. wenn es in einem anderen Raum laut klappert
8	Beruhigt sich das weinende Kind, alleine auf Zuspache hin?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	Sie versuchen es mit zarter Stimme oder mit einem Lied zu beruhigen – ohne Blickkontakt!
9	Reagiert das Kind betroffen, wenn es eine zornige Stimme hört?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	z.B. wird traurig, fängt an zu weinen
10	Sind bestimmte „akustische Rituale“ für ihr Kind von Bedeutung?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	Spieluhr am Bett; Gute-Nacht-Lied; Einlaufen des Wassers in der Badewanne
11	Sucht und findet das Kind Schallquellen, die sich links, rechts oder hinten befinden?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	Sie rufen oder sagen etwas, der Hund bellt, usw., und das Kind sucht und findet diese
12	Hört Ihr Kind auf seinen eigenen Namen?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	
13	Sucht und findet das Kind Schallquellen, die sich über oder unter ihm befinden?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	Eine Wanduhr, oder etwas, das auf den Boden fällt
14	Wenn das Kind traurig oder launisch ist, kann es dann mit Musik beruhigt bzw. beeinflusst werden?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	Wenn Oma oder Papa anruft, das Kind den Hörer haben will, und „zuhört“
15	Hört Ihr Kind am Telefon zu und scheint zu erkennen, dass jemand spricht?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	Das Kind bewegt Arme/Beine zur Musik z.B. aus dem Radio
16	Reagiert Ihr Kind mit rhythmischen Bewegungen auf Musik?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	Das Kind hört Flugzeuglärm und schaut zum Himmel; hört Autolärm und schaut zur Straße
17	Weiß das Kind, dass ein bestimmtes Geräusch zu einem bestimmten Objekt oder Ereignis gehört?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	„Halt!“, „pfui!“; „Stopp!“
18	Reagiert das Kind adäquat auf kurze und einfache Äußerungen?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	„aufhören!“

	Hörreaktion	Antwort	Beispiel
19	Reagiert Ihr Kind meistens auf „Nein“, indem es seine momentane Tätigkeit unterbricht?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	Ein stark betontes „nein, nein!“ - obwohl es sie nicht sieht(!) - zeigt Wirkung
20	Kennt das Kind Namen von Familienangehörigen	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	Wo ist: Papa, Mama, Felix, ...
21	Spricht Ihr Kind Laute nach, wenn Sie es dazu auffordern?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	„Aaa“, „ooo“, „iii“
22	Befolgt es einfache Anweisungen?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	„Komm her!“; „Zieh die Schuhe aus!“
23	Versteht es einfache Fragen?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	„Wo ist dein Bauch?“; „Wo ist Papa?“
24	Bringt, Innen Ihr Kind Gegenstände auf Aufforderung hin?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	„Bring mir den Ball!“ o.ä.
25	Spricht das Kind Laute oder Wörter nach, die Sie ihm vormachen?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	„Sag: Wau-Wau“; „Sag: A-u-t-o“
26	Produziert das Kind das passende Geräusch zu einem Spielzeug?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	„brrr“ zum Auto, „muuh“ zu Kuh
27	Weiß das Kind, dass bestimmte Laute zu bestimmten Tieren gehören?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	z.B. Wuff = Hund; Miau = Katze; Kikeriki = Hahn
28	Versucht das Kind, Umweltgeräusche nachzuahmen?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	z.B. Tierlaute, Geräusche von Haushaltsgeschäften, Sirene von Polizeiauto
29	Plappert das Kind eine Folge von kurzen und langen Silben richtig nach, die Sie ihm vorsprechen?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	„la-la-laaa“
30	Wählt das Kind den richtigen Gegenstand aus verschiedenen Objekten aus, wenn Sie es dazu auffordern?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	Sie spielen mit Holztiern und fragen nach „dem Pferd“; Sie spielen mit farbigen Kugeln und fragen nach der „roten Kugel“
31	Versucht das Kind, mit- oder nachzusingen, wenn es ein Lied hört?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	z.B. Kinderlieder
32	Sagt das Kind bestimmte Wörter, wenn es dazu aufgefordert wird?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	„Sag der Oma: Hallo“
33	Möchte das Kind vorgelesen bekommen?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	Aus Buch oder Bilderbuch
34	Befolgt das Kind zusammengesetzte Aufforderungen?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	„Zieh die Schuhe aus und komm her!“
35	Versucht das Kind, bekannte Lieder mitzusingen?	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nein	Gute-Nacht-Lied

Gesamtscore = Summe aller „ja“

Danksagung

Mein Dank gilt an erster Stelle Herrn **Prof. Dr. Dr. h.c. med. Rudolf Hagen** für die Möglichkeit zur Durchführung der Arbeit sowie für die Bereitstellung aller Materialien und Untersuchungsgeräte.

Ganz herzlich möchte ich mich bei meiner Promotorin Frau **Prof. Dr. med. / E.T. Wafaa Shehata-Dieler** für die Überlassung des Themas und bei meinem Betreuer Herrn **Priv.-Doz. Dr.-Ing. Mario Cebulla** für die sehr gute Unterstützung meiner Arbeit bedanken. Beide standen mir im Laufe der Dissertation mit Anleitungen, Ratschlägen und Motivation zur Seite. Ohne ihr Engagement beim Neugeborenen-Hörscreening wäre diese Arbeit nicht möglich gewesen.

Ausdrücklich möchte ich mich bei den Mitarbeitern der Abteilung für Elektrophysiologie Frau **R. Sendner**, Frau **C. Walk**, Herrn **Dipl. Ing. R. Keim** sowie Herrn **Dipl. Ing. A. Möltner (Firma MED-EL, Innsbruck / Österreich)** für die geduldige Anleitung sowie die tatkräftige Unterstützung bedanken, mit der sie mir bei den Screeninguntersuchungen und Auswertungen zur Seite standen. Frau **C. Walk** stand mir im Laufe der schriftlichen Arbeit für viele meiner Fragen bereitwillig bei und ermöglichte mir den Zugang zu den Datenbanken.

Dem Direktor der Universitäts-Frauenklinik Würzburg **Prof. Dr. med. Johannes Dietl** und dem **Pflegepersonal der privaten und allgemeinen Neugeborenenstation** bin ich zu großem Dank für die ausgezeichnete Zusammenarbeit verpflichtet.

Herzlichen Dank für die freundliche Bereitstellung der LittleEARS Fragebögen der **Firma MED-EL** – speziell danke ich Frau **Ilona Anderson**.

Ferner gilt mein Dank Frau **Lena Lengsfeld** für die statistische Betreuung.

Bei meinem Vater **Oskar Hofmann** und meinem Freund **Michael Völker** möchte ich mich sehr für das zeitaufwendige Korrekturlesen und Tipps zur sprachlichen Gestaltung der Arbeit bedanken.

Schließlich möchte ich mich bei **Familie** und **Freunden** bedanken, die mir in dieser Zeit aufmunternd zur Seite standen.

Curriculum Vitae

Name Sofía Beatriz Hofmann
Geburtsdatum/-ort 22.07.1984 / Puebla, Mexiko
Staatsangehörigkeit Deutsch und Mexikanisch

Schulbildung

08/1991 – 07/1998 Colegio Alemán Alexander v. Humboldt A.C., Mexiko
Stadt (Mexiko)
09/1998 – 07/2000 Deutsche Schule London DSL (England)
09/2000 – 07/2002 Mädcheninternat Heimschule Kloster Wald (Deutschland)
09/2002 – 06/2004 Jesuiteninternat Kolleg St. Blasien e.V., (Deutschland)
25/06/2004 Allgemeine Hochschulreife

Studium

10/2004 – 02/2005 Chemiestudium an der Julius-Maximilians-Universität
Würzburg
04/2005 – 11/2010 Studium der Zahnheilkunde an der Julius-Maximilians-
Universität Würzburg
07/2010 – 11/2010 Zahnärztliche Prüfung
12/11/2010 Erteilung der Approbation als Zahnärztin

Beruflicher Werdegang

01/2011 – 03/2011 Zahnärztliche Tätigkeit in der „Clinica Nuestra Señora
de Guadalupe“ in Ecuador
04/2011 – 05/2012 Vorbereitungsassistentin in der Praxis für ästhetische
Zahnheilkunde Dr. Tillmanns, Ansbach
ab 06/2012 KFO-Weiterbildungsassistentin in der kieferortho-
pädischen Praxis Dr. Schumacher, Ulm