

Hörstörungen im Kindesalter

Konsequentes Hörscreening bei Neugeborenen

Mit den verfügbaren Hörscreeningmethoden können heutzutage angeborene oder peripartal erworbene Hörschäden bis zum Ende des sechsten Lebensmonats erkannt werden. Die notwendigen Untersuchungen Neugeborener sind zumutbar und finanzierbar. Die Konsequenz: Vorhandene Hörprobleme können früher kompensiert und damit die meisten nachhaltigen Störungen der Sprachentwicklung und der allgemeinen intellektuellen Entwicklung vermieden werden.



von Dr. med. P. Oppermann

Ein beidseitiger Hörverlust führt unversorgt zu einer tief greifenden Störung der lautsprachlichen Kommunikation. In dessen Folge leidet in der Regel auch die gesamte intellektuelle Entwicklung. Die Fähigkeit, unsere Erfahrungen, Gedanken und Visionen mit Verwandten und Freunden zu teilen, hat uns lange vor der Entwicklung einer lesbaren Schriftsprache zur dominierenden Spezies in allen unseren Lebensräumen gemacht. Die Fähigkeit, Lautsprache uneingeschränkt zu hören, dürfen wir unseren Kindern, wenn es in unserer Macht steht, nicht vorenthalten.

Schweregrade einer Hörstörung

Eine Hörstörung, welche die Sprachentwicklung wesentlich behindert, liegt dann vor, wenn die Hörschwelle in den Frequenzen zwischen 250 Hz und 4000 Hz um mehr als 25 dB im Vergleich

zu einem normalen Gehör erhöht ist. Je nach Ausmass des Hörverlustes kann man von einer leichten, mittelgradigen oder hochgradigen Schwerhörigkeit sprechen. Hörverluste von mehr als 90 dB beschreibt man mit höchstgradiger Schwerhörigkeit oder Resthörigkeit. Praktisch wäre es auch kein grosser Fehler, in diesen Fällen von Taubheit zu sprechen. Ohne Hörhilfen hat man mit einer Hörschwelle jenseits von 90 dB keine Chancen, auch geschrieene Sprache zu verstehen.

Für das subjektiv empfundene Handicap des Schwerhörigen – und vor allem für seine Chance einer nützlichen technischen Korrektur – entscheidend ist aber weniger die oben skizzierte Einteilung nach Schweregrad einer Hörstörung als vielmehr der individuelle Verlauf des Hörverlustes im Schallspektrum. Auf operative Therapieoptionen soll an dieser Stelle nicht eingegangen werden.

Korrespondenzadresse:
Dr. med., Dipl.phys. Peter Oppermann
Leitender Arzt
Abt. Phoniatrie u. Kinderaudiologie
HNO-Klinik
Kantonsspital Luzern
Tel. 041-205 50 71
E-Mail: peter.oppermann@ksl.ch

Hörschwellen mit gleichen Hörverlusten in allen Sprachfrequenzen sind selten. Häufiger sind «kurvige» Verläufe der Hörschwelle mit meist geringerem Hörverlust im Tieftonbereich und höherem Hörverlust im Hochtonbereich. Es gibt aber auch typische Tieftonschwerhörigkeiten mit gut erhaltenem Hochtongehör. Für das Sprachverstehen entscheidend ist ein gutes Gehör zwischen 1000 Hz und 4000 Hz, besser noch bis 6000 Hz, da in diesen Frequenzbereichen die so genannten Formanten der Sprachlaute liegen. Formanten sind jene Frequenzbereiche, in denen die Schallenergie einzelner Laute charakteristisch hoch ist. Durch die Unterschiede dieser Energieverteilung werden die Laute erst unterscheidbar. Ein theoretisch kompletter Hörverlust jenseits von 2000 Hz würde zum Beispiel dazu führen, dass wir zwar noch die meisten Vokale unterscheiden könnten, aber kaum noch Konsonanten. Das Sprachverstehen wäre dann erheblich reduziert, weil der grösste Informationsgehalt unserer Lautsprache über die Konsonanten kodiert ist.

Häufigkeiten sprachentwicklungsrelevanter Hörstörungen

Ein bis zwei Neugeborene aus 1000 unauffälligen Geburten haben eine sprachentwicklungsrelevante Hörstörung. Eine gleiche Zahl von schwerhörigen Kindern rekrutiert sich aus so genannten Risikogeburten. Alle diese Kinder sind sprachentwicklungsbehindert, auch die leichtgradig schwerhörigen. Um sich in deren Hörerleben zu versetzen, stelle man sich bitte folgende leicht zu simulierende Situation vor: Hält man sich beide Gehörgänge fest mit den Fingern zu, fügt man sich ungefähr einen Hörverlust von 30 dB zu. In einem sehr verbreiteten Sprachhörttest, dem *Freiburger Einsilbertest*, versteht man bei normaler Lautstärke dann als sprachkompetenter Erwachsener nur noch 50 Prozent aller angebotenen einsilbigen Wörter. Kinder mit einer unentwickelten Sprachkompetenz verstehen noch weniger. Stelle man sich weiter vor, man wolle dann mit zugehaltenen Ohren eine Fremdsprache lernen – wohlgermerkt bei normal laut sprechendem Sprachlehrer –, dann be-

kommt man eine Ahnung davon, wie es einem leichtgradig schwerhörigen Kind ergeht, das seine Muttersprache quasi als die erste Fremdsprache lernen soll.

Angeborene Hörstörungen ohne Screening zu spät erkannt

Kinder mit angeborenen oder peripartal erworbenen Hörstörungen fallen erst mit etwa 2,5 Lebensjahren auf. Meist dadurch, dass sich ihre Sprache nicht altersgemäss entwickelt. Bei Kindern mit leichtgradiger Hörstörung ist das Entdeckungsalter höher, es liegt bei bis zu 6,5 Lebensjahren, bei resthörigen Kindern liegt es bei zirka 1,8 Lebensjahren. Dass schwerhörige Kinder spät auffällig werden, hat einige Gründe. Vor allem das oft noch gut erhaltene Tieftonhörvermögen führt dazu, dass die Reaktionen auf alltägliche Schallreize normal erscheinen, auch die Reaktion auf Ansprache. Männer haben eine Stimmlage von zirka 100 Hz, Frauen von etwa 200 Hz. Die Lautstärke der normalen Umgangssprache ist zirka 60 dB. Mit einem Tieftonhörvermögen bis 250 Hz von 40 oder 50 dB hört das Kind seine Eltern, wendet sich ihnen zu, kann aber die angebotenen Lautfolgen mit einem grösseren Hörverlust in den höheren Frequenzen nicht differenzieren. Ohne ein differenziert wahrgenommenes Sprachangebot ist natürlich auch keine differenzierte aktive Sprachentwicklung möglich. Kinder mit entsprechenden Fähigkeiten können das Defizit der auditiven Information oft dadurch kompensieren, dass sie fehlende Informationen aus dem Kontext der Situation oder aus dem Mundbild des Sprechenden gewinnen, was mit zunehmender Differenziertheit der Kommunikation immer schlechter gelingt.

Nachhaltige Folgen frühkindlicher Hörstörungen

Obleich unsere Ohren einschliesslich der Cochlea mit der zwölften Schwangerschaftswoche ausdifferenziert sind und erste Hörreaktionen in der 26. SSW nachweisbar sind, differenziert das neuronale Netzwerk, das die gehörten auditiven Signale weiterleitet und verarbeitet, noch über Jahre weiter aus. Der adäquate

Stimulus für diese Reifung ist ein ausreichendes Angebot auditiver Signale aus der Cochlea. Bei Tieren ist diese plastische Phase der Reifung des auditorischen Systems oft auf wenige Entwicklungstage genau einzugrenzen. Beim Menschen ist sie anscheinend unschärfer begrenzt. Aus der Entwicklung unterschiedlich früh oder spät hörprothetisch versorgter schwerhöriger Kinder ist jedoch bekannt, dass das Entwicklungspotenzial des Kindes mit jedem Monat einer späteren adäquaten Kompensation der Hörstörung unwiederbringlich schwindet.

Beidseitig taub geborene Kinder, die bis zum siebten Lebensjahr keine Hörfähigkeit hatten, entwickeln kein Hörvermögen mehr, das zum Verstehen auch einer nur einfachen Sprache befähigt – auch wenn sie danach mit einem so genannten Cochleaimplantat (CI) optimal versorgt werden. Um die Chancen einer annähernd normalen Sprachentwicklung und Schulkarriere zu wahren, müsste dieses Kind spätestens bis zum Ende des ersten Lebensjahres mit einem CI versorgt sein. Berücksichtigt man den Zeitbedarf einer hörprothetischen Versorgung nach der Diagnosestellung, ergibt sich die Forderung, dass die Diagnose eines beidseitigen Hörverlustes im sechsten Lebensmonat gesichert sein sollte. Diese Forderung wäre rein technisch schon seit Jahren leicht zu erfüllen.

Methoden des Neugeborenenhörscreenings

Zur möglichst vollständigen Erfassung aller sprachentwicklungsrelevanten angeborenen oder peripartal erworbenen Hörstörungen ist ein allgemeines, nicht auf Risikogruppen beschränktes Neugeborenenhörscreening unerlässlich. Dazu geeignete Verfahren dürfen technisch und personell keinen grossen Aufwand erfordern, damit die grosse Zahl der Untersuchungen aller Neugeborenen finanzierbar bleibt. Das Verfahren muss alle tatsächlich schwerhörigen Neugeborenen als auffällig erkennen, das heisst, die Sensitivität muss hoch sein. Darüber hinaus muss auch die Spezifität ausreichend sein, damit nicht zu viele Kinder fälschlich in den Verdacht geraten, schwerhörig zu sein. Jedes im Screening

auffällige Kind muss konsequenterweise mit aufwändigen kinderaudiologischen Verfahren nachuntersucht werden. Viele Fälle von auffälligen Kindern, die letztlich doch gut hören, treiben die Kosten des Gesamtscreeningprogramms in die Höhe und führen nicht zuletzt zu einer unnötigen Verunsicherung der Eltern. Die wissenschaftliche Diskussion darüber, welche Verfahren für ein Neugeborenenhörscreening geeignet sind, ist weitgehend abgeschlossen. Die so genannte *Reflexaudiometrie* gehört sicher nicht dazu. In der Reflexaudiometrie provoziert man Reflexe, wie den Auro-palpebral-Reflex oder den Mororeflex durch auditive Reize, zum Beispiel mit Klingeltönen eines Glöckchens oder durch Händeklatschen. Diese Untersuchungen werden vielerorts auch jetzt noch in den Vorsorgeuntersuchungen als einziger Suchtest für Hörstörungen verwendet und führten in der Vergangenheit zu der katastrophalen «Späterkennung»

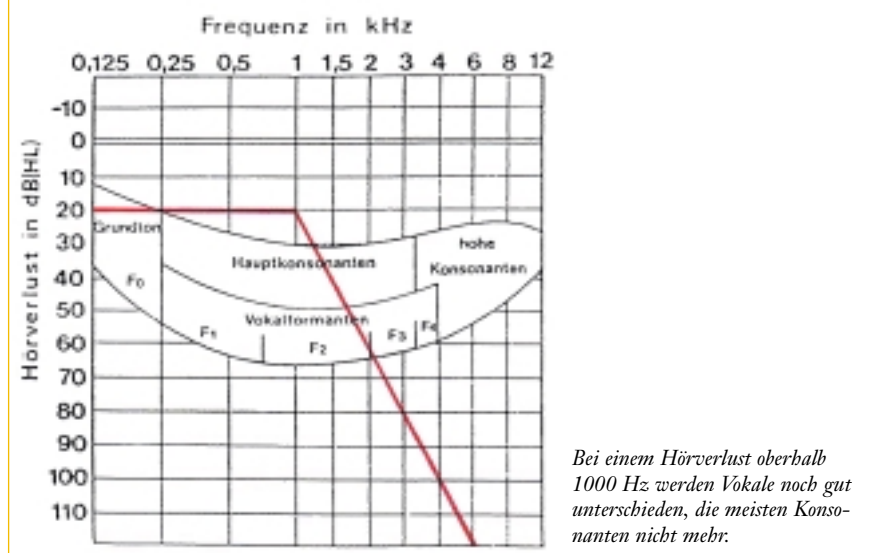
einer Hörstörung. Eine unzureichende Sensibilität und Spezifität disqualifizieren dieses Verfahren für ein allgemeines Neugeborenenhörscreening. Die mittlere Reaktionsschwelle eines Neugeborenen liegt bei fast 80 dB. Das heisst vereinfacht, dass man zumindest mit 80 dB reizen muss, um bei der Hälfte aller normal hörenden Kinder einen Reflex auszulösen. Solche Reizpegel sind aber auch für leicht- oder mittelgradig schwerhörige Kinder so weit überschwerfelig, dass bei vielen trotzdem Reaktionen ausgelöst werden. Diese Kinder sind dann im Sinne des Screenings nicht auffällig und entgehen der weiteren Diagnostik. Auch die verlässlichsten Reflexe sind maximal mit einer Wahrscheinlichkeit von weniger als 25 Prozent auszulösen, was an der wechselnden Reaktionsbereitschaft der meist schlafenden Neugeborenen liegt. Zu viele untersuchte Kinder sind dann im Sinne des Screenings auffällig und müssen nachuntersucht werden.

Sinnvolle Hörscreeningmethoden sind die Messung der so genannten *otoakustischen Emissionen* (OAE) sowie die Messung *akustisch evozierter Potenziale* (AEP).

Otoakustische Emissionen

Die physikalisch kaum zu überbietende Empfindlichkeit unseres Gehör verdanken wir im Wesentlichen der Verstärkerleistung von ungefähr 13000 äusseren Haarzellen. Diese verstärken beim Eintreffen eines Schallsignals die Verformung des *Corti'schen Organs* durch eine aktive Bewegung. Zufällige oder durch einen Klickreiz ausgelöste Bewegungen in den äusseren Haarzellen können via Cochlea, Mittelohr und Trommelfell in den Gehörgang fortgeleitet werden und sind dort als so genannte otoakustische Emissionen messbar. Reizt man im Gehörgang mit einem kurzen Klick von zirka 80 dB und identifiziert zwischen 5 und 20 msec später otoakustische Emissionen, dann kann sehr sicher eine Hör-

Sprachlicher Informationsverlust durch eine Hochtonschwerhörigkeit



schwelle angenommen werden, die kleiner als 30 dB ist. Das heisst, die Identifizierbarkeit otoakustischer Emissionen schliesst eine relevante Störung der cochleären Funktion und auch eine Störung der Schallleitung sehr sicher aus. Retrocochleäre Hörstörungen sind mit OAE-Messungen nicht erfassbar. Diese sind jedoch so selten, dass es bislang nicht als sinnvoll erachtet wird, diese im allgemeinen Neugeborenenhörscreening mit erfassen zu lassen.

Handliche Messgeräte mit einem automatisierten Messablauf und einer automatisierten Bewertung des Messergebnisses ermöglichen eine Screeningmessung innerhalb weniger Minuten am schlafenden Neugeborenen. Es muss nur eine kleine Gehörgangssonde appliziert werden. Die Bedienung der Geräte bedarf einer kurzen Einführung und wird meist von Pflegenden der Geburtsabteilungen durchgeführt.

Akustisch evozierte Potenziale (AEP)

In der messbaren elektrischen Aktivität unseres Gehirns (EEG) ist ein kleiner Signalanteil von ungefähr 1 Prozent enthalten, der aus der Weiterleitung auditiver Signale der Cochlea über die Hörnerven und der Verarbeitung dieser Signale im Hirnstamm resultiert. Durch eine wiederholte gleichförmige Reizung mit einem Klick über einen Kopfhörer und einem einfachen, aber sehr wirkungsvollen ma-

thematischen Auswerteverfahren können diese akustisch evozierten Potenziale aus dem Gesamt-EEG-Signal isoliert werden. Früher war die verlässliche Interpretation dieser AEP-Messungen Spezialisten vorbehalten. Zwischenzeitlich wurden jedoch einfach zu bedienende Messsysteme entwickelt, in denen statistische Bewertungungsverfahren eine bedienerunabhängige Beurteilung, ob AEP ausreichend reproduzierbar nachweisbar sind oder nicht, sicher zulässt. Mit der Applikation eines Kopfhörers und dreier Hautelektroden ist die Messung etwas aufwändiger als die Messung von OAE. Auch die Messzeiten sind ein wenig länger. Es werden in diesem Verfahren allerdings auch retrocochleäre Hörstörungen erfasst.

Stand des Neugeborenenhörscreenings in der Schweiz

Weil preisgünstige OAE-Screeninggeräte früher verfügbar waren als solche für eine AEP-Messung und der Aufwand für die OAE-Messung auch heute noch deutlich kleiner ist als für die AEP-Messung, hat sich in Europa das primäre OAE-Screening durchgesetzt. In der Schweiz nimmt die Zahl von Geburtshäusern, die ein OAE-Screening anbieten, seit dem Start eines Pilotprojektes im Sommer 1999 stetig zu. Das Ziel eines flächendeckend angebotenen Neugeborenenhörscreenings scheint in der Schweiz offenbar früher er-

reichbar zu sein als in vielen anderen europäischen Ländern.

Für ein erfolgreiches Screeningprogramm ist die gut organisierte Nachsorge der im Screening auffälligen Kinder gleich wichtig wie das flächendeckende Angebot des Screenings. Ungefähr 2 Prozent aller Neugeborenen bestehen den OAE-Test in zwei Versuchen auf der Geburtsabteilung nicht. Sie werden an das nächste kinderaudiologische Zentrum oder an eine HNO-Praxis weitergeleitet. Der bekannten Statistik folgend wird bei 90 Prozent dieser Kinder nachträglich eine Normalhörigkeit festgestellt. Nur ein bis zwei Kinder von 20 nachuntersuchten erweisen sich dann als tatsächlich schwerhörig.

In der Regel bewirkt die Sorge der Eltern um ein Hörproblem ihres Kindes eine gute Kooperation mit den nachuntersuchenden Institutionen. Dies ist insofern besonders erfreulich, als in schwierigen Fällen auch einmal besonders aufwändige Untersuchungen in Sedierung notwendig werden. Fälle, in denen die Eltern Folgeuntersuchungen ablehnen, sind selten. Wir versuchen dann, im Rahmen eines aufklärenden Schreibens oder über die Kontaktierung der nachbetreuenden Ärzte ein besseres Verständnis für die angebotenen sinnvollen Folgeuntersuchungen zu erreichen.

Fazit

Mit aktuell verfügbaren Hörscreeningmethoden können heutzutage angeborene oder peripartal erworbene Hörschäden bis zum Ende des sechsten Lebensmonats erkannt werden. In der Schweiz steht die dazu notwendige Infrastruktur nahezu flächendeckend zur Verfügung. Die notwendigen Untersuchungen sind zumutbar und finanzierbar. Die Konsequenz ist eine deutlich frühere Kompensierung vorhandener Hörprobleme. Damit sollten die meisten Fälle nachhaltiger Störungen der Sprachentwicklung und der allgemeinen intellektuellen Entwicklung vermeidbar sein. ☺