

Hörstörungen bei ehemaligen neonatologischen und pädiatrischen Intensivpatienten

R. Schönweiler, Lübeck



Expertenwissen – was wussten wir immer schon?

Risiko-ABC für angeborene Schwerhörigkeiten

Asphyxie mit postnataler Reanimation, **A**pgar-Werte ≤ 6

Beatmung > 10 Tage

Chromosomenanomalien

Dysplasien (z.B. Ohr, Schädel, Extremitäten)

Erhöhates Bilirubin (> 20 mg/100 ml)

Familienanamnese mit angeborenen Schwerhörigkeiten

Geburtsgewicht < 1500 g, Frühgeburt ≤ 32 SSW

Hirnödem, **H**irnblutung, **H**irnkrämpfe

Infektionen (prä-/peri-/postnatal, z.B. Sepsis, Meningitis, CMV, Toxoplasmose, Röteln der Mutter etc.)

Schönweiler R: Dt Med Wochenschr 118 (1993) 707-711



Expertenwissen – was wussten wir immer schon?

Downs MP, Silver HK:
The "A.B.C.D's" to
H.E.A.R. Early
identification in
nursery, office and
clinic of the infant
who is deaf. Clin
Pediatr (Phila) 10
(1972) 563-566

cumbersome that it is seldom used.

This paper selects the relatively few items which will pick up most children with an abnormality of hearing at a time when remedial measures have the greatest likelihood of being of value; proposes mnemonics to help physicians remember the principal considerations when evaluating an infant with potential deafness; recommends the development of a high risk register of those infants requiring close follow-up; and describes a simple screening procedure for office and clinic recognition of the infant at increased risk.

The most common of the factors associated with deafness can be listed as "A.B.C.D.'s."

* Assistant Professor, Division of Otolaryngology (Audiology), University of Colorado School of Medicine.

** Professor of Pediatrics, University of Colorado School of Medicine.
University of Colorado Medical Center, 4200 East Ninth Avenue, Denver, Colorado 80220.

CLINICAL PEDIATRICS October 1972

563

Downloaded from cpj.sagepub.com at Zentrale Hochschubibliothek on November 11, 2013

DOWN'S AND SILVER

first arch; any other anatomic abnormality of the otorhinolaryngeal system.

S. Small at birth.

A birth weight less than 1,500 grams.

Every infant conforming with any of the

A.B.C.D.'s in the Newborn Nursery

Any of the following enhances the likelihood that an infant may be deaf:

A. Affected family.

The presence of any form of hearing loss, other than presbycusis (hearing loss that begins in old age) in a family member.

B. Bilirubin level greater than 20 mg/100 ml serum.

Hyperbilirubinemia due to blood group incompatibility in the newborn period.

C. Congenital rubella syndrome.

Rubella at any time during pregnancy. Sometimes the hearing loss is the sole symptom.

D. Defects of the ear, nose, or throat.

A malformed, low-set, or absent pinna; a cleft lip or palate (including submucous cleft); any residual abnormalities of the

H.E.A.R. at Subsequent Visits

Throughout the first two years of life, at subsequent visits, the following items should be assessed:

H. Hearing concern?

Is the mother concerned about the infant's hearing? Most mothers of deaf children have some suspicion of this by the time the child is six months old, and often earlier.

E. Ear test normal?

Does the infant respond normally to a simple orientation test using noisemakers? (See subsequent instructions.)

A. Awaken to sound?

Does the infant stir or awake in response to noise when he is sleeping in a quiet room? If the mother has not observed such behavior, she should be asked to look for it and report at the next well-baby visit. Should she say that the infant responds to the slamming of doors or to other vibrations but not to the spoken voice or to other sounds, he may be responding only to the vibration caused by the forceable closing of the door and not to the sound.

R. Responses in the developmental and communication scales?

Are the child's prelinguistic and linguistic skills at the expected levels in the developmental and communication scales?

Negative answers to any of these questions should lead to thorough investigation for possible hearing loss.

Testing for Hearing in Infants Beyond the Neonatal Period

With an infant between two months and two years of age, one should test for the capacity to hear by determining whether he



Viele Fragen...

Wann schwerhörig geworden?

- Pränatal
- Perinatal/postnatal
- "Late onset"

Wie häufig?

- Prävalenzen: insgesamt
- ...und für jeden Risikofaktor getrennt

Wie und warum schwerhörig?

- Schallempfindung vs. Schalleitung
- Peripher vs. zentral
- Vorübergehend, permanent, progredient
- Minimal, gering, mittel, hochgradig



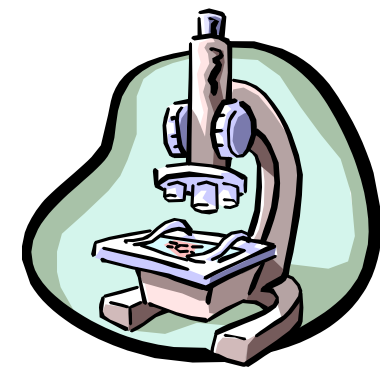
Viele Fragen...

Wie diagnostizieren?

- NHS vs. bei Risiko sofortige diagnostische Hörprüfung
- Welche Kombination audiologischer Methoden?

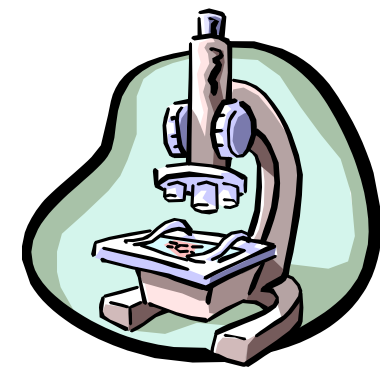
Wie behandeln?

- **“Wait and see”** (Tubenventilationsstörung, zentrale Reifungsverzögerung, minimaler Hörverlust)
- **Mittelohreingriffe** (Tubenventilationsstörungen)
- **Hörsysteme** (Innenohr-SH, AVWS/APD)
- **Cochlea Implantate** (Resthörigkeit, auditorische Neuropathie/ASAN bzw. ANSD)
- **Hirnstammimplantate** (neurale Schwerhörigkeiten, ausgenommen ASAN bzw. ANSD)



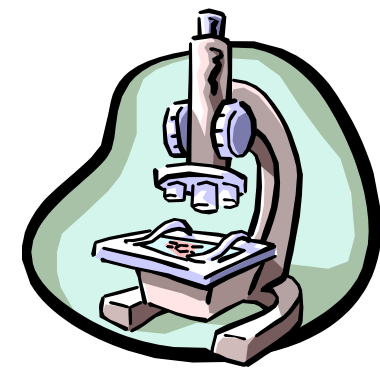
Was ist „evident“? Reviews mit EBM-Anspruch

- Suche in der Cochrane-Library
 - 3 Ergebnisse zur Therapie (metabolischen Azidose, CMV, Sepsis)
 - keine Ergebnisse zur Hörstörungen
- Suche in PubMed-Datenbank alle Jahrgänge
 - ((preterm infants) or (infants and gestation)) and ((hearing loss) or (hearing aid) or (cochlear implant)) and (review or guideline or consensus)
 - 137 Ergebnisse aus den Jahren 1975-2013 (fast 38 Jahre), darunter auch einige interessante Originalarbeiten
 - Nur 9 davon waren Reviews zu den Fragen



Was ist „evident“? Reviews mit EBM-Anspruch

- Suche in der Cochrane-Library
 - 3 Ergebnisse zur Therapie (metabolischen Azidose, CMV, Sepsis)
 - keine Ergebnisse zur Hörstörungen
- Suche in PubMed-Datenbank alle Jahrgänge
 - ((preterm infants) or (infants and gestation)) and ((hearing loss) or (hearing aid) or (cochlear implant)) and (review or guideline or consensus)
 - 137 Ergebnisse aus den Jahren 1975-2013 (fast 38 Jahre), darunter auch einige interessante Originalarbeiten
 - Nur 9 davon waren Reviews zu den Fragen



Was ist „evident“? Reviews mit EBM-Anspruch

- Suche in der Cochrane-Library
 - 3 Ergebnisse zur Therapie (metabolischen Azidose, CMV, Sepsis)
 - keine Ergebnisse zur Hörstörungen
- Suche in PubMed-Datenbank alle Jahrgänge
 - ((preterm infants) or (infants and gestation)) and ((hearing loss) or (hearing aid) or (cochlear implant)) and (review or guideline or consensus)
 - 137 Ergebnisse aus den Jahren 1975-2013 (fast 38 Jahre), darunter auch einige interessante Originalarbeiten
 - Nur 9 davon waren Reviews zu den Fragen

Was ist „evident“?

Positionspapiere USA, GB



Suche auf den Internetseiten folgender Fachgesellschaften

- AAA, American Academy of Audiology („Audiology now!“) publiziert durch ASHA, Am. Speech Language Hearing Association
- JCIH, Joint Committee of Infant Hearing, publ. durch AAP/„Pediatrics“
- EHDI, Early Hearing Detection & Intervention, publ. durch ASHA
- USPSTF, US Preventive Services Task Force, publ. durch AAP/„Pediatrics“
- BSA, British Society of Audiology
- British Society of Hearing Aid Audiologists
- British Association of Perinatal Medicine



Was ist „evident“?

Positionspapiere Europa

Suche auf den Internetseiten folgender Fachgesellschaften

- BIAP, Bureau International d'Audiophonologie
- IAPA, International Association of Physicians in Audiology
- DGPP, Dt. Ges. für Phoniatrie und Pädaudiologie (AWMF Reg. 049-010)
- DGKJ, Dt. Ges. für Kinder- und Jugendmedizin
- DGSS, Dt. Ges. für Sprach- und Stimmheilkunde
- DGA, Dt. Ges. für Audiologie
- ADANO, AG deutsche Audiologen und Neurootologen, HNO-Ges.
- G-BA, Gemeinsamer Bundesausschuss (keine Daten zu Risikogeburten)



Ergebnisse

Schweregrade, Prävalenzen

- Cano A, Fons J, Brines J (2001): alle Risiken, Review
 - Gering- bis mittelgradige Schwerhörigkeit 6-8 %
 - hochgradige Schwerhörigkeit 1,5-9 %, Mittelwert 2 %
- Lorenz JM (2001): 750-1000 g, alle Risiken, Review
 - hochgradige Schwerhörigkeit 3-5 %
- Colvin M, McGuire W, Fowlie PW: <28. SSW, alle Risiken, Originalarbeit
 - Hörgeräteversorgung 3 %
- Ancel PY (2004, nur Abstract ausgewertet): Zerebralparese, Kognition, Visus und Schwerhörigkeit, Review
 - Mittel- bis hochgradige Schwerhörigkeit und/oder Visus-Einschränkungen <4 %

Ergebnisse

Ursachen, Prävalenzen



- Cristobal R, Oghalai JS (2008): Geb.gew.<1.500 g, Review
 - Alle Schwerhörigkeitsgrade zusammen genommen 2-5 %
 - Spekulationen über erhöhte Häufigkeit von AVWS (APD)
 - Ursachen: Aminoglycoside, Schleifendiuretika, Lärm im Inkubator, Hyperbilirubinämie (bes. ASAN/ANSD, möglicherweise auch bei <20 mg/100 ml!), CMV, Hypoxie
- Saluja S, Agarwal A, Kler N, Amin S (2010): Ikterus mit Austauschtransfusion, Originalarbeit
 - Auditorische Neuropathie (ASAN/ANSD) 46 % (n=13)
- Guillén U, DeMauro S, Ma L, Zupancic J, Roberts R, Schmidt B, Kirpalani H (2012): Outcome 18.-24. SSW, Review
 - Hörgeräteversorgungen 0-9 %



Ergebnisse

Ursachen, Prävalenzen

Mwaniki MK, Atieno M, Lawn JE, Newton CRJC (2012), Lancet:
Prävalenzen nach intrauterinem und neonatalem Insult, Review

	Overall	Sepsis	Meningitis	Hypoxic ischaemic encephalopathy	Preterm birth	Jaundice	Tetanus	Cytomegalovirus	Herpes	Rubella	Toxoplasmosis
At least one sequela in any domain	39.4% (20.0-54.8)	48.9% (39.1-59.2)	46.4% (36.9-68.4)	44.2% (20.6-53.9)	27.9% (18.6-46.4)	25.3% (13.2-39.2)	20.8% (11.5-45.0)	48.3% (20.8-73.8)	51.5% (31.3-56.5)	82.0% (68.5-100.0)	55.6% (51.2-85.7)
Cognitive or learning difficulties or developmental delay	26.0% (14.3-43.4)	30.0% (26.4-44.4)	33.3% (26.7-36.8)	29.7% (13.0-40.7)	20.9% (12.5-39.5)	16.1% (11.7-23.9)	20.8% (10.5-95.8)	27.8% (9.5-57.1)	12.5% (5.2-17.4)	22.7% (7.1-23.6)	33.3% (19.1-70.8)
Cerebral palsy	15.5% (9.2-28.6)	12.4% (11.1-14.9)	11.7% (6.2-29.0)	28.3% (19.1-42.0)	11.6% (8.0-17.7)	10.5% (3.7-14.4)	..	24.3% (11.4-35.8)	29.9% (20.0-39.1)
Hearing loss	13.4% (5.0-28.6)	18.7% (8.9-36.1)	8.6% (2.6-13.1)	10.0% (5.0-11.6)	2.9% (1.2-8.7)	11.1% (5.7-23.0)	..	25.0% (16.1-50.0)	..	56.9% (28.6-69.9)	..
Visual disturbance	12.9% (3.5-33.4)	12.5% (11.1-21.9)	20.0% (13.3-36.8)	12.0% (3.3-24.3)	2.8% (1.4-11.3)	7.1% (2.3-21.8)	48.7% (40.8-57.2)	37.3% (31.3-65.2)	55.6% (51.2-85.7)
Epilepsy	14.7% (7.2-44.4)	..	15.8% (5.4-50.0)	10.9% (3.4-23.1)	31.3% (29.4-33.3)	11.9% (3.5-16.7)	..	11.1% (10.7-21.7)	32.5% (30.2-36.1)	..	14.3% (11.1-16.7)
Gross motor and coordination problems*	16.9% (10.0-29.2)	..	6.7% (2.6-10.6)	20.1% (5.6-33.3)	18.9% (11.8-25.6)	20.1% (12.8-39.4)	..	10.9% (2.2-58.2)	25.0% (22.2-37.5)	..	6.6% (4.8-8.3)
Behavioural problems	10.7% (5.5-25.0)	13.1% (2.9-23.3)	9.4% (4.9-17.9)
Severe sequela in at least one domain	18.5% (7.7-33.3)	39.9% (32.1-44.8)	15.0% (10.8-26.3)	27.1% (20.6-38.5)	9.6% (6.6-18.2)	9.3% (2.3-22.7)	..	11.1% (5.6-27.3)	34.8% (25.0-40.6)	82.3% (63.6-96.1)	22.2% (3.2-25.0)
Moderate sequelae in at least one domain	5.0% (0.0-13.3)	9.3% (0.0-21.8)	6.7% (1.1-13.3)	2.9% (0.0-8.3)	5.5% (0.0-13.4)	1.5% (0.0-12.7)	..	11.1% (0.0-27.3)	5.8% (0.0-12.5)	..	22.8% (2.1-29.2)



Ergebnisse

Ursachen, Prävalenzen

Mwaniki MK, Atieno M, Lawn JE, Newton CRJC (2012), Lancet:
 Prävalenzen nach intrauterinem und neonatalem Insult, Review

	Overall	Sepsis	Meningitis	Hypoxic ischaemic encephal- opathy	Preterm birth	Jaundice	Tetanus	Cytomegalo- virus	Herpes	Rubella	Toxoplas- mosis
At least one sequela in any domain	39.4% (20.0-54.8)	48.9% (39.1-59.2)	46.4% (36.9-68.4)	44.2% (20.6-53.9)	27.9% (18.6-46.4)	25.3% (13.2-39.2)	20.8% (11.5-45.0)	48.3% (20.8-73.8)	51.5% (31.3-56.5)	82.0% (68.5-100.0)	55.6% (51.2-85.7)
Cognitive or learning difficulties or developmental delay	26.0% (14.3-43.4)	30.0% (26.4-44.4)	33.3% (26.7-36.8)	29.7% (13.0-40.7)	20.9% (12.5-39.5)	16.1% (11.7-23.9)	20.8% (10.5-95.8)	27.8% (9.5-57.1)	12.5% (5.2-17.4)	22.7% (7.1-23.6)	33.3% (19.1-70.8)
Cerebral palsy	15.5% (9.2-28.6)	12.4% (11.1-14.9)	11.7% (6.2-29.0)	28.3% (19.1-42.0)	11.6% (8.0-17.7)	10.5% (3.7-14.4)	..	24.3% (11.4-35.8)	29.9% (20.0-39.1)
Hearing loss	13.4% (5.0-28.6)	18.7% (8.9-36.1)	8.6% (2.6-13.1)	10.0% (5.0-11.6)	2.9% (1.2-8.7)	11.1% (5.1-23.0)	..	25.0% (16.1-50.0)	..	56.9% (28.1-69.9)	..
Visual disturbance	12.9% (3.5-33.4)	12.5% (11.1-21.9)	20.0% (13.3-36.8)	12.0% (3.3-24.3)	2.8% (1.4-11.3)	7.1% (2.3-21.8)	48.7% (40.8-57.2)	37.3% (31.3-65.2)	55.6% (51.2-85.7)
Epilepsy	14.7% (7.2-44.4)	..	15.8% (5.4-50.0)	10.9% (3.4-23.1)	31.3% (29.4-33.3)	11.9% (3.5-16.7)	..	11.1% (10.7-21.7)	32.5% (30.2-36.1)	..	14.3% (11.1-16.7)
Gross motor and coordination problems*	16.9% (10.0-29.2)	..	6.7% (2.6-10.6)	20.1% (5.6-33.3)	18.9% (11.8-25.6)	20.1% (12.8-39.4)	..	10.9% (2.2-58.2)	25.0% (22.2-37.5)	..	6.6% (4.8-8.3)
Behavioural problems	10.7% (5.5-25.0)	13.1% (2.9-23.3)	9.4% (4.9-17.9)
Severe sequela in at least one domain	18.5% (7.7-33.3)	39.9% (32.1-44.8)	15.0% (10.8-26.3)	27.1% (20.6-38.5)	9.6% (6.6-18.2)	9.3% (2.3-22.7)	..	11.1% (5.6-27.3)	34.8% (25.0-40.6)	82.3% (63.6-96.1)	22.2% (3.2-25.0)
Moderate sequelae in at least one domain	5.0% (0.0-13.3)	9.3% (0.0-21.8)	6.7% (1.1-13.3)	2.9% (0.0-8.3)	5.5% (0.0-13.4)	1.5% (0.0-12.7)	..	11.1% (0.0-27.3)	5.8% (0.0-12.5)	..	22.8% (2.1-29.2)



Ergebnisse Prävalenzen

Ishii N, Kono Y, Yonemoto N, Kusuda S, Fujimura M 2013, Pediatrics:
Outcome 22.-23. SSW, verglichen mit 24.-25. SSW (Review)

TABLE 2 Neurodevelopmental Outcomes at 3 Years of Age According to Gestational Age

	Gestational Age				Total
	22 Weeks	23 Weeks	24 Weeks	25 Weeks	
Evaluated at 3 years, <i>n</i>	23	119	180	240	562
CP, <i>n/N</i> (%) ^a	5/23 (21.7)	21/118 ^b (17.8)	14/173 ^b (8.1)	35/234 ^b (15.0)	75/548 (13.7)
Profound CP	4/23 (17.4)	12/118 ^b (10.2)	9/173 ^b (5.2)	20/234 ^b (8.5)	45/548 (8.2)
Hearing impairment, <i>n/N</i> (%) ^a	0/23 (0.0)	4/118 (3.4)	2/168 ^b (1.2)	3/234 ^b (1.3)	9/544 (1.7)
Visual impairment, <i>n/N</i> (%) ^a	2/23 (8.7)	12/118 ^b (10.2)	6/175 ^b (3.4)	5/231 ^b (2.2)	25/547 (4.6)
Cognitive delay, <i>n/N</i> (%) ^a	12/21 ^b (57.1)	55/110 ^b (50.0)	49/152 ^b (32.2)	58/208 ^b (27.9)	174/491 (35.4)
KSPD DQ of 50–69	5/11 (45.5)	12/58 (20.7)	27/104 (26.0)	31/145 (21.4)	75/318 (23.6)
KSPD DQ of <50	0/11 (0.0)	7/58 (12.1)	11/104 (10.6)	17/145 (11.7)	35/318 (11.0)
Judgment of delay by pediatrician	7/10 (70.0)	36/52 (69.2)	11/48 (22.9)	10/63 (15.9)	64/173 (37.0)
NDI, <i>n/N</i> (%) ^a	12/23 (52.2)	65/114 ^b (57.0)	53/142 ^b (37.3)	78/212 ^b (36.8)	208/491 (42.4)
Profound NDI	7/23 (30.4)	45/114 ^b (39.5)	23/142 ^b (16.2)	36/212 ^b (17.0)	111/491 (22.6)
Death or NDI, <i>n/N</i> (%) ^c	60/75 (80.0)	156/245 (63.7)	129/332 (38.9)	138/405 (34.1)	483/1057 (45.7)
Death or Profound NDI	55/75 (73.3)	136/245 (55.5)	99/332 (29.8)	96/405 (23.7)	386/1057 (36.5)
Unimpaired/minimally impaired, <i>n/N</i> (%) ^c	9/75 (12.0)	49/245 (20.0)	89/332 (26.8)	134/405 (33.1)	281/1057 (26.6)

Profound CP was defined as a GMFCS level of 4 or 5. Children who were defined as GMFCS level 1 were excluded and were included in the minimally impaired group. Hearing impairment was defined as requiring amplification. Visual impairment was defined as blind with no functional vision in 1 or both eyes. Cognitive delay was defined as a DQ score <70, if the child was unable to complete the KSPD assessment, the pediatrician estimated the child's developmental level as delayed or not. In cases judged as delayed, the developmental level was assumed to be equivalent to a KSPD DQ of <50. NDI was defined as any of the following: CP with a GMFCS level of 2 to 5, hearing impairment, visual impairment, or DQ score <70. Profound NDI was defined as profound CP and/or a DQ score of <50. Children with an unknown CP level were classified into profound impairment.

^a (%): percentage of infants with data of the assessment.

^b There were cases without the assessment.

^c (%): percentage of the study population.

Ergebnisse

Risikofaktoren



- Beswick R, Driscoll C, Kei J (2012), Ear and Hearing: Erkennen von Schwerhörigkeiten durch Hörtests bei Risikofaktoren (als Alternative zum Hörscreening), Review
 - Vermutete Risiken: gestational age, low birth weight, toxoplasmosis, other infections rubella, CMV, herpes simplex virus infections, craniofacial anomalies, respirator support, aminoglycoside
 - Tatsächlich nachgewiesene Risiken: **CMV, extracorporeal membrane oxygenation, congenital diaphragmatic hernia, persistent pulmonary hypertension**
 - Zunächst vermutete, aber ausgeschlossene Risiken: preauricular skin tags and ear pits, low-birth weight, toxoplasmosis
 - Alternativen (z.B. Risiko-NHS, CMV-Screening, Gen-Screening/Gen-Chips) momentan noch ohne Evidenz



Ergebnisse

Pathophysiologie *peripher*

Zimmerman E, Lahav A (2013), J Perinatology: Argumente für die Übertragung tierexperimenteller Ergebnisse der Kombination von Aminoglykosiden und Lärm, vergleichbar mit Inkubatoren

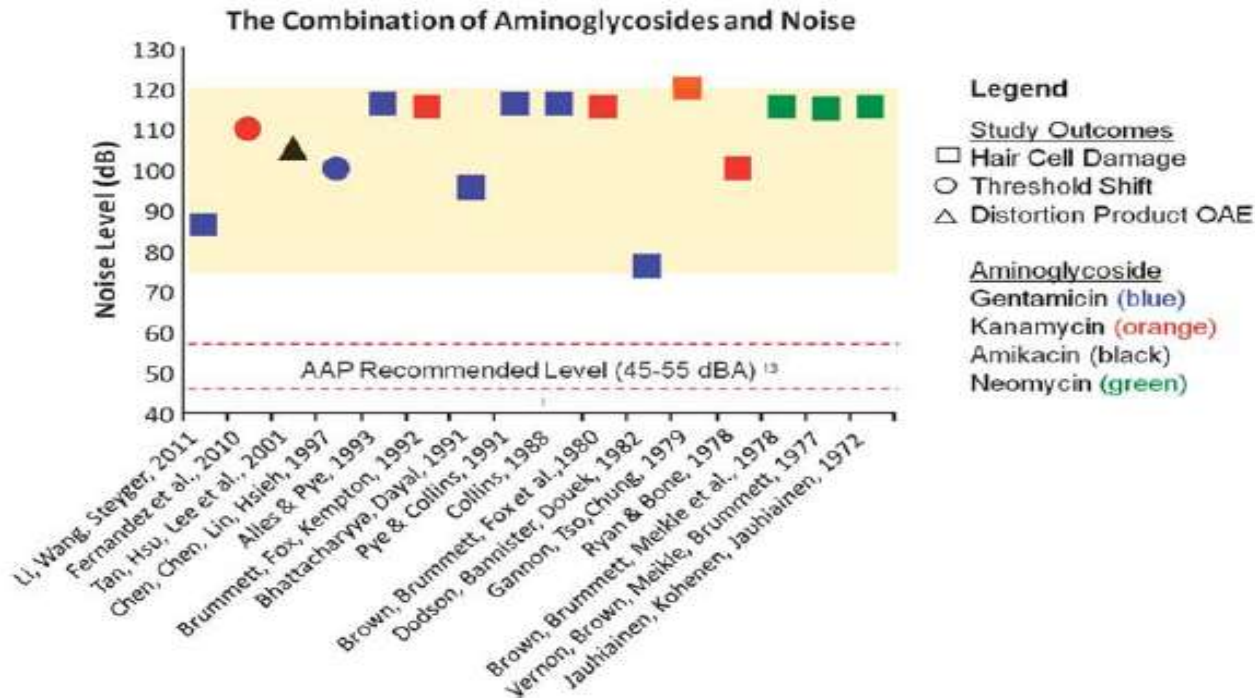


Figure 1. Shown are animal studies (shapes) examining the combination of aminoglycosides and noise superimposed on human studies (yellow shade) reporting the range of noise peaks in the Neonatal Intensive Care Unit (NICU)¹¹⁻¹⁴ in reference to the recommendations for noise levels (red dashed lines) set by the American Academy of Pediatrics (AAP).¹⁵ Our analysis reveals a complete overlap between the noise levels in the animal studies and the noise levels experienced by NICU infants; therefore, the adverse auditory outcomes evident in the animal model are highly generalizable to humans.



Ergebnisse

Pathophysiologie *zentral*

Durante AS, Mariano S, de Souza Pirez M, Pachi P (2012):
 Outcome von Risikogeburten im Schulalter (n=52) , geringere
 kontralaterale Suppression der TEOAE wie bei AVWS (APD)



Audiol Neurotol Extra 2012;2:1-8

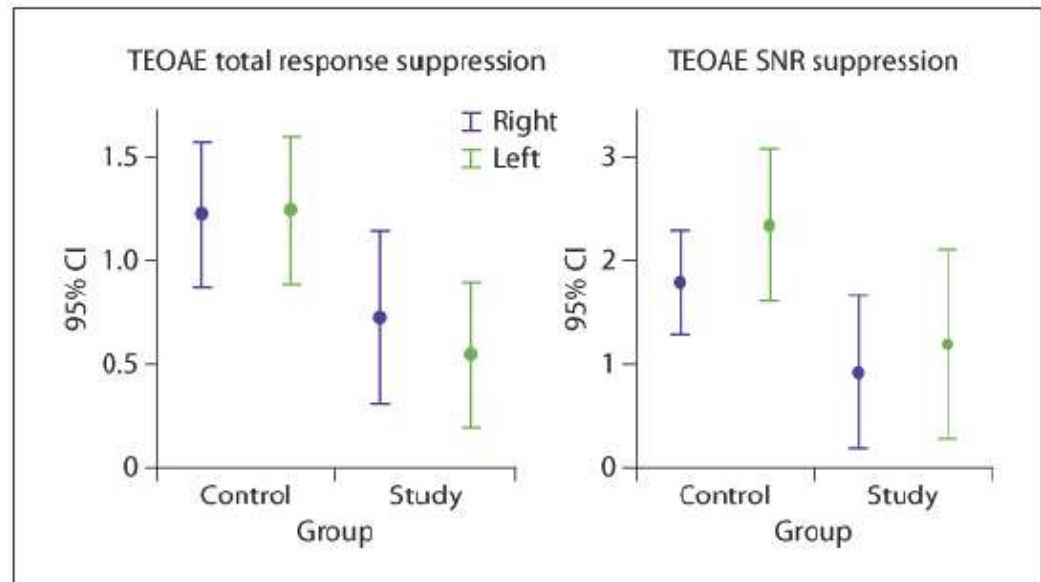
DOI: 10.1159/000335462

Published online: January 17, 2012

© 2012 S. Karger AG, Basel
www.karger.com/aue

Durante et al.: Transient Evoked Otoacoustic Emissions in Preterm Children at School Age

Fig. 1. TEOAE contralateral suppression levels in right and left ears by type of response (total response and signal-to-noise ratio, SNR) and group (control and study).



Ergebnisse

Positionspapiere



JCIH 2007 Position Statement Updates:

The pediatrician or primary care physician should review every infant's **medical and family history** for the presence of risk indicators that require **monitoring for delayed-onset or progressive hearing loss** and should ensure that an **audiologic evaluation** is completed for children at risk of hearing loss **at least once by 24 to 30 months of age**, regardless of their newborn screening results (...). Infants with **specific risk factors**, such as those who received **ECMO therapy** and those with **CMV infection**, are at increased risk of **delayed-onset or progressive hearing loss** (...) and should be monitored **closely**. In addition, the primary care physician is responsible for **ongoing surveillance** of parent concerns about language and hearing, auditory skills, and developmental milestones of all infants and children regardless of risk status, as outlined in the pediatric periodicity schedule published by the AAP Committee on Practice and Ambulatory Medicine (...).

Ergebnisse

Positionspapiere



JCIH 2007 Position Statement Updates:

The JCIH 2007 position statement includes neonates at risk of having neural hearing loss (**auditory neuropathy/auditory dyssynchrony**) in the target population to be identified in the NICU (...), because there is evidence that neural hearing loss results in adverse communication outcomes (...). Consequently, the JCIH recommends **ABR technology** as the only appropriate screening technique for use in the NICU. For infants who do not pass automated ABR testing in the NICU, referral should be made directly to an audiologist for rescreening and, when indicated, comprehensive evaluation, including diagnostic ABR, rather than for general outpatient rescreening.

Ergebnisse

Positionspapiere



JCIH Risk Factor Clarifications 2008:

... The prior recommendation for follow-up audiology assessments every 6 months for all screen fails was felt to place a great burden on audiologists and could not be accomplished in most parts of the country. In addition, there are infants with "unknown risk factors" who develop late onset hearing loss. Therefore, the responsibility for surveillance of all infants was shifted to the primary care provider, who will refer to audiologists, as needed, any patient for whom there are concerns or findings consistent with hearing loss. The document lists accepted risk factors for hearing loss, identifies risk factors which are known to be associated with late onset or progressive hearing loss, and makes recommendations for standard or more frequent follow-up by the audiologist. Therefore, for infants with a risk factor which may be considered **low risk, at least one audiology assessment by 24-30 months is the recommendation.** ...



Ergebnisse

Positionspapiere

JCIH Risk Factor Clarifications 2008:

In contrast, for an infant with risk factors known to be associated with late onset or progressive hearing loss, such as, CMV or family history, early and more frequent assessment is appropriate. Early and more frequent can be interpreted as every 6 months, or more, depending on the clinical findings and concerns. ... The timing and number of hearing re-evaluations for children with risk factors should be customized and individualized depending on the relative likelihood of a subsequent delayed-onset hearing loss. Infants who pass the neonatal screening but have a risk factor should have at least 1 diagnostic audiology assessment by 24 to 30 months of age.

...

Appendix 1 in JCIH 2007 lists the risk factors and identifies the risk factors associated with late onset or progressive loss with an asterisk.



Ergebnisse

Positionspapiere

JCIH Risk Factor Clarifications 2008:

Bedeutung für die Strategie der Nachsorge:

- “Pass” beim UNHS
 - Aktuell und in Zukunft keine Schwerhörigkeit zu erwarten
 - kinderärztliche Prüfung auf mittel- oder hochgradige SH (Schwellen >35 dB) im Rahmen der Vorsorgeuntersuchungen reichen aus
- “Pass” beim Risiko-NHS
 - Aktuell liegt zwar keine Schwerhörigkeit vor
 - Zukünftig kann jederzeit eine Schwerhörigkeit auftreten
 - Zusätzlich zu den kinderärztlichen Vorsorgeuntersuchungen sind diagnostische Hörprüfungen notwendig



Ergebnisse

Positionspapiere

JCIH 2007 Position Statement Updates, Appendix 1. Risk Indicators

1. Hearing, speech, language, or developmental **delay**
2. **Family history** of permanent childhood hearing loss
3. Neonatal **intensive care** of >5 days, or any of the following regardless of length of stay: **ECMO, assisted ventilation**, exposure to **ototoxic** medications (gentamycin and tobramycin) or loop diuretics (furosemide/lasix), and hyperbilirubinemia requiring exchange transfusion
4. In-utero **infections**, such as CMV, herpes, rubella, syphilis, and toxoplasmosis
5. **Craniofacial anomalies**, including those involving the pinna, ear canal, ear tags, ear pits, and temporal bone anomalies
6. **Physical findings**, such as white forelock, associated with a syndrome known to include a sensorineural or permanent conductive hearing loss
7. **Syndromes** associated with hearing loss or progressive or late-onset hearing loss, such as neurofibromatosis, osteopetrosis, and Usher syndrom, Waardenburg, Alport, Pendred, and Jervell and Lange-Nielson
8. **Neurodegenerative disorders**, [such as Hunter syndrome, or sensory motor neuropathies, such as Friedreich ataxia and Charcot-Marie-Tooth syndrome
9. Culture-positive postnatal **infections** associated with sensorineural hearing loss, including confirmed bacterial and viral (especially herpes viruses and varicella) meningitis
10. **Head trauma**, especially basal skull/temporal bone fracture [requiring hospitalization
11. **Chemotherapy**



Ergebnisse

Positionspapiere

US Preventive Services Task Force Recommendation Statement, Pediatrics (2008) 122, 143 ff.

The prevalence of permanent bilateral congenital hearing loss in newborn infants with specific risk indicators is **10-20 times higher** than in the general population of newborns

- NICU admission for ≥ 2 d
- **f**amily history of hereditary childhood sensorineural hearing loss
- **C**raniofacial abnormalities
- certain **C**ongenital syndromes
- certain congenital **i**nfections

Approximately 50 % of newborns with permanent bilateral congenital hearing loss do not have any known risk indicators.



Ergebnisse Positionspapiere

AWMF online  Arbeitsgemeinschaft der
Wissenschaftlichen
Medizinischen
Fachgesellschaften

Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie

AWMF-Leitlinien-Register

Nr. 049/010

Entwicklungsstufe:

2a

In Überarbeitung

Periphere Hörstörungen im Kindesalter

- Langfassung -

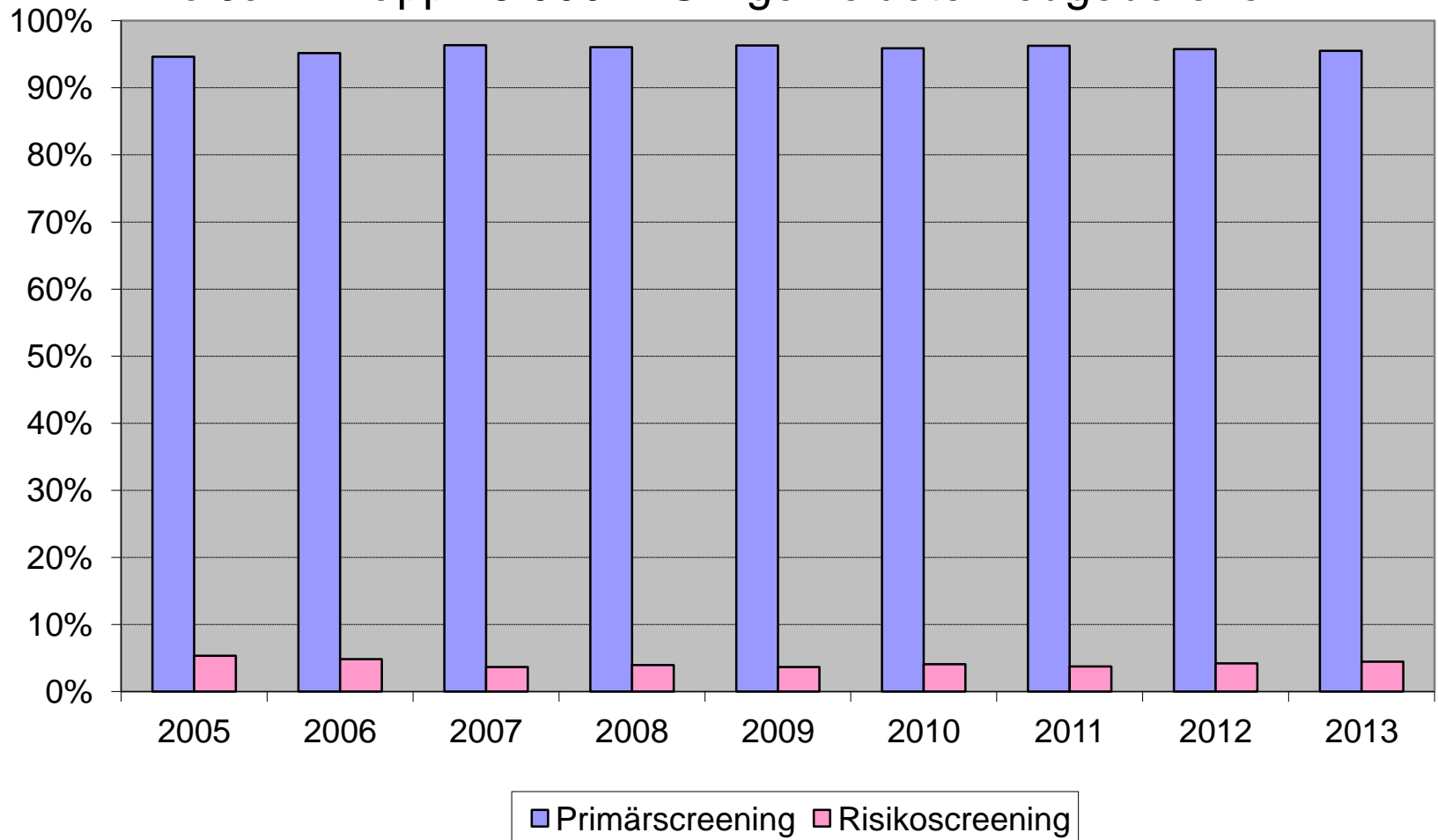
Darüber hinaus muss berücksichtigt werden, dass die Prävalenz von permanenten Hörstörungen bei Kindern mit bestimmten Risikofaktoren deutlich erhöht gegenüber der Normalbevölkerung ist. Bei Fortnum und Davis (1997) zeigen NICU-Kinder (Neugeborene, die Intensivpflege benötigten) eine Prävalenz von 0,3% (301 pro 100 000), Kinder mit einer Familiengeschichte kongenitaler Hörstörungen von 0,7% (733 pro 100 000) gegenüber Kindern ohne Risikofaktoren von 0,05% (54 pro 100 000). Das Risiko für eine Hörstörung ist somit für NICU-Kinder 5,6-fach und für Kinder mit Familiengeschichte 13,7-fach gegenüber Kindern ohne Risikofaktoren erhöht. Für die Hochrisikopopulation bei Cone-Wesson et al. (2000) zeigen sich wesentlich höhere Prävalenzen: 1,0% für Kinder ohne Risikofaktor und zwischen 1,7 und 14% für Kinder mit Risikofaktoren je nach Art des Risikofaktors. Bestimmte Risikofaktoren scheinen mit einer deutlich höheren Wahrscheinlichkeit für eine Hörstörung verbunden zu sein als andere. Das Vorhandensein von Hörstörungen und gleichzeitig assoziierten Syndromen, kraniofazialen Anomalien, Familiengeschichten mit Hörstörungen und Meningitis besitzen die höchsten Wahrscheinlichkeiten für das Auftreten einer Hörstörung. Ototoxische Medikation ist zwar der häufigste Risikofaktor, aber nur 1,7% der Kinder mit diesem Risikofaktor weisen eine Hörstörung auf. Insgesamt finden sich nur bei 1,7% der Kinder mit einem einzelnen Risikofaktor auch permanente Hörstörungen.

Ergebnisse des UNHS-SH

Gemeldete „Risikogeburten“



Pro Jahr knapp 16.000 in SH gemeldete Neugeborene



Ergebnisse des UNHS-SH Risikogeburten „auffällig“

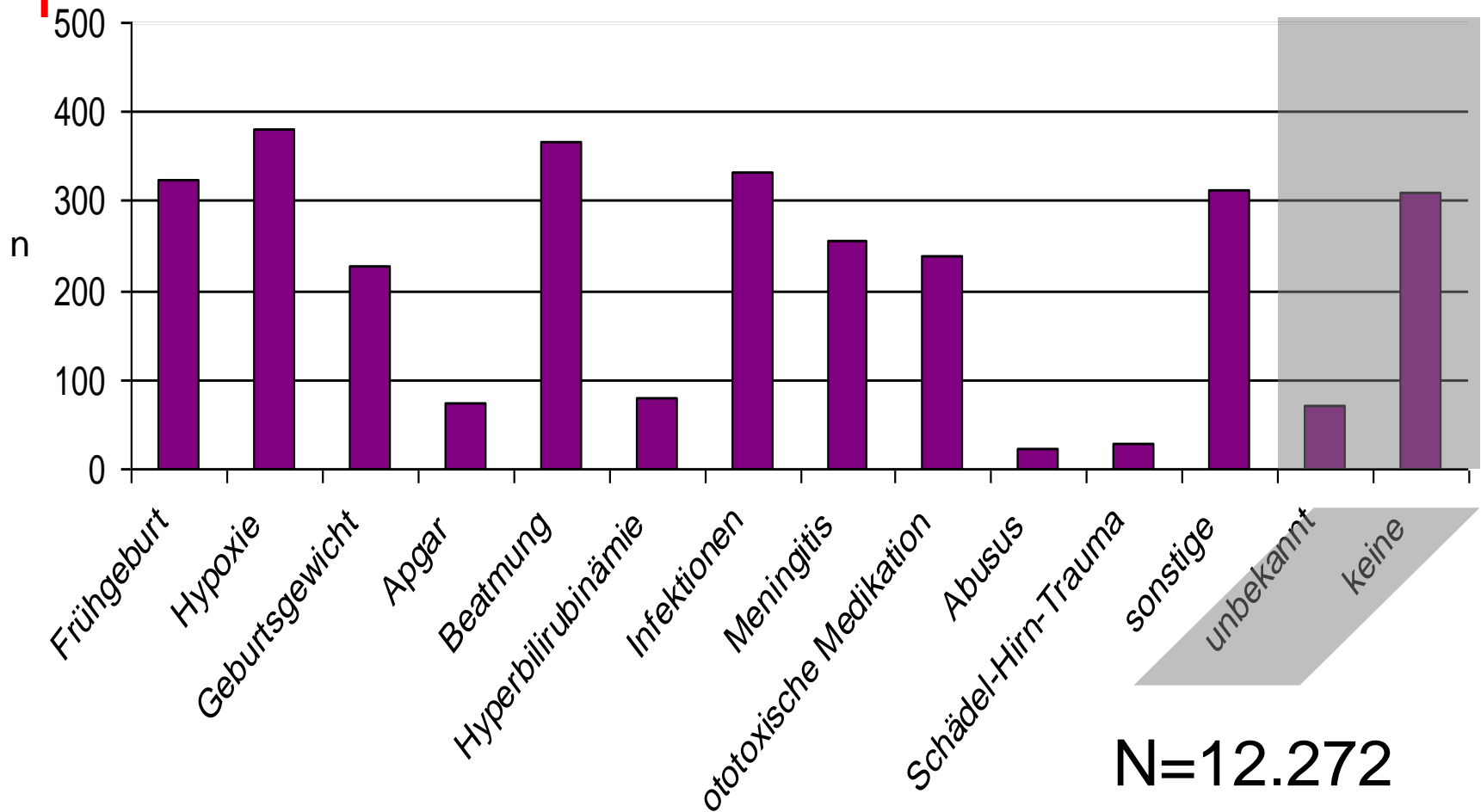


- Absolute Häufigkeiten
 - 22.003 Geburten mit Wohnsitz SH
 - Ca. 18.000 in SH geboren, 15.960 gemeldet = Erfassungsrate 89 %
 - Davon 664 Risikogeburten im Jahr 2012, entspricht 4,2 %
- AABR-Screening bei Risikogeburten
 - 84,5 % korrekt durchgeführt
 - 8 % statt dessen OAE (falsche Methode)
 - 7,7 % Screening versäumt = Screeningrate 92,3 %
- Screening-Ergebnisse bei Risikogeburten
 - 7,5 % AABR mind. 1 Ohr „auffällig“
 - 14,7 % OAE mind. 1 Ohr „auffällig“ (falsche Methode)
- Mit Hörgeräten versorgte Säuglinge (d.h. ohne late-onset!)
 - 27, entspricht 0,17 % von allen Geburten
 - Davon 10 mit Merkmal „Risikogeburt“, entspricht 37 %
 - 4,1 % der Risikogeburten



Ergebnisse DZH, Prävalenzen

(Deutsches Zentralregister für kindliche Hörstörungen)



N=12.272

n ≈ 3.000



Mein Risiko-ABC 2013

Risiko-ABC für angeborene und late-onset-Schwerhörigkeiten

Aminoglycoside, "**A**uffällig" im Risiko-NHS

Bilirubin (>16 mg/100 ml)

Chromosomenanomalien und genetische Krankheiten, **C**hemotherapie

Dysplasien (z.B. Ohr, Schädel, Extremitäten)

ECMO (mit geringerem Risiko andere **B**eatmungen)

Familienanamnese mit angeborenen Schwerhörigkeiten

Geburtsgewicht <1500 g, **G**estationsalter <=24 SSW

Hirnödem, **H**irnblutung, **H**irnkrämpfe, pulmonarer **H**ypertonus

Infektionen (prä-/peri-/postnatal, z.B. Sepsis, Meningitis, CMV, Toxoplasmose, Röteln der Mutter etc.), **I**nkubator-Lärm

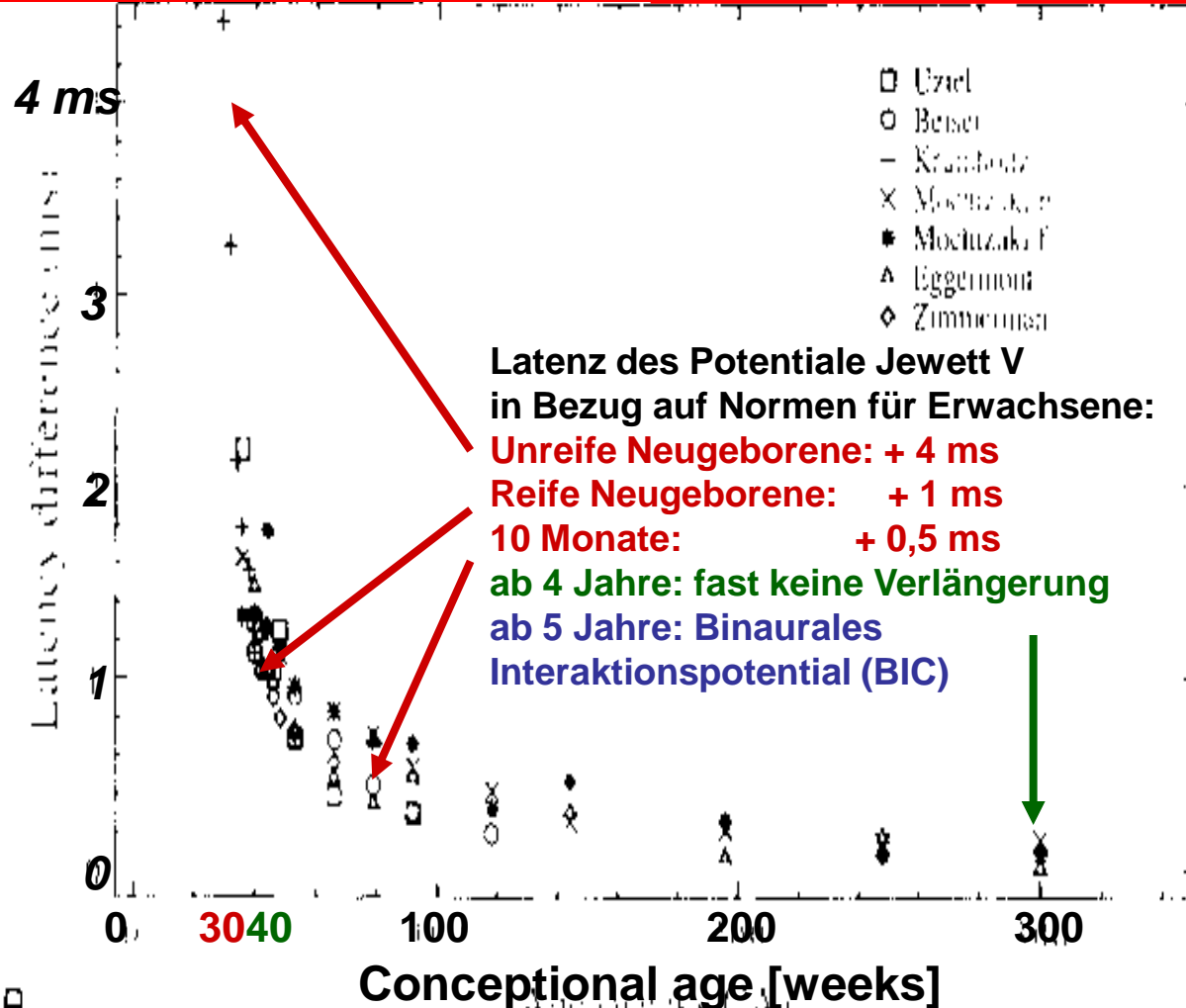
Diagnostik (DGPP 2003, JCIH 2007)



FAEP/BERA in Sedierung

- Ohrmikroskopie
- Ggf. Entfernung von Cerumen
- Freifeldschwelle, ggf. Richtungshören (ab 3. L.mon.)
- HF-Mittelohrimpedanzen (Schade DGPP 2005, Limberger, Bohnert, Lippert und Keilmann DGPP 2006)
- Bei normaler Mittelohrfunktion
 - TEOAE *und/oder* DPOAE
 - Ggf. in Sedierung:
Klick-BERA mit Sog *und* Druck getrennt, LL-, ggf. KL-Hörer
 - Ggf. NN-BERA (Sog ausreichend) oder ASSR/AMFR
 - Chirp-Stimuli im JCHI-Papier (noch) nicht erwähnt

Reifung der FAEP/BERA-Potentiale

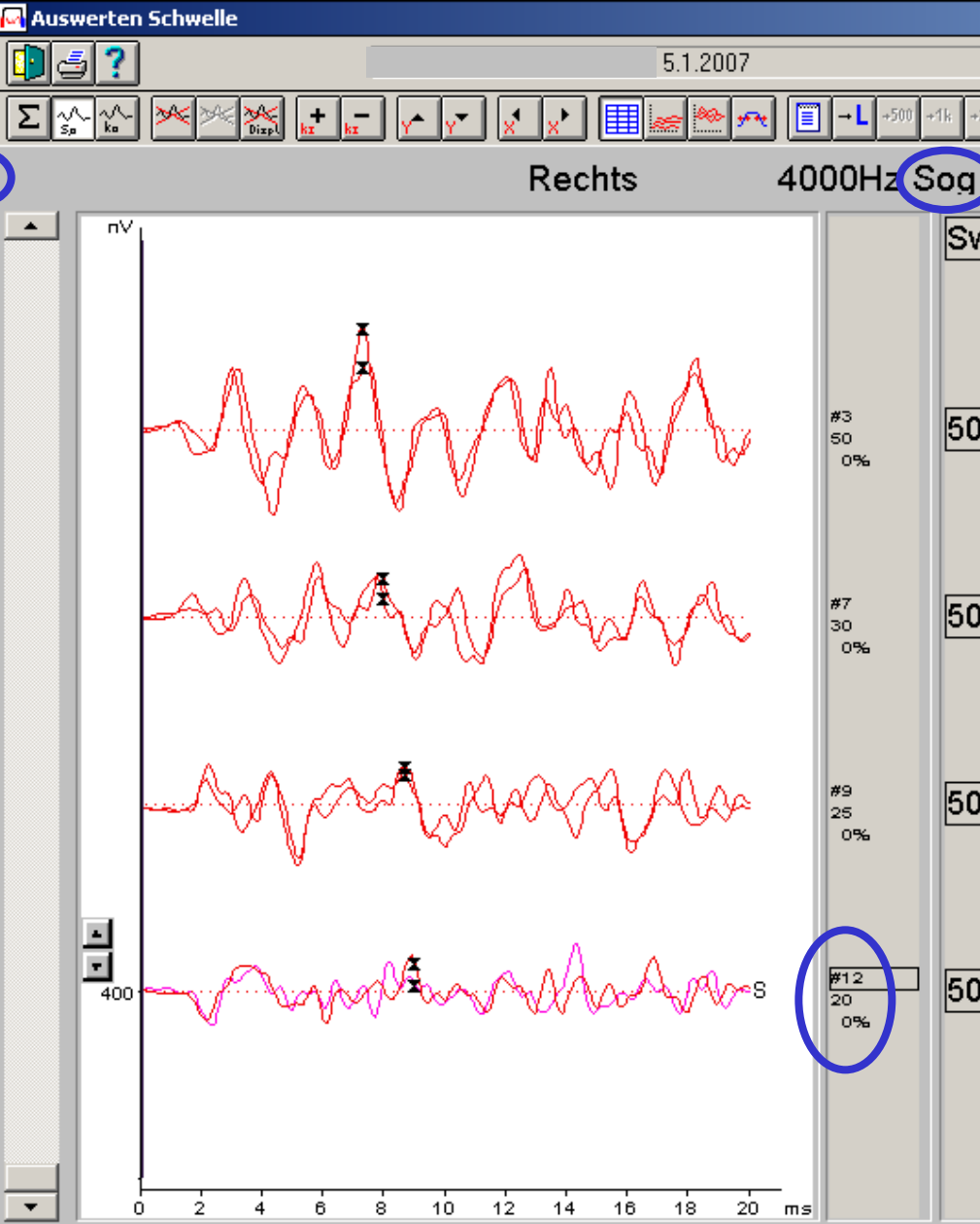
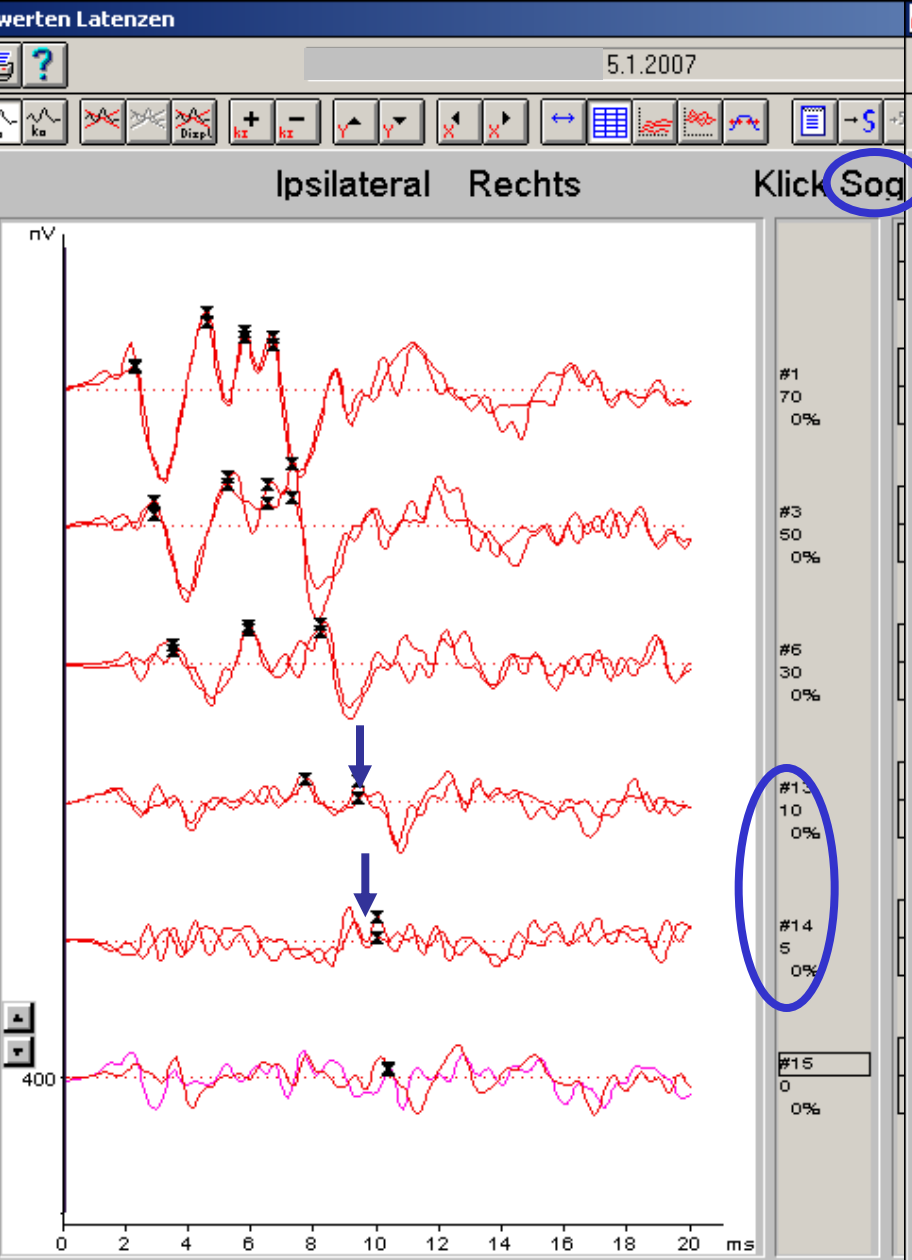


Lösung von Problemen (JCIH 2007 u.a.)

Muköse
Otitis media



- Verzögerung der Innenohrdiagnostik durch seröse oder muköse Otitis media („Paukenergüsse“)
Lösung: konservative Therapie nicht mehr als 8 Wochen, bei V. a. hochgradige SH sofort Ohrabformung+PR+FAEP
- Große Varianz der Potentialschwellen (5 dB für Klicks und 7 dB für Tonpips)
Lösung: Ergänzung der BERA durch Schwellenschätzungen mit TEOAE *und* DPOAE
- Desynchronisierte AEP bei normalen TEOAE und DPOAE, ggf. normale Reaktionsschwellen: Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (ANSD), 2-5 % der AABR-Auffälligen!
Lösung: Wiederholung mit niedriger Reizrate (z.B. 11/s), ggf. 3-monatliche Kontrollen (Reaktionsschwellen, OAE, BERA, Lallphasen, erste Wörter), ggf. HG-Versuch, neuropädiatrische Untersuchung und Frühförderung

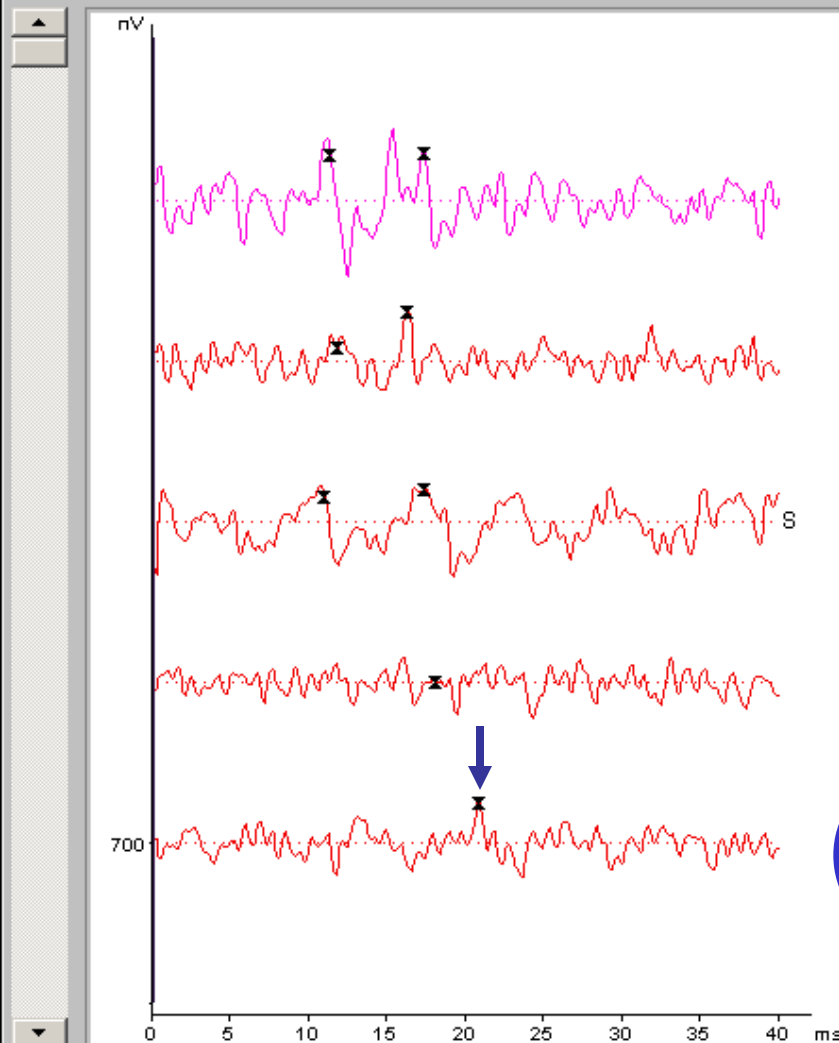


6 Monate alt, intraoperativ im Anschluss an PC und PR im OP durchgeführt



Rechts

Sog Tiefen-Chirp

#2
50
57%#4
30
62%#6
20
81%#8
10
65%#9
5
48%

Sweeps	Artefakte	Marke0	Marke1	Amplitude
--------	-----------	--------	--------	-----------

300	171	11.20	17.23	6nV
-----	-----	-------	-------	-----

300	185	11.69	16.14	133nV
-----	-----	-------	-------	-------

300	244	10.84	17.23	34nV
-----	-----	-------	-------	------

300	194	17.95		
-----	-----	-------	--	--

300	145	20.72		
-----	-----	-------	--	--

R/L

S

M0

M1

120µs

79nV

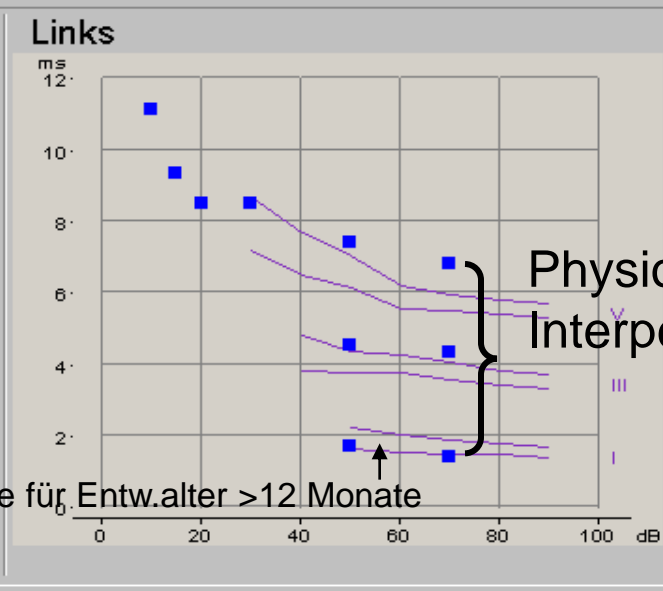
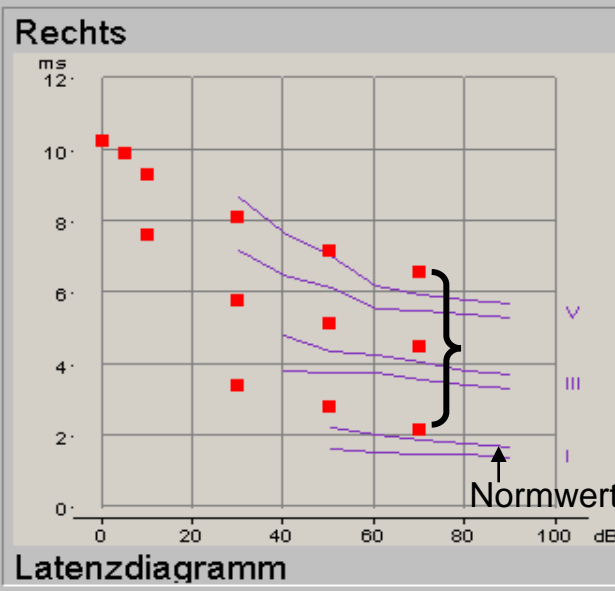
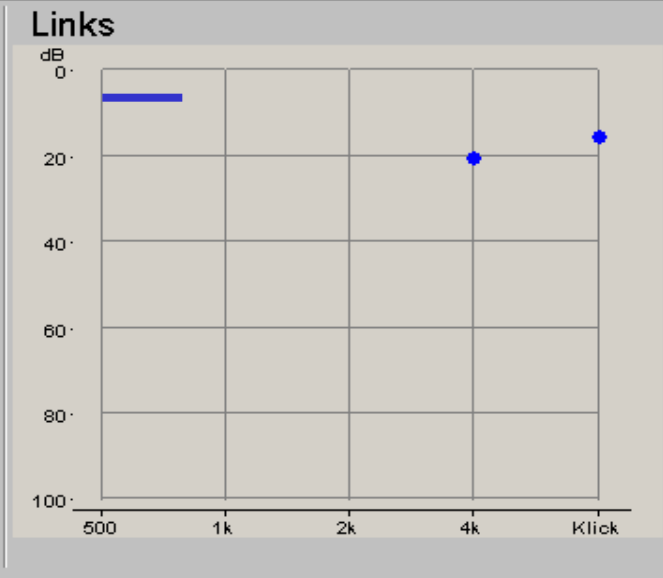
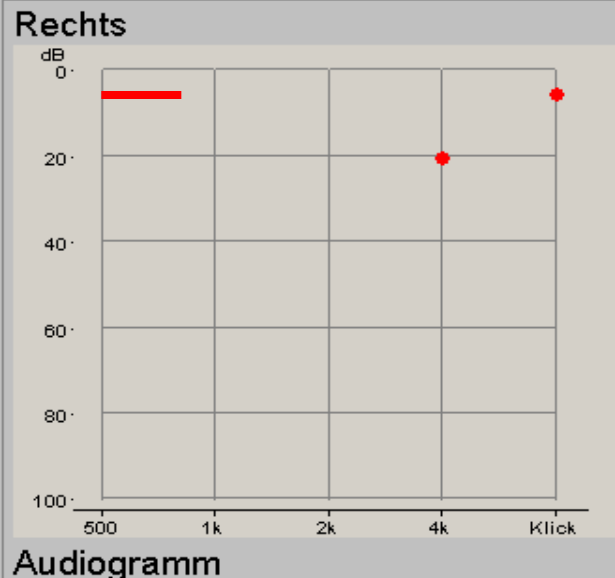
->L

16.07.2007

Hilfe

Ende

6 Monate alt, intraoperativ im Anschluss an PC und PR im OP durchgeführt



5.1.2007

Patient Messen

Drucken

Untersuchung:

16.7.2007 (Sog) ▼

500Hz

1000Hz

2000Hz

4000Hz

Klick

Hilfe Ende

16.07.2007

6 Monate alt, intraoperativ im Anschluss an PC und PR im OP durchgeführt

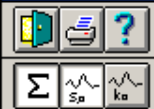
Lösung von Problemen (JCIH 2007 u.a.)

Muköse
Otitis media



- Verzögerung der Innenohrdiagnostik durch seröse oder muköse Otitis media („Paukenergüsse“)
Lösung: konservative Therapie nicht mehr als 8 Wochen, bei V. a. hochgradige SH *sofort* Ohrabformung+PR+FAEP
- Große Varianz der Potentialschwellen
(5 dB für Klicks und 7 dB für Tonpips)
Lösung: Ergänzung der BERA durch Schwellenschätzungen mit TEOAE (bis 25 dB Hörverlust) und DPOAE (bis 50 dB)
- Desynchronisierte AEP bei normalen TEOAE und DPOAE, ggf. normale Reaktionsschwellen: Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (ANSD), 2-5 % der AABR-Auffälligen!
Lösung: Wiederholung mit niedriger Reizrate (z.B. 11/s), ggf. 3-monatliche Kontrollen (Reaktionsschwellen, OAE, BERA, Lallphasen, erste Wörter), ggf. HG-Versuch, neuropädiatrische Untersuchung und Frühförderung

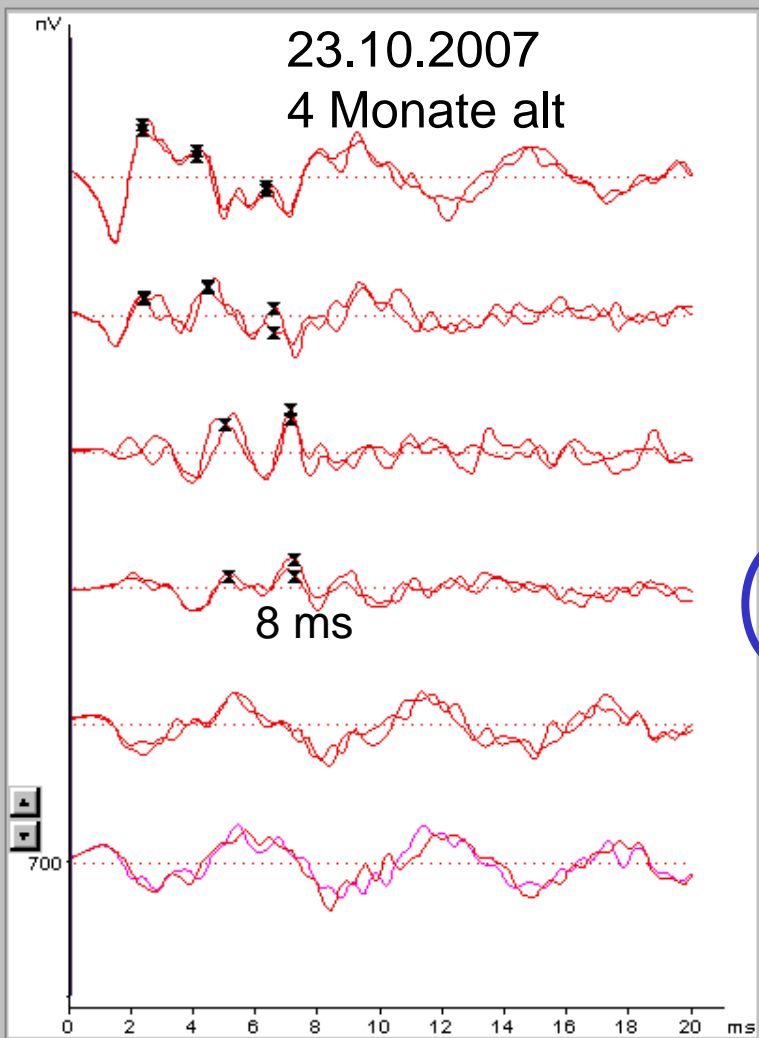
„Zentrale Reifungsverzögerung“



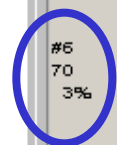
Ipsilateral Rechts

Klick Soc

23.10.2007
4 Monate alt



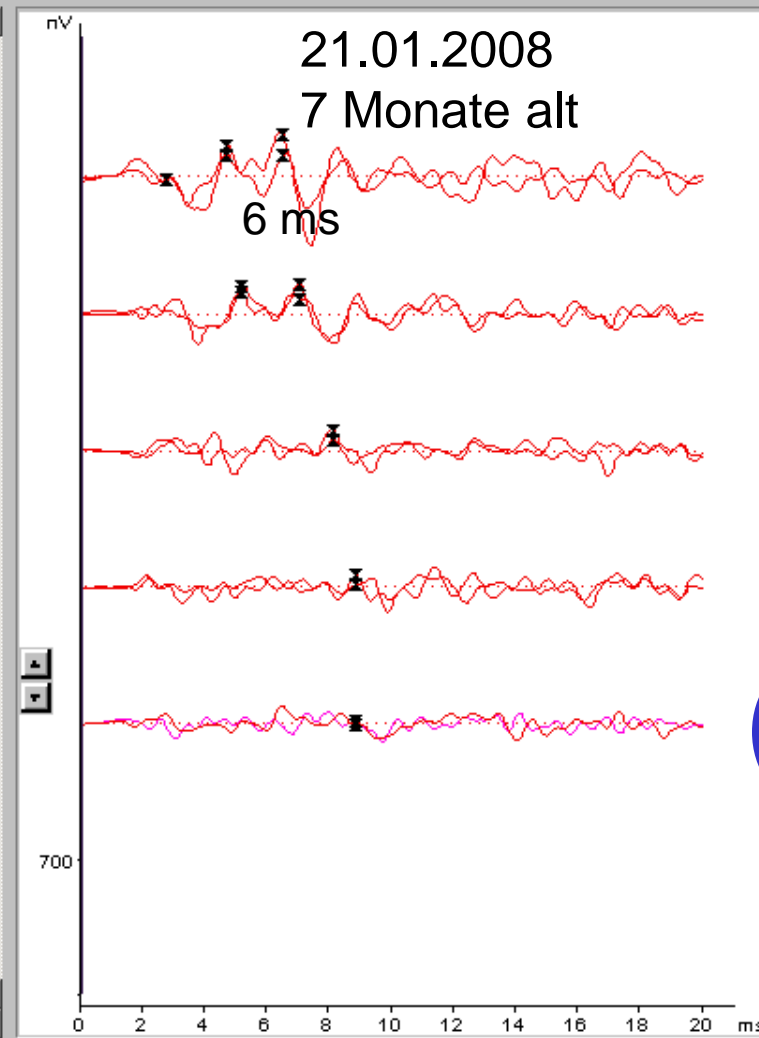
- #0 100 0%
- #2 90 0%
- #4 80 0%
- #6 70 3%
- #8 65 0%
- #10 60 0%



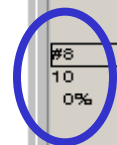
Ipsilateral Rechts

Klick Soc

21.01.2008
7 Monate alt



- #1 70 0%
- #3 50 0%
- #5 30 0%
- #6 15 0%
- #8 10 0%



Klicken Sie im Menü "Hilfe" auf "Hilfethemen".

HdO-System



Beidseitige Schwerhörigkeit

- Indikation *in jedem Fall* für beidseitige Hörverluste über 30 dB
- Indikation für beidseitige minimale (16-25 dB) oder geringgradige (16-30 dB) oder einseitige Hörverluste *abhängig von individuellen Besonderheiten*
 - Schwellen im Grenzbereich 30 dB an mehreren Tagen auf Plausibilität kontrollieren (subjektiv und objektiv)
 - Indikation nur bei (Sprach-) Entwicklungsstörungen und/oder eingeschränktem Sprachverst. im Störschall
 - Andernfalls nur halbjährliche Kontrollen auf Progredienz und Auswirkung auf den Spracherwerb
 - Strategie (pro, contra, abwarten) ist mit Eltern abzustimmen

HdO-System



Einseitige Schwerhörigkeit

- Hörverlust >90 dB: keine Versorgung mehr möglich
- Hörverlust 60-90 dB

Für ehemalige Frühgeborene

- Leitlinie DGPP: keine Versorgung versuchen
- Persönliche Erfahrung:

und andere Risikogeburten

- Erfolgsquote besser als 50% auch bei Säuglingen versuchen!
- Schalleitungsblock

nicht berichtet

- Bei Gehörgangsresten: Luftleitungshörgeräte versuchen

- Bei Atresien: unklar, meist wird keine Versorgung propagiert

- Hörverlust 30-60 dB: Versorgungsversuch

- Hörverlust bis 30 dB

- Leitlinie DGPP: generell keine Versorgung versuchen

- Persönliche Erfahrung:

- Bei Säuglingen keine Versorgung notwendig

- Bei Kleinkindern und Schulkindern Versorgung versuchen, sofern ein Sprachverstehen im Störschall <80 % ein Hauptproblem des Alltags ist



Fragen beantwortet?

Wann schwerhörig geworden?

- ✓ ■ Pränatal
- ✓ ■ Perinatal/postnatal
- ✓ ■ "Late onset"

Wie häufig?

- ✓ ■ Prävalenzen: insgesamt
- ✓ ■ ...und für jeden Risikofaktor getrennt

Wie und warum schwerhörig?

- ✓ X ■ Schallempfindung vs. Schalleitung
- ✓ ■ Peripher vs. zentral
- ✓ ■ Vorübergehend, permanent, progredient
- ✓ ■ Minimal, gering, mittel, hochgradig



Fragen beantwortet?

Wie diagnostizieren?

- ✓ ■ NHS vs. bei Risiko sofortige diagnostische Hörprüfung
- ✓ ■ Welche Kombination audiologischer Methoden?

Wie behandeln?

- ✓ ■ **“Wait and see”** (Tubenventilationsstörung, zentrale Reifungsverzögerung, minimaler Hörverlust)
- ✗ ■ **Mittelohreingriffe** (Tubenventilationsstörungen)
- ✓ ■ **Hörsysteme** (Innenohr-SH, AVWS/APD)
- ✗ ■ **Cochlea Implantate** (Resthörigkeit, auditorische Neuropathie/ASAN bzw. ANSD)
- ✗ ■ **Hirnstammimplantate** (neurale Schwerhörigkeiten, ausgenommen ASAN bzw. ANSD)



Fragen beantwortet?

Wie behandeln?

- ✓ ■ **“Wait and see”** (Tubenventilationsstörung, zentrale Reifungsverzögerung, minimaler Hörverlust)
- X ■ **Mittelohreingriffe** (Tubenventilationsstörungen)
- ✓ ■ **Hörgeräte** (Innenohr-SH bis gering- bis hochgradig)
- ✓ ■ **FM-Hörsysteme** (AVWS/APD)
- X ■ **Cochlea Implantate** (Resthörigkeit, auditorische Neuropathie/ASAN/ANSD)
- X ■ **Hirnstammimplantate** (neurale Schwerhörigkeiten)

Hörstörungen bei ehemaligen neonatologischen
und pädiatrischen Intensivpatienten

Fragen...?

Diese Folien sind nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt – eine Weitergabe ist nur nach Rücksprache mit dem Autor gestattet

Prof. Dr. med. Rainer Schönweiler
Leiter der Abt. für Phoniatrie und Pädaudiologie
(Stimm-, Sprach- und kindliche Hörstörungen)
Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Lübeck
Ratzeburger Allee 160
D-23562 Lübeck

Tel. +49-(0)451-500-3485, Fax +49-(0)451-500-6792

Homepage: www.uksh.de/phoniatrie-luebeck
www.uksh.de/hoerzentrum-luebeck
www.unhs-sh.de

E-Mail rainer.schoenweiler@phoniatrie.uni-luebeck.de