

HNO 2005 · 53:376–382
 DOI 10.1007/s00106-005-1230-5
 Online publiziert: 12. März 2005
 © Springer Medizin Verlag 2005

E. Seifert¹ · S. Brosch² · A. G. Dinnesen³ · A. Keilmann⁴ · C. Neuschaefer-Rube⁵
 O. Goldschmidt⁵ · A. Nickisch⁶ · W. Reuter⁷ · M. Röhrs⁸ · M. Tigges⁹

¹ Abt. Phoniatrie der Universitäts-HNO-Klinik, Inselspital, Bern · ² Bereich Phoniatrie und Pädaudiologie der Universitäts-HNO-Klinik, Tübingen · ³ Klinik und Poliklinik für Phoniatrie und Pädaudiologie, UKM, Münster · ⁴ Klinik für Kommunikationsstörungen, Universität Mainz · ⁵ Klinik für Phoniatrie, Pädaudiologie und Kommunikationsstörungen, Universitätsklinik Aachen · ⁶ Abt. für Phoniatrie und Audiologie, Kinderzentrum München · ⁷ HNO, Phoniatrie und Pädaudiologie, Lippstadt · ⁸ HNO-Heilkunde, Phoniatrie und Pädaudiologie, Hamburg · ⁹ Abt. Phoniatrie und Pädaudiologie, Städt. Klinikum Karlsruhe

Periphere Hörstörungen im Kindesalter

Ergebnisse einer evidenzbasierten Konsensuskonferenz

I. Ziele der Leitlinie, Zielgruppe, Rahmenbedingungen

Die Fähigkeit des Menschen, Schallsignale wahrzunehmen und zu verarbeiten, ist abhängig von einem intakten peripheren und zentralen Hörorgan. Das periphere Hörorgan ist bei der Geburt ausgereift, die Reifung des zentralen auditorischen Systems geschieht in den ersten Lebensjahren. Dafür ist es jedoch erforderlich, dass in dieser Zeit eine Stimulation durch adäquate Schallreize stattfindet, für die wiederum ein funktionstüchtiges peripheres Hörorgan vorliegen muss.

Zur Verbesserung der Diagnostik und Therapie von Kindern mit peripheren Hörstörungen bereits von der Geburt an und – unter Berücksichtigung des Entwicklungsalters – im weiteren Verlauf des Lebens bis zum Abschluss des somatischen Wachstums wurde von der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie die Leitlinie „Periphere Hörstörungen im Kindesalter“ auf der Stufe S2 erarbeitet und einem interdisziplinären Konsensusverfahren unterzogen.

Dazu wurde eine Konsensuskonferenz einberufen, welche vom 05.–06.03.04 in Karlsruhe stattfand. In dieser Konsensuskonferenz wurde eine evidenzbasierte Leitlinie mit einheitlicher Empfehlung auf der

Basis einer systematischen Literaturrecherche und der eigenen Erfahrung der beteiligten Experten erstellt. Die Leitlinie richtet sich an alle Fachgruppen, die medizinisch und therapeutisch an und mit Kindern arbeiten.

Die Leitlinie besteht aus 70 durchnummerierten Thesen, z. T. mit Unterthesen, jeweils gefolgt von Erläuterungen. Über die Thesen 7–69 wurde im Konsensusverfahren abgestimmt. Die meisten Thesen wurden im Konsens, das heißt mit über 80% Mehrheit verabschiedet, einzelne Thesen mit einfacher Mehrheit.

Im folgenden sind die 70 Thesen als Kurzversion aufgeführt. Die vollständige Leitlinie mit den Erläuterungen, den Literaturhinweisen und der Recherchestrategie ist im Internet abrufbar unter <http://www.leitlinien.net> oder <http://www.awmf-online.de> oder auf der Homepage der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie <http://www.dgpp.de>.

II. Definition: periphere Hörstörungen im Kindesalter

1. Definition der Schalleitungsschwerhörigkeit (SLS)

Unter Schalleitungsschwerhörigkeiten werden Störungen der Schallübertragung im äußeren Gehörgang und/oder im Mit-

Im Auftrag der DGPP herausgegeben von PD Dr. E. Seifert, Bern; PD Dr. S. Brosch, Tübingen; Prof. Dr. A. G. Dinnesen, Münster; Prof. Dr. A. Keilmann, Mainz; Prof. Dr. C. Neuschaefer-Rube, Dr. O. Goldschmidt, Aachen; Dr. A. Nickisch, München; Dr. W. Reuter, Lippstadt; Dr. M. Röhrs, Hamburg; PD Dr. M. Tigges, Karlsruhe.

Methodische Begleitung:
 Dr. I. Kopp, Arbeitsgemeinschaft der wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften, Ständige Kommission Leitlinien, Marburg.

Mitherausgebende und am Konsensusverfahren beteiligte Experten und Fachgesellschaften:

Arbeitsgemeinschaft Deutschsprachiger Audiologen und Neurootologen (ADANO):
 Prof. Dr. W. Arnold, München;

Berufsverband Deutscher Hörgeschädigtenpädagoginnen:
 Herr H. Ebert, Würzburg;

Deutsche Gesellschaft für Audiologie:
 Prof. Dr. H. von Wedel, Köln, Prof. Dr. T. Lenarz, Hannover;

Deutsche Gesellschaft für HNO-Heilkunde, Kopf- und Halschirurgie:
 Prof. Dr. W. Arnold, München;

Deutscher Berufsverband der Fachärzte für Phoniatrie und Pädaudiologie:
 Dr. W. Reuter, Lippstadt;

Deutscher Berufsverband der Hals-Nasen-Ohren-Ärzte e.V.:
 Frau Dr. K. Weise, Magdeburg;

Deutscher Bundesverband für Logopädie:
 Frau H. Bagus, Frechen;

telohr verstanden. Sie können passager auftreten, sind dann Ausdruck einer Tubenbelüftungsstörung bzw. einer Mittelohrentzündung und stellen die größte Gruppe der kindlichen konduktiven Schwerhörigkeiten dar. Die permanenten Schallleitungsschwerhörigkeiten sind im Kindesalter demgegenüber vergleichsweise selten und Folge angeborener oder erworbener Defekte der schallübertragenden Strukturen im Gehörgang bzw. Mittelohr.

2. Definition der Schallempfindungsschwerhörigkeit (SES)

Unter Schallempfindungsschwerhörigkeiten werden Hörstörungen verstanden, die durch Innenohr- oder Hörnervenschädigungen bedingt sind.

Schallempfindungsschwerhörigkeiten sind mit Ausnahme der im Kindesalter äußerst seltenen Hörstürze permanente Hörstörungen, die zu einem geringen Prozentsatz progredient sind.

III. Schallleitungsschwerhörigkeit (SLS): Ursachen und Epidemiologie

3. Ursachen der Schallleitungsschwerhörigkeit

Eine *passagere* Schallleitungsschwerhörigkeit (SLS) bedingen im Kindesalter vor allem überdauernde Tubenbelüftungsstörungen, teilweise verursacht durch adenoiden Vegetationen oder eine manifeste oder submuköse Gaumenspalte. Daneben ist die rezidivierende akute Otitis media mit der möglichen Folge einer Tympanosklerose zu berücksichtigen.

Die Tympanosklerose ebenso wie angeborene Gehörgangs- und Mittelohrfehlbildungen stellen die häufigsten Ursachen der *permanenten* konduktiven Schwerhörigkeit dar. Letztere sind in einem hohen Prozentsatz mit Pathologien des äußeren Ohres assoziiert. Kinder mit syndromalen Erkrankungen und kraniofazialen Auffälligkeiten müssen als Risikogruppe für diese Form der Schwerhörigkeit angesehen werden. Seltener Ursachen für die permanente SLS stellen die Otosklerose und das kongenitale Cholesteatom dar. Bei der kombinierten Schwerhörigkeit mit einem progredienten Innenohrverlust ist an ein Large-Vestibular-Aqueduct-Syndrom zu denken, wobei der konduktive Anteil der Schwerhörigkeit hierbei Ausdruck einer kochleomechanischen Störung ist.

4. Epidemiologie der Schallleitungsschwerhörigkeit

Die *vorübergehende* (passagere) ein- oder beidseitige Schallleitungsschwerhörigkeit hat im frühen Kindesalter eine hohe Prävalenz. Beim Down- oder Turner-Syndrom und Kindern mit Gaumenspalten tritt sie überproportional häufig auf, und in diversen Populationen ist sie geradezu endemisch. Während man in den Industrieländern hauptsächlich akute Mittelohrentzündungen und Paukenergüsse als Ursache vorfindet, dominieren in den Entwicklungsländern chronisch rezidivierende Ohreiterungen.

Die *permanente* konduktive Schwerhörigkeit ist insgesamt vergleichsweise selten mit einer Auftretenshäufigkeit von unter 5%. Bei Kindern mit syndromalen Erkrankungen, vor allem wenn diese mit kraniofazialen Auffälligkeiten vergesellschaftet sind, kann die Rate weitaus höher liegen.

IV. Schallempfindungsschwerhörigkeit (SES): Ursachen und Epidemiologie

5. Ursachen der Schallempfindungsschwerhörigkeit

Ursachen frühkindlicher Schallempfindungsschwerhörigkeiten sind:

- genetisch bedingt: 21,5–54,0% – je nach Studie,
- pränatal erworben: 2,0–9,3% – je nach Studie,
- perinatal erworben: 6,7–18,8% – je nach Studie,
- postnatal erworben: 1,8–14,0% – je nach Studie,
- unbekannt: 30,0–49,1% – je nach Studie.

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

6. Epidemiologie der Schallempfindungsschwerhörigkeit

Für Deutschland dürfte sich die Prävalenz von bilateralen kongenitalen permanenten Hörstörungen mit einem Hörverlust von 40 dB und mehr im berichteten Spek-

trum von 100–300 pro 100.000 bewegen. Bei 800.000 Geburten jährlich wären das 800–2400 Fälle pro Jahr mit der genannten Hörschwelle. Wenn geringere Hörverluste zwischen 20 und 40 dB mit hinzukommen, liegt die Prävalenz von permanenten Hörstörungen deutlich höher, die meisten Erhebungen erfassen jedoch erst Hörstörungen ab einem Hörverlust von 40 dB und mehr, sodass die Prävalenz geringgradiger permanenter Hörstörungen unklar bleibt. Zusätzlich verläuft ein Teil der Schallempfindungsschwerhörigkeiten progredient.

V. Neugeborenen-Hörscreening

7. Universelles Neugeborenen-Hörscreening

Ein universelles Neugeborenen-Hörscreening inklusive notwendiger Folgemaßnahmen ist heute technisch einfach möglich und sollte ohne Ausnahme zur Vermeidung von bleibenden Kommunikationsstörungen und hohen Folgekosten flächendeckend eingesetzt werden.

VI. Diagnostik der peripheren Hörstörung im Kindesalter

8. Anamnese

Die anamnestische Erhebung ist vor einer weiterführenden audiologischen Diagnostik obligat. Dabei steht bei Kindern die sorgfältige Fremdanamnese über die Eltern oder Angehörige im Vordergrund. Wenn Eltern den Verdacht auf eine Hörstörung äußern, ist dieser sehr ernst zu nehmen.

Dem Verdacht auf eine SH soll so lange mit allen notwendigen diagnostischen Optionen nachgegangen werden, bis dieser Verdacht ausgeräumt ist.

9. Klinische Untersuchung

Zur Erstabklärung gehören die Ohrmikroskopie, ggf. die Otoskopie und der vollständige Untersuchungsbefund Kopf-Hals. Dabei ist auf eine submuköse Gaumenspalte zu achten.

10. Hörprüfverfahren

Es gibt alters- und entwicklungsabhängige subjektive und objektive Messverfahren mit verschiedenartigen Testmaterialien, die in unterschiedlichen Formen präsentiert werden.

Subjektive Hörprüfverfahren

11. Darbietungsformen

Bei der Audiometrie kommen verschiedene Stimuli wie z. B. Schmalbandrauschen, gewobbelte Sinustöne und Sinustöne zum Einsatz.

In der Hörprüfung mit kindgerechten akustischen Reizen können Alltagsgeräusche und andere akustische Signale in verschiedenen Schalldruckpegeln als orientierende Hörprüfung eingesetzt werden.

Bei der Freifeld-Audiometrie werden akustische Reize unterschiedlicher Intensität und Frequenz über Lautsprecher angeboten. Die Untergrenze der ermittelten Hörschwelle ist von der Schallisolierung des Untersuchungsraumes abhängig.

12. Reflexaudiometrie

Die Reflexaudiometrie ist geeignet für Neugeborene und Säuglinge bis ca. zum 6. Lebensmonat. Es erfolgt die Beobachtung von Reflexen auf laute akustische Reize, die bei gesunden Kindern fast immer vorhanden sind. Dazu zählen z. B. der aropalpebrale Reflex, der Moro-Reflex oder der Atmungsreflex. Die Reflexaudiometrie alleine reicht zum Ausschluss einer Hörstörung nicht aus.

13. Verhaltens- und Beobachtungsaudiometrie

Bei Kindern im Alter von ca. 6 Monaten bis 4 Jahren sind die Reaktionsaudiometrie und die Ablenkaudiometrie eine adäquate Hörprüfung. Sie beinhaltet unter anderem Augen- und Kopfbewegungen, Lauschen und Hinwendung zur Schallquelle.

14. Tonschwellenaudiometrie

Es sind altersangepasste Audiometrieverfahren zur Ermittlung von Luftleitungs- und Knochenleitungsschwellen einzusetzen.

14.1. Spielaudiometrie. Ab einem Alter von ca. 2 Jahren wird das Kind konditioniert, auf akustische Reize (möglichst frequenzspezifisch) mit einer Spielhandlung zu reagieren.

14.2. Audiometrie über Kopfhörer. Sobald ein Kind den Kopfhörer toleriert (ca. ab dem 4. Lebensjahr), sind seitengetrennte Hörprüfungen möglich.

14.3. Audiometrie über Knochenleitungs-hörer. Zur Differenzierung von Schallleitungs- und Schallempfindungsschwerhörigkeit ist die Knochenleitungsprüfung erforderlich, bei der Signale über einen speziellen Knochenhörer auf das Mastoid übertragen werden.

15. Sprachaudiometrie

Sprachaudiometrische Untersuchungen müssen dem Sprachentwicklungsstand entsprechend ausgewählt und durchgeführt werden und sind notwendig z. B. für eine Hörgeräteversorgung.

Weitere subjektive Verfahren

16. Hörweitenprüfung

Die Hörweitenprüfung ist eine nur grob orientierende Untersuchung ohne hörschwellenspezifische Aussage.

17. Stimmgabelversuche

Die Stimmgabelversuche nach Rinne und Weber können als Screening Hinweise zur Art der Hörstörung geben (Schallleitung, Schallempfindung), sind aber zur Diagnostik einer Hörstörung bei Kindern nicht ausreichend aussagekräftig.

18. Überschwellige tonaudiometrische Untersuchungen

Die überschwelligen Verfahren dienen der besseren Unterscheidung zwischen neuronalen und sensorischen Schwerhörigkeiten und gehören nicht zur routinemäßigen Diagnostik. Sie können aber als ergänzende Verfahren bei der Hörgeräteversorgung (s. Kapitel VIII) von Bedeutung sein.

Objektive Hörprüfverfahren

19. Impedanzaudiometrie

(Voraussetzung ist ein intaktes Trommelfell.)

19.1. Tympanometrie. Ergänzend zum ohrmikroskopischen Befund wird die Tympanometrie eingesetzt.

19.2. Stapediusreflexaudiometrie. Aufgrund der Unbehaglichkeitsempfindung bei dieser Untersuchung ist bei kleineren Kindern die Prüfung der Stapediusreflexe eher keine Routineuntersuchung. Bei Patienten mit dem Verdacht auf eine Schallei-

tungsschwerhörigkeit sollte jedoch zusätzlich die Stapediusreflexaudiometrie eingesetzt werden.

Bei Schulkindern ist die Ermittlung der Stapediusreflexe ein routinemäßiger Bestandteil der objektiven Hörmessung.

20. Otoakustische Emissionen (OAE)

Die Messung der otoakustischen Emissionen ist ein objektives Verfahren zur Messung der Funktion der äußeren Haarzellen des Innenohres in jedem Lebensalter. Voraussetzung ist ein intakter Schalleitungsapparat.

21. Elektrophysiologische Untersuchungsverfahren

21.1. Brainstem Evoked Response Audiometry (BERA). Die BERA misst die frühen auditorisch evozierten Potenziale (FAEP) der Hörbahn bis einschließlich Hirnstamm aufgrund einer akustischen Stimulation mit unterschiedlichen Schalldruckpegeln. Sie stellt eine für alle Altersgruppen geeignete objektive Messmethode zur Feststellung der Hörschwelle und zum Ausschluss einer retrokochleären Störung dar.

21.2. Cortical Evoked Response Audiometry (CERA). Die – aufgrund der erforderlichen Compliance und Vigilanz oft erst im Schulalter durchführbare und eine BERA mit weiterführenden Aussagen ergänzende – CERA ist eine Funktionsprüfung mit Nachweis später auditorisch evozierter Potenziale (SAEP). Bei dieser Messung erhält man objektive frequenzbezogene Antworten, die bis zur Hörschwelle abgeleitet werden können.

21.3. Elektrokochleographie (ECoChG).

Die Elektrokochleographie kann bei speziellen Fragestellungen wie Synchronisationsstörungen, perisynaptischen Audio- und Neuropathien und im Einzelfall in der Vorbereitung zur Kochleaimplantation eingesetzt werden.

Weitere diagnostische Verfahren

22. Tubenfunktionsprüfungen

Tubenfunktionsprüfungen können im Einzelfall Hinweise auf Belüftungsstörungen des Mittelohrs geben.

23. Sprachentwicklungsdiagnostik

Die altersentsprechende Sprachentwicklung hängt mit einem ausreichenden Hörvermögen eng zusammen. Nach einer audiologischen Diagnostik sollte vor allem bei pathologischen Befunden eine Sprachentwicklungsdiagnostik durchgeführt werden.

24. Bildgebende Verfahren

Die bildgebenden Verfahren dienen dem Nachweis morphologischer Veränderungen, die für die Schallleitungsschwerhörigkeit verantwortlich sein können. Sie sind ein fakultatives Verfahren zur Abklärung, obligat vor Operationen.

Der diagnostische Profit der Bildgebung der Hörbahn und der dem Ohr zuzuordnenden Regionen ist heute – bei Verdacht auf morphologisch zu begründende Ursachen für eine Schallempfindungsschwerhörigkeit – durch die hochauflösende Computertomographie (HR-CT) oder ein Magnetresonanztomogramm (MRT) als wesentlich einzuschätzen.

Die Strahlenbelastung auf Höhe der Augen mit möglichen Schäden im Bereich der Augenlinsen sollte bei den HR-CT-Aufnahmen nicht unterschätzt werden. Deswegen gehören diese Maßnahmen nicht zur Routinediagnostik und sollten nur bei konkreten Fragestellungen indiziert werden.

25. Vestibularisdiagnostik

Eine Vestibularisdiagnostik sollte versucht werden, ggf. als thermische Prüfung unter der Videokulogramm-Brille.

26. Allergiediagnostik

Bei therapieresistentem oder rezidivierendem Mittelohrerguss sollte eine Allergiediagnostik erfolgen.

27. Labordiagnostik (Serologie, Immunologie)

Die Labordiagnostik ist zur Detektion einer stoffwechselbedingten Hörstörung wichtig.

28. Humangenetische Beratung und Diagnostik

Eine Reihe von genetischen Veränderungen (z. B. Connexin 26) können sich in isolierten Hörstörungen beziehungsweise körperlichen Syndromen mit ande-

ren Entwicklungsstörungen äußern. Die genetische Anamnese mit Stammbaumaufzeichnung, audiometrischer Untersuchung von Angehörigen, Befragen nach Konsanguinität der Eltern, fachübergreifender Diagnostik und Beratung sollte deswegen ein wesentlicher Bestandteil bei der Abklärung des Verdachts auf eine genetisch bedingte Schallempfindungsschwerhörigkeit sein.

29. Interdisziplinäres Konsil

Bei festgestellter Schwerhörigkeit sollte die frühzeitige, interdisziplinäre Zusammenarbeit, besonders mit z. B. Pädiatern, Neuropädiatern, Augenärzten und den Humangenetikern erfolgen.

VII. Therapie der Schalleitungsschwerhörigkeit

30. Gehörgangsfremdkörper

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

31. Tubenventilationsstörung

Ein Paukenerguss sollte primär konservativ, wie z. B. mit abschwellenden Nasentropfen, Mukolytika, Antihistaminika, Steroiden und/oder mechanischen Tubenventilationssystemen behandelt werden. Bei Persistenz von über 3 Monaten (abhängig vom Schweregrad der Hörstörung auch früher) ist wegen der möglichen Komplikationen eine operative Behandlung indiziert.

Sollte eine operative Therapie nicht möglich sein, muss der Hörverlust durch Hörgeräte ausgeglichen werden.

32. Chronische Otitis media

Bei einer chronischen Otitis media sollte zunächst in jedem Fall eine Tympanoplastik frühestmöglich erfolgen. Falls dann noch erforderlich, kann so eine Versorgung mit Luftleitungshörgeräten erfolgen. Ist eine operative Korrektur nicht möglich, ist bei chronischer Otorrhö eine Versorgung evtl. mit einem Knochenleitungshörer indiziert.

Bei einer chronischen Otitis media epitympanalis oder dem Verdacht darauf ist eine absolute Operationsindikation unabhängig vom Lebensalter gegeben.

33. Otosklerose

Die seltene Otosklerose im Kindesalter sollte – sobald diagnostiziert – operativ versorgt werden. Falls eine operative Therapie nicht möglich ist, sollte eine Hörgeräteversorgung eingeleitet werden.

34. Gehörgangsfehlbildung (ein- und beidseitig)

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

35. Mittelohrfehlbildungen

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

36. Traumatische Ursachen

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

VIII. Therapie der Schallempfindungsschwerhörigkeit

37. Akut aufgetretene Schallempfindungsschwerhörigkeiten

Akut aufgetretene Schallempfindungsschwerhörigkeiten und akute Verschlechterungen der Hörleistung bei vorbestehenden Hörverlusten werden nach Ausschluss erkennbarer Ursachen schnellstmöglich rheologisch und mit Glukokortikoiden behandelt.

In der Regel erfolgt die Therapie unter stationären Bedingungen.

38. Beidseitige persistierende Schallempfindungsschwerhörigkeit

Liegt nach der Diagnostik eine beidseitige chronische Schallempfindungsschwerhörigkeit vor, dann sollte unverzüglich die Versor-

gung mit Hörgeräten, in der Regel mit 2 Hinter-dem-Ohr-Geräten erfolgen, um die Hörbahnreifung in den kritische Phasen der Hör-Sprach-Entwicklung zu stimulieren.

Zur Hörgeräteversorgung bei Kindern ist ein ausführliches Konsensuspapier der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie erschienen (<http://www.dgpp.de/hgkonsz.pdf>).

39. Hörgeräte oder Kochleaimplantat

Wenn ein Kind von einer Hörgeräteversorgung für das Verstehen von Lautsprache nicht ausreichend profitiert, ist eine Kochleaimplantation indiziert (vgl. auch Kapitel IX).

40. Vorgehen zur Hörgeräteversorgung

Anhand der audiometrischen Daten und den anatomischen Voraussetzungen beim Kind werden Hörgeräte ausgewählt und in der Messbox technisch überprüft und voreingestellt. Die Anfertigung von Ohrpassstücken erfordert eine Abdrucknahme vom Gehörgang unter optimalen Bedingungen. In der Regel erfolgt die Einstellung der Hörgeräte mittels Messung der Gehörgangsresonanz beider Seiten und In-situ-Messungen mit den Hörgeräten. Kann keine ausreichende Kooperation erreicht werden, dann erfolgt die Einstellung der Hörgeräte aufgrund vorliegender Normdaten. Nach der individuellen Auswahl von Einstellungsparametern und Otoplastikmodifikationen erfolgt die vergleichende Anpassung.

Die Versorgung mit Hörgeräten ist eine interdisziplinäre Aufgabe.

41. Überprüfung der Hörgeräteversorgung

Je nach dem Entwicklungsalter des Kindes erfolgt die Überprüfung der Hörgeräteversorgung mittels In-situ-Messung, Aufblähkurven, der Unbehaglichkeitsschwelle, der Kindersprachaudiometrie im Freifeld mit und ohne Störgeräusch, der Messung des Richtungsgehörs und der Lautheitsskalierung und mittels geeigneter Fragebögen. Die Hörgeräteversorgung bei Kindern muss als Prozess angesehen werden. Je jünger das betroffene Kind und je unsicherer die audiometrischen Daten, desto kürzer muss das Kontrollintervall gewählt werden.

42. Drahtlose Übertragungsanlage

Die zusätzliche Anpassung einer drahtlosen Übertragungsanlage (FM-Anlage) ist in der Regel notwendig, um ein besseres Sprachverstehen im Störgeräusch und die direkte Ansprechbarkeit z. B. in Gruppensituationen oder ohne Sichtkontakt zu ermöglichen.

43. Interdisziplinäres Vorgehen, Einbeziehung der Eltern

Elementarer Bestandteil der Therapie ist die Beratung der Eltern zur Ätiologie und Prognose der Hörstörung, zum richtigen Umgang mit dem schwerhörigen Kind, zu technischen Fragen, wie der Hörgerätegebrauchsschulung und zur pädagogischen Förderung, wie auch die Abstimmung mit den betreuenden Sonderpädagogen und Therapeuten.

44. Weiterführende Maßnahmen

Bei Kindern mit Entwicklungsverzögerungen und Verhaltensauffälligkeiten sind entsprechende zusätzliche therapeutische Maßnahmen wie z. B. Sprachtherapie, Ergotherapie, Psychomotorik u. a. erforderlich.

45. Einseitige Schwerhörigkeit

Auch bei einer einseitigen Schwerhörigkeit sollte eine Hörgeräteversorgung erfolgen.

IX. Kochleaimplantation (CI, „cochlear implantation“)

Grundsätzlich wird auf die Leitlinie „Cochlear Implant Versorgung“ einschließlich auditorisches Hirnstammimplantat der Deutschen Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie verwiesen (<http://leitlinien.net/>).

46. Ergebnisse im Vergleich zu Hörgeräten

Bei Kindern mit CI ist eine Verbesserung der Sprachverständlichkeit und des Sprachverständnisses im Vergleich zu Hörgerägeträgern der Schwellen 90–100 dB HL bei oraler Kommunikation zu erwarten.

Patientenauswahl

47. Ausmaß des Hörverlustes

Wenn ein Kind von einer Hörgeräteversorgung für das Verstehen von Lautsprache

nicht ausreichend profitiert, ist eine Kochleaimplantation indiziert.

48. Zeitpunkt der Implantation

Um die Hörbahnreifung zu verbessern, ist eine Kochleaimplantation bei gesicherter Indikation nach vorausgegangener optimaler Hörgeräteversorgung bei angebotener hochgradiger, an Taubheit grenzender Schwerhörigkeit oder Gehörlosigkeit so früh wie möglich zu veranlassen. Der Eingriff ist ab dem 8. Lebensmonat durchführbar, in Einzelfällen, sofern es die individuelle Situation erlaubt, auch früher.

Nach Meningitis ist wegen der drohenden Obliteration und Ossifikation der Cochlea eine möglichst rasche Kochleaimplantation erforderlich.

Ein CI ist bei prälingualer Gehörlosigkeit im Alter von 4–6 Jahren bei vorausgegangener Hörgeräteversorgung und lautsprachlicher Kompetenz individuell zu indizieren.

Bei erworbener Gehörlosigkeit sollte der Eingriff so früh wie möglich durchgeführt werden.

49. Zeitpunkt der Ertaubung

Anfänglich größere Erfolge bei postlingual erkrankten Kindern gegenüber prälingual erkrankten Kindern relativieren sich mit der Zeit.

50. Ätiologie

Die Ursache der Hörstörung ist – ausgenommen Meningitis und Innenohrfehlbildungen – für die Indikationsstellung nicht von ausschlaggebender Bedeutung.

51. Kontraindikationen

Kontraindikationen bestehen in einer Aplasie der Cochlea, einer Hörnerventaubheit, einer geringen Motivation des Patienten oder seiner Familie, fehlenden Habilitations-/Rehabilitationsmöglichkeiten sowie schweren Zusatzbehinderungen, die die Lernfähigkeit und die Mitarbeit soweit einschränken, dass die Habilitation/Rehabilitation in Frage gestellt werden. Eine perisynaptische Audiopathie oder auditorische Neuropathie stellen keine Kontraindikation mehr dar.

52. Mehrfachbehinderung

Bei Mehrfachbehinderung ist evtl. eine andere Zielsetzung als bei nicht mehrfach be-

hinderten Kindern zu formulieren. Die Indikation zur Kochleaimplantation ist ggf. nach einer länger andauernden Beobachtungsphase unter Einbeziehung der Eltern und der beteiligten Pädagogen und Therapeuten individuell zu stellen. Zusätzliche diagnostische Maßnahmen und die interdisziplinäre Koordinierung des individuellen Behandlungs- und Rehabilitationsplans sind zu bedenken.

Präoperative Diagnostik

53. Anamnese

Die anamnestische Erhebung ist vor einer weiterführenden audiologischen Diagnostik obligat. Dabei steht bei Kindern die sorgfältige Fremdanamnese über die Eltern oder Angehörige im Vordergrund.

54. Klinische Untersuchung

Die allgemeine körperliche Voruntersuchung dient der Überprüfung der Narkosefähigkeit.

Der Mittelohrstatus muss sorgfältig erhoben werden, Mittelohrprozesse und ihre Ursachen sollten vor der Kochleaimplantation saniert werden (s. auch Kapitel VI).

55. Subjektive Audiometrie

Altersspezifische subjektive pädaudiologische Tests sind dem Kapitel VI. Diagnostik zu entnehmen. Zur Basisuntersuchung für die postoperative Verlaufskontrolle dient das Untersuchungsset des multizentrischen deutschsprachigen Arbeitskreises „Testmaterial für CI-Kinder“ als Grundlage.

56. Objektive Audiometrie

Altersspezifische objektive pädaudiologische Tests sind dem Kapitel VI. Diagnostik zu entnehmen. Die Elektrokochleographie kann zur Differenzialdiagnose sinnvoll sein.

Bei Kindern kann anstatt des bei Erwachsenen üblichen subjektiven Promontorialtests die Elektroaudiometrie zum Nachweis der elektrischen Stimulierbarkeit des Hörsystems eingesetzt werden.

57. Bildgebende Verfahren

Die hochauflösende Computertomographie des Felsenbeins ist präoperativ erforderlich zur Beurteilung evtl. bestehender Fehlbildungen von Hörschnecke und Ves-

tibularisorgan, des Verlaufs des N. facialis, der Lage des Sinus sigmoideus, von Verkürzungen der Hörschnecke nach Meningitis, Frakturen der Felsenbeinstrukturen und des Zustandes des Mastoidzellsystems. Das Magnetresonanztomogramm weist einen Flüssigkeitsgehalt der Cochlea nach und stellt den Hörnerv und Strukturen des zentralen Hörsystems dar.

58. Vestibularisdiagnostik

Eine Vestibularisdiagnostik sollte versucht werden, ggf. als thermische Prüfung unter der Videookulogramm-Brille.

59. Psychologische und neuropädiatrische Untersuchung

Die Kochleaimplantation setzt eine Entwicklungsdiagnostik, die Erhebung des neuropädiatrischen Status und eine Untersuchung der kognitiven Fähigkeiten des Kindes voraus.

60. Elternberatung

Die Elternberatung umfasst Informationen über das Kochleaimplantat, die Operation und Wundheilungsphase, Risiken sowie die rehabilitativen/rehabilitativen Maßnahmen und berücksichtigt die Variabilität des CI-Erfolges und Behandlungsalternativen.

61. Untersuchung des Sprachstatus

Präoperativ ist ein Sprachstatus zu erheben. Dabei ist ein Untersuchungsinventar notwendig, das sich zur Erfassung basaler sprachlicher Fähigkeiten, aber auch zur differenzierten Verlaufsdagnostik eignet, wie das Untersuchungsset des multizentrischen deutschsprachigen Arbeitskreises „Testmaterial für CI-Kinder“.

62. Kooperation mit Sonderpädagogen/sonderpädagogisches Gutachten

Vor der Indikationsstellung ist ein sonderpädagogisches Gutachten einzuholen. Die intensive Kooperation mit den betreuenden Sonderpädagogen ermöglicht eine gemeinsame Beratung bzgl. Kommunikationsmodus und zukünftiger Beschulungsart.

63. Intraoperative Diagnostik

z. T. Dipl.-Phys. Dr. A. Knief

Zur Beurteilung von Lage und Funktionsfähigkeit des CI können intraoperativ die Messung der Elektrodenimpedan-

zen, elektrisch ausgelöste Stapediusreflexe und ggf. die elektrisch evozierten Hirnstamm-Potenziale (E-BERA) und Neural-Response-Telemetry- (NRT-)Messungen notwendig sein. Diese Informationen können auch für die Erstanpassung verwendet werden.

Die korrekte Insertion des Elektrokabels sollte intraoperativ durch eine Röntgenuntersuchung überprüft werden. Zur Vermeidung von Fazialisläsionen empfiehlt sich ein intraoperatives Monitoring.

Postoperative Maßnahmen

64. Sprachprozessoreinstellung

Dipl.-Phys. Dr. A. Knief

Die psychophysischen Messungen der Wahrnehmungsschwellen und angenehmen Lautstärken sollen vorzugsweise durch kindgerechte und angemessene subjektive Verfahren und Beobachtungen des Kindes erfolgen. Zur Objektivierung können elektrisch ausgelöste Stapediusreflexe und elektrisch evozierte Potenziale und Neural-Response-Telemetry- (NRT-)Messungen hinzugezogen werden. Die Feinanpassung orientiert sich auch an den Ergebnissen des Untersuchungssets des Arbeitskreises „Testmaterial für CI-Kinder“ und an der Hör-Sprach-Entwicklung der Kinder. Die technische Funktionsfähigkeit des CI sollte durch regelmäßige Kontrollen der externen Teile und durch Messung der Elektrodenimpedanzen oder weitergehend durch die Messung des Stimulationsartefakts gewährleistet werden.

65. Habilitation/Rehabilitation

Die kontinuierliche Gewährleistung einer Hör- und Sprach-Habilitation/Rehabilitation unter Einbeziehung der Pädagogen am Heimatort und der Eltern ist eine unverzichtbare Voraussetzung der Kochleaimplantation. Nach präoperativen vorbereitenden Übungen erfolgen postoperativ die schrittweise Anpassung des Sprachprozessors und regelmäßige technische Kontrollen sowie die Hörerziehung einschließlich Hörtaktik und die Sprachtherapie nach den Kriterien der hörgerichteten Förderung. Von grundlegender Bedeutung ist die Optimierung der Eltern-Kind-Interaktion. Zur Basisuntersuchung für die postoperative Verlaufskontrolle dient das Un-

tersuchungsset des Arbeitskreises „Testmaterial für CI-Kinder“ als Grundlage.

66. Evaluation

Der Qualitätssicherung dient eine Ergebnisevaluation bezüglich der Hör- und Sprachentwicklung nach CI. Anzustreben ist die Weiterentwicklung, Validierung und Normierung von Untersuchungsmaterialien, die einen multizentrischen Vergleich der Entwicklungsverläufe kochleaimplantierter, hörgeschädigter und normalhörender Kinder erlauben.

67. Komplikationen/ Nebenwirkungen

Für Obliterationen und Dysplasien der Cochlea, Hautlappenprobleme und Defekte des CI stehen operationstechnische Lösungsmöglichkeiten zur Verfügung.

Im Zusammenhang mit der Cochleaimplantation sollte prophylaktisch eine Impfung gegen Keime erfolgen, die eine bakterielle Meningitis verursachen können.

68. CI und kontralaterales Hörgerät

Kinder mit CI können von einer kontralateralen Hörgeräteversorgung profitieren. Nach einer Cochleaimplantation sollte das kontralaterale Hörgerät weiter angeboten werden.

69. Die bilaterale CI-Versorgung

Die bei Erwachsenen nachgewiesenen Verbesserungen von Sprachverständnis im Störschall und Richtungshören eröffnen die Perspektive der bilateralen CI-Versorgung auch bei Kindern. Eine Förderung binauraler Reifungsprozesse, ein positiver Einfluss auf die Sprachentwicklung und eine geringere Höranstrengung sind zu erwarten.

X. Nutzen, Kosten, Einsparungen

70. Nutzen, Kosten, Einsparungen

Anhand der Leitlinien sollen Diagnostik und Therapie in ökonomischer Hinsicht optimiert werden, um:

- durch das empfohlene Vorgehen eine möglichst ökonomische Wertstellung der Maßnahmen im Gesundheitswesen zu gewährleisten (volkswirtschaftlich) sowie,

- durch strukturiertes Vorgehen eine raschere und effizientere Versorgung (inklusive Prävention) der Patienten zu erreichen (Steigerung der QUALYs, „quality adjusted life years“, qualitätsgleiche Lebensjahre).

Korrespondierender Autor

PD Dr. E. Seifert

Abt. Phoniatrie, Universität Bern,
Inselspital, CH 3010 Bern, Schweiz
E-Mail: eberhard.seifert@insel.ch

Interessenkonflikt: Der korrespondierende Autor versichert, dass keine Verbindungen mit einer Firma, deren Produkt in dem Artikel genannt ist, oder einer Firma, die ein Konkurrenzprodukt vertreibt, bestehen.

Fachnachrichten

Präzisionsarbeit am Innenohr

Hochpräzise Chirurgie
im Submillimeter-Bereich

Heute profitieren weltweit über 70.000 ertaubte Menschen von Cochlea-Implantaten. 12 bis 16% dieser Patienten leiden nach der Operation unter meist vorübergehenden Gleichgewichtsstörungen. Auch das Resthörvermögen bleibt bei bisherigen Operationsmethoden nicht ausreichend erhalten.

Eine Arbeitsgruppe an der Universitäts-HNO-Klinik Freiburg will in den kommenden zwei Jahren ein neuartiges hochpräzises Chirurgesystem für Innenohr-Operationen entwickeln. An der Universität Karlsruhe entsteht der Chirurgieroboter, der die Vermessung der Ohranatomie übernimmt und den winzigen Zugangskanal zum Innenohr fräst. Durch ein präzises mechatronisches System mit computergestützter Ansteuerung verfügt das Operationssystem über 6 räumliche Freiheitsgrade, die eine Genauigkeit von wenigen tausendstel Millimetern erlauben. Bisher existierende Systeme, die den Chirurgen beim Einsetzen von Elektroden eines Cochlea-Implantats ins Innenohr unterstützen, haben eine Genauigkeit von einem Millimeter. Die Entwicklung der optischen Messsonde für das empfindliche Innenohr übernimmt das Institut für Technische Optik der Universität Stuttgart.

Das computergesteuerte System soll vor allem ertaubten und hochgradig schwerhörigen Patienten zu Gute kommen, denen so schonend eine Elektrode ins Innenohr gesetzt werden kann. Aber auch Tumorpatienten und Patienten mit Mittelohrschäden sollen in Zukunft von dieser Präzisionschirurgie profitieren.

Quelle: Universität Freiburg,
www.uni-freiburg.de