Otorhinolaryngologie 2001: Allgemeines Hörscreening für Neugeborene

R. Probst, N. Schmid, A. Zehnder

Einleitung

Screening ist eine spezifische medizinische Intervention mit dem Ziel, eine Krankheit oder eine Funktionsstörung in Personen festzustellen, bei denen sie nicht vermutet werden [1]. Wie jede andere medizinische Intervention muss Screening sicher und effektiv sein. Jede medizinische Massnahme, einschliesslich des Screenings, weist Unzulänglichkeiten auf und hat Risiken, auch wenn diese äusserst gering sein können. Da Screening grundsätzlich an gesunden Personen angewandt wird, sollte es besonders sicher und erwiesen effektiv sein.
Seit mehr als 40 Jahren werden Versuche für ein allgemeines, alle Neugeborenen einschliessendes Screening des Gehörs unternommen [2]. Die Effektivität des allgemeinen Hörscreenings bei Neugeborenen war umstritten, und das Screening wurde über Jahre kontrovers diskutiert. Vor wenigen Jahren wurde das allgemeine Hörscreening bei Neugeborenen noch als nicht einfach, nicht ohne Risiken, nicht unbedingt nützlich und als nicht gerechtfertigt beurteilt [3]. Die Risiken betrafen weniger die diagnostischen Massnahmen als vielmehr die psychische Morbidität der Eltern durch ein falsch positives Resultat und die dadurch auftretende, unnötige Belastung der frühen Kind-Eltern-Beziehung.
Neue Erkenntnisse der Ohrphysiologie und technische Entwicklungen führten in den letzten Jahren zu Testverfahren, mit denen die Effektivität eines allgemeinen Neugeborenen-Hörscreenings nachgewiesen werden konnte [4]. Im Rahmen einer europäischen Konsens-Konferenz im Mai 1998 in Mailand wurde die Einführung eines allgemeinen Hörscreenings bei allen Neugeborenen empfohlen [5, 6].
Das allgemeine Hörscreening aller Neugeborenen setzt sich deshalb international zunehmend durch. In vielen Länder sind gesetzliche Grundlagen dafür vorgesehen oder bereits verabschiedet. Auch in der Schweiz wurde die Durchführbarkeit und Effektivität dieser Massnahme nachgewiesen [7].

Prof. Dr. R. Probst
HNO-Universitätsklinik
Kantonsspital
Petersgraben 4
CH-4031 Basel

Neugeborenes und Schwerhörigkeit

1–2 Kinder pro 1000 normale Geburten werden mit einer beidseitigen, relevanten Schwerhörigkeit geboren. Frühgeburten haben ein deutlich höheres Risiko. Frühkindliche Hörstörungen, seien sie kongenital oder perinatal erworben, sind fast immer Folge einer Schädigung des Innenohrs und nur selten des Mittelohrs, des Hörnervs oder des Zentralnervensystems.
Hörstörungen sind nicht sichtbar, und das Neugeborene zeigt im allgemeinen keine besonderen Merkmale. Die Säuglinge verhalten sich vor allem am Anfang normal. Die angeborene Schwerhörigkeit ist deshalb nicht offensichtlich, und sie wird ohne besondere Untersuchung oft erst Jahre später wegen mangelnder Sprachentwicklung entdeckt. Das Entdeckungsalter einer frühkindlichen Hörstörung betrug in der Schweiz 2,5 Jahre oder noch mehr [8]. Damit geht wertvolle Zeit für eine entsprechende Förderung und die Gehörentwicklung verloren. Der positive Effekt einer Frühförderung und frühen Versorgung mit Hörhilfen im Vergleich zu einer erst später einsetzenden Intervention ist belegt [9].

Hörscreening allgemein

Für ein effektives Screening müssen geeignete Tests zur Verfügung stehen, die einfach, für das Kind unbelastend und möglichst kostengünstig sind. Das Verfahren muss ausserdem in der Lage sein, praktisch alle Neugeborenen mit einer Hörstörung von den normal hörenden zu trennen.
Mit der automatischen Messung von Schallaussendungen des Innenohrs im Gehörgang (otoakustischen Emissionen – OAE) oder der vereinfachten und ebenfalls automatisierten Messung von Nerven- und Hirnpotentialen (auditorisch evozierte Potentiale – AEP) stehen solche Methoden heute zur Verfügung. Mit einem solchen Screeningtest kann bereits wenige Tage nach der Geburt eine normale Funktion der Cochlea sicher festgestellt werden.

Fehlt dieser Nachweis, ist eine weitere diagnostische Gehörabklärung in einer Pädaudiologie indiziert.

Hörscreening Schweiz

Die technischen Mittel für ein allgemeines Hörscreening sind also vorhanden. Es galt, die notwendige Organisation und Information in der Schweiz zu etablieren, Erfahrungen zu sammeln und die grundsätzliche Machbarkeit aufzuzeigen. Es wurde bereits 1999 unter der Schirmherrschaft einer «Schweizerischen Arbeitsgruppe Hörscreening bei Neugeborenen» ein allgemeines Hörscreening bei Neugeborenen eingeführt. Diese Arbeitsgruppe unter dem Vorsitz von Dr. M. Vischer, Universitäts-HNO-Klinik Inselspital Bern, die sich aus Vertretern der Schweizerischen Gesellschaft für ORL, Pädiatrie und Neonatologie zusammensetzt, erarbeitete die notwendigen Grundlagen für ein allgemeines Neugeborenen-Hörscreening in der Schweiz. Ab Sommer 1999 wurde in verschiedenen grösseren Geburtskliniken mit dem Hörscreening begonnen. Die Arbeitsgruppe begleitet das Hörscreening nach wie vor.

In der Schweiz wird hauptsächlich eine hochautomatisierte Messung der otoakustischen Emissionen durchgeführt. Der Test ist für das Neugeborene völlig ungefährlich und wird zwischen dem 2.–4. Lebenstag durchgeführt. Er beansprucht wenige Minuten und ist in der Lage, bei einem Neugeborenen eine normale Funktion des Innenohrs festzustellen. Der Test kann von einer angelernten Person ohne spezielle Kenntnisse, z.B. von einer Säuglingsschwester, nach einer Einführung sicher durchgeführt werden.

Bis Ende 2000 wurden mehr als 16 600 Neugeborene in den beteiligten Kliniken untersucht. Es konnten 90% der in diesen Kliniken geborenen Neugeborenen tatsächlich untersucht werden. 2% der Neugeborenen bestanden den Test nicht, d.h., es konnten auf beiden Ohren keine Emissionen nachgewiesen werden. Die Erfahrungen des Auslands wurden damit bestätigt, das Screening und die nachfolgenden Untersuchungen sind geeignet, Störungen des Gehörs bereits bei Neugeborenen festzustellen.

Als nächste Zielsetzung ist die Durchführung eines möglichst flächendeckenden Hörscreenings in allen Geburtsabteilungen der Schweiz vorgesehen.

Follow-up

Bei den 2% der Neugeborenen mit nicht bestandenem Screeningtest liegt erst der Verdacht und nicht die Gewissheit auf eine Hörstörung vor. Tatsächlich hat aufgrund der bekannten Inzidenzzahlen nur einer von 10 solchen Säuglingen eine permanente und relevante Hörstörung. Es ist deshalb wichtig, auch sprachlich genau zwischen einer Hörstörung und einem nicht bestandenen Screeningtest zu unterscheiden. Eine pädaudiologische Untersuchung der Neugeborenen mit nicht bestandenem Screening muss in den 4 nächsten Wochen sichergestellt sein. Im oben genannten Kollektiv wurde aufgrund solcher Nachuntersuchungen bei 14 Neugeborenen eine sprachrelevante Hörstörung nachgewiesen.

Habilitation

Eine Früherfassung von Hörstörungen macht nur dann Sinn, wenn neben den weiteren Abklärungsschritten anschliessend wirkungsvolle Massnahmen ergriffen werden können. Bei den Hörstörungen der Neugeborenen ist diese Forderung durch die Möglichkeit einer frühen apparativen Versorgung, Hörgeräte oder Cochlear-Implantate, und einer in der Schweiz gut ausgebauten, gezielten multidisziplinären Frühförderung erfüllt. Bei entsprechender Förderung entwickeln viele der hörgeschädigten Kinder auditive Funktionen, die ihnen eine gute lautsprachliche Kommunikation erlauben und damit ihre Ausbildungsmöglichkeiten wesentlich verbessern.

Später auftretende Hörstörungen

Mit einem allgemeinen Neugeborenen-Hörscreening können nicht alle Hörstörungen entdeckt werden. Auch mit den besten Methoden werden einige Hörstörungen verpasst, und ein beträchtlicher Anteil der Hörstörungen treten erst in den nachfolgenden Lebensmonaten oder -jahren in Erscheinung [10]. Eine regelmässige weitere Überprüfung des Gehörs bei Säuglingen und Kleinkindern durch den Kinderarzt ist deshalb auch mit einem Neugeborenen-Hörscreening nach wie vor wichtig und notwendig. Sollte später der Verdacht auf eine Hörstörung aufkommen, muss unbedingt eine pädaudiologische Untersuchung durchgeführt werden, auch wenn der Neugeborenen-Screeningtest normal war.

Literatur

1 Frankenburg WK, Chen J, Thornton SM. Common pitfalls in the evaluation of developmental screening tests. J Ped 1988;113:1110–3.
2 Ewing IR, Ewing AWG. New opportunities for deaf children. London: University of London Press; 1961.
3 Bess FH, Paradise JL. Pediatrics 1994;98:330–4.
4 Wessex Universal Neonatal Hearing screening Trial Group. Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment. Lancet 1998;352:1957–64.
5 The European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening, Milan, May 15–16, 1998. Arch Otolaryngol Head and Neck Surg 1999;125:118.
6 Welzl-Müller K. Neugeborenen-Hörscreening: Siebtest nach Hörstörungen bei Neugeborenen. Bericht über die European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening, Mailand, Mai 1998. HNO 1998;46: 704–7.
7 Zehnder A. Probst R, Vischer M, Linder T. Erste Resultate des allgemeinen Neugeborenen-Hörscreenings in der Schweiz. SMW 2000;49 (Suppl 125):71–4S.
8 Hoffmann M. Die Früherfassung kindlicher Hörstörungen: Eine Illusion auch in der Ostschweiz? ORL, Aktuelle Probleme der Otorhinolaryngologie 1997;20:239–43.
9 Yoshigana-Itano C. Benefits of early intervention for children with hearing loss. Otolaryngol Clin North Am 1999;32(6):1089–102.
10 Fortnum MH, Summerfield AQ, Marshall DH, Davis AC, Bamford JM. Prevalence of permanent childhood hearing impairment in the United Kingdom and implications for universal neonatal hearing screening: questionnaire based ascertainment study. BMJ 2001;323: 1–6.