



UNIVERSITÄTS
KLINIKUM
HEIDELBERG



Baden-Württemberg



Neugeborenen Hörscreening Trackingzentrale

Warum das Ganze? - Therapeutische Optionen und Konsequenzen bei angeborener Schwerhörigkeit

Dr. med. Cornelia Hornberger
Leiterin der Phoniatrie und Pädaudiologie
Klinik für Hals,- Nasen und Ohrenheilkunde
Universitätsklinikum Heidelberg



Prävalenz von Erkrankungen im Neugeborenenenscreening

Erkrankung	Prävalenz
Hörminderung (>40 dB HL)	1 : 1.000
Primäre Hypothyreose	1 : 4.000
Adrenogenitales Syndrom (21-Hydroxylasemangel)	1 : 10.000
Phenylketonurie	1 : 10.000
MCAD-Mangel	1 : 10.000
Glutarazidurie Typ I	1 : 30.000
Galaktosämie	1 : 40.000
Isovalerianazidurie	1 : 60.000
Biotinidasemangel	1 : 80.000
VLCAD/LCHAD-Mangel	1 : 80.000
CPT1, CPT2, Carnitintransporterdefekte	1 : 100.000
Ahornsirupkrankheit	1 : 200.000

Risikofaktoren für angeborene Hörstörungen

Nach Erhebung der ASHA (American Speech-Language-Hearing Association) ist das Risiko einer frühkindlichen Schwerhörigkeit um den **Faktor 10** erhöht bei:

- Peri / postnataler Asphyxie
- Bakterielle Meningitis
- Missbildungssyndrome
- Pränatale Infektion (Röteln, Zytomegalie, Varizellen)
- Rh-Inkompatibilität/Kernikterus mit Hyperbilirubinämie
- Hereditäre Disposition
- Niedriges Geburtsgewicht < 1500 g
- Kongenitale Hypothyreose
- Schwere neonatale Sepsis
- Ototoxische Medikamente



Auswirkung von Schwerhörigkeit auf die Entwicklung des Kindes

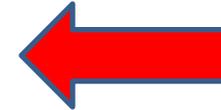
negativ:



- gestörte Sprach-, psychosoziale und intellektuelle Entwicklung
- Die ersten Lebensmonate sind für das Hören von entscheidender Bedeutung.
- Je länger der Hörverlust unentdeckt bleibt, desto schwieriger wird es für das Kind, den Rückstand der Sprachentwicklung aufzuholen.

Alter der Kinder bei Diagnose der Hörschädigung

Quelle: Bundesgemeinschaft der Eltern und Freunde hörgeschädigter Kinder, 2006



Hörschädigung	vermutet	bestätigt
geringgradig	36,7	49,6
mittelgradig	30,9	42,0
hochgradig	24,4	31,9
gehörlos	13,4	18,3

Alter in
Monaten

Beschluss des G-BA vom 19. Juni 2008



Gemeinsamer
Bundesausschuss

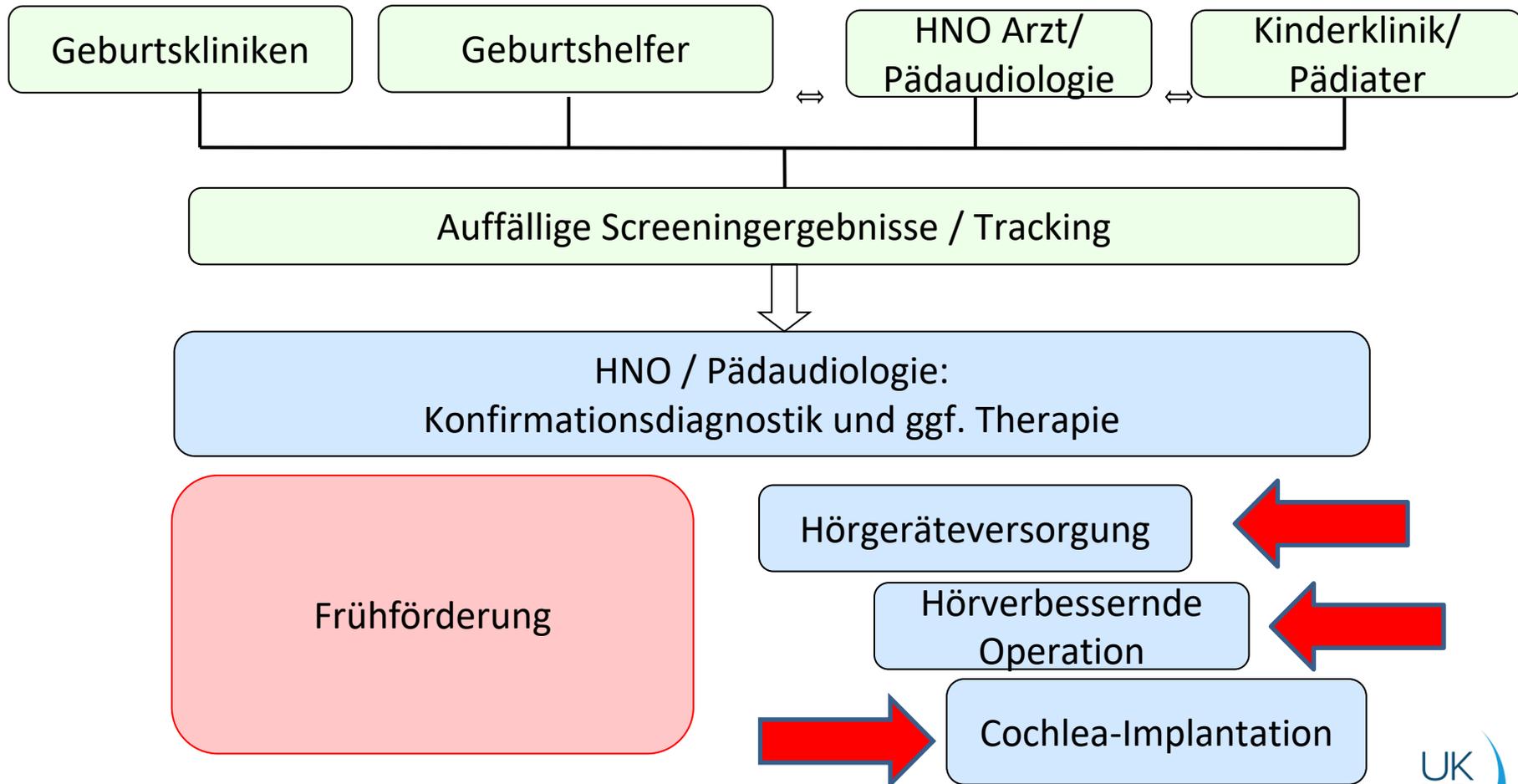
Neugeborenen-Hörscreening

Ziel

Erkennung beidseitiger Hörstörungen ab Hörverlust von 35 dB bis Ende 3. Lebensmonat

Umsetzung

- (1) Hörscreening: TEOAE u./o. AABR
- (2) Hörscreening für jedes Ohr, bis 3. Lebensstag. Für Risikokinder für konnatale Hörstörungen ist AABR obligat. Frühgeborene: Untersuchung spätestens zum Zeitpunkt des errechneten Geburtstermins
- (3) Bei auffälligem Testergebnis der Erstuntersuchung spätestens bis U2 Kontroll-AABR an beiden Ohren
- (4) Bei auffälligen Befund dieser Kontroll-AABR: pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik bis 12. Lebenswoche



Veränderung des Diagnosezeitpunkts durch das Neugeborenen-Hörscreening

positive Entwicklung



- sinkendes Alter bei Diagnosestellung und Therapieeinleitung bei Kindern mit Schwerhörigkeit bds.
- durch verbesserte Diagnostik- und Versorgungsoptionen wie die gesetzliche Einführung des Neugeborenenhörscreenings, die frühe Hörsystemversorgung und Erweiterung der CI-Indikation.

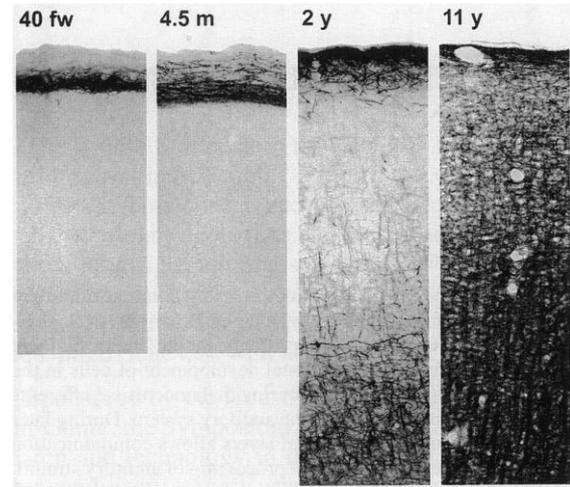


Neugeborenen-Hörscreening UNHS - Wozu?

- Ein funktionierendes peripheres Hörvermögen ist die Voraussetzung für die Ausreifung der Hörbahnen und Hörzentren -
- und damit für den Spracherwerb.

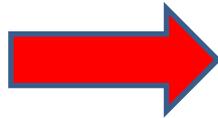
Hörbahnreifung

nur bei auditiver Stimulation!



Versorgung mit Hörsystemen

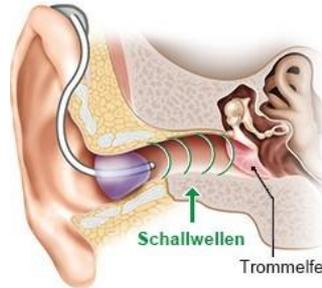
- Durch weiterführende Diagnostik und Diagnosesicherung werden Hördefizite über die Versorgung mit Hörsystemen aufgefangen.



Hinter-dem-Ohr-Gerät



Im-Ohr-Gerät

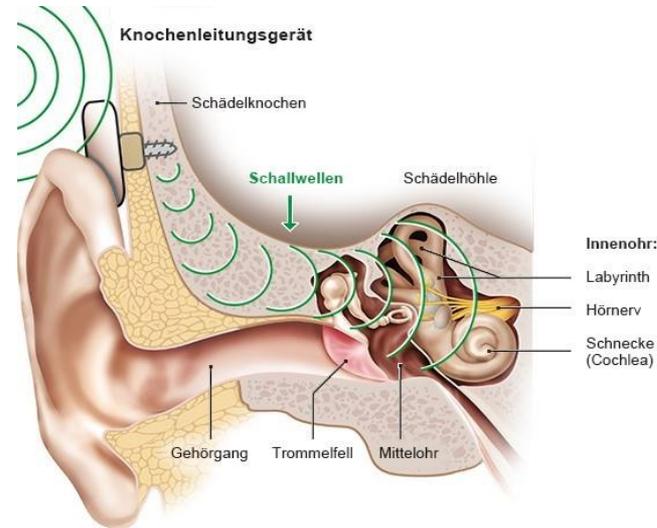


Quelle: gesundheitsinformation.de

Versorgung mit Hörsystemen

Knochenleitungshörgerät mit:

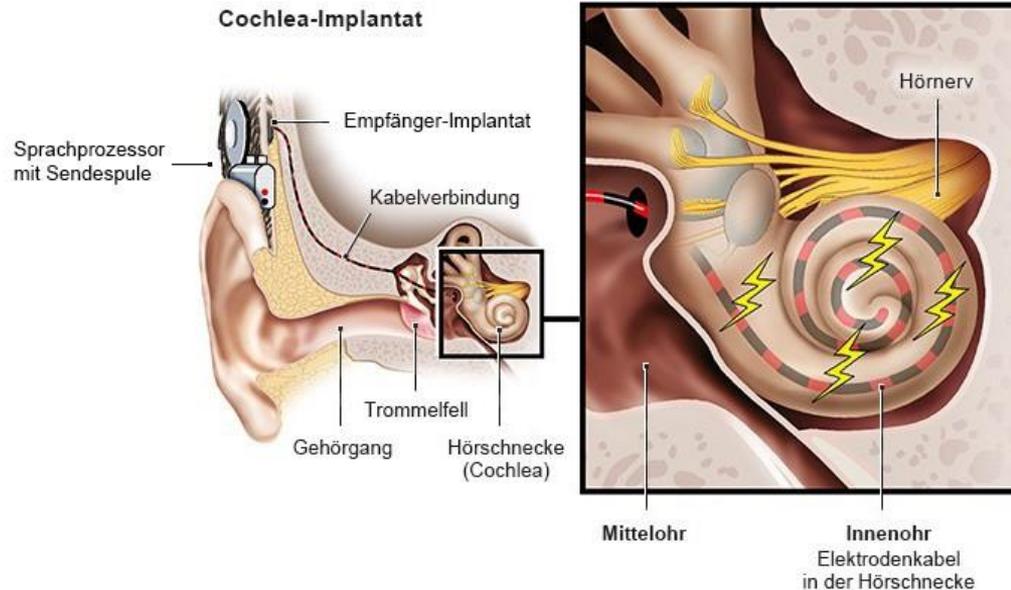
- Stirnband
- Magnet
- Schraube (ab 5. LJ)



Quelle: gesundheitsinformation.de

Versorgung mit Hörsystemen

- Wenn Hörgeräte nicht ausreichen: CI



Quelle: gesundheitsinformation.de

Versorgung mit Hörsystemen

BIMODALE Versorgung: Kombination von CI und Hörgerät

- Nach CI-Versorgung sollte das kontralaterale Hörgerät weiter angeboten werden
- Beide Geräte sollten auf einander abgestimmt werden.
- Versorgung eines jeden erkrankten Ohres

Ziel

**Anregung der auditiven Verarbeitungsstrukturen
in der sensiblen Phase der Hörbahnreifung
in den ersten Lebensmonaten**

➤ **erfolgreiche Kommunikationsfähigkeit, Erwerb von Lautsprache**

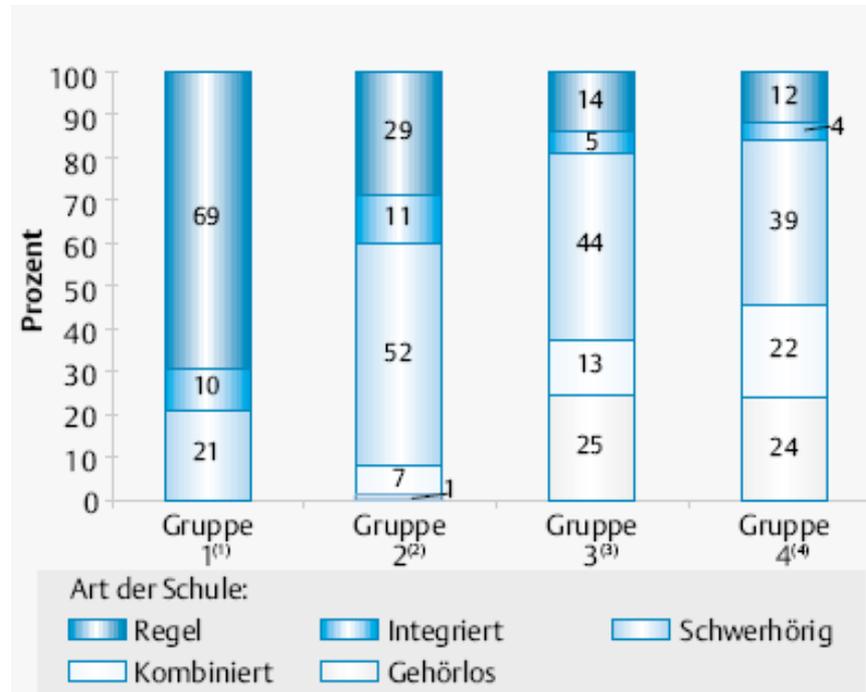


Quelle: HNO- Klinik Heidelberg



Quelle: hearingpockets.com

Nutzung unterschiedlicher Schularten



[Schulze-Gattermann et al., 2003]

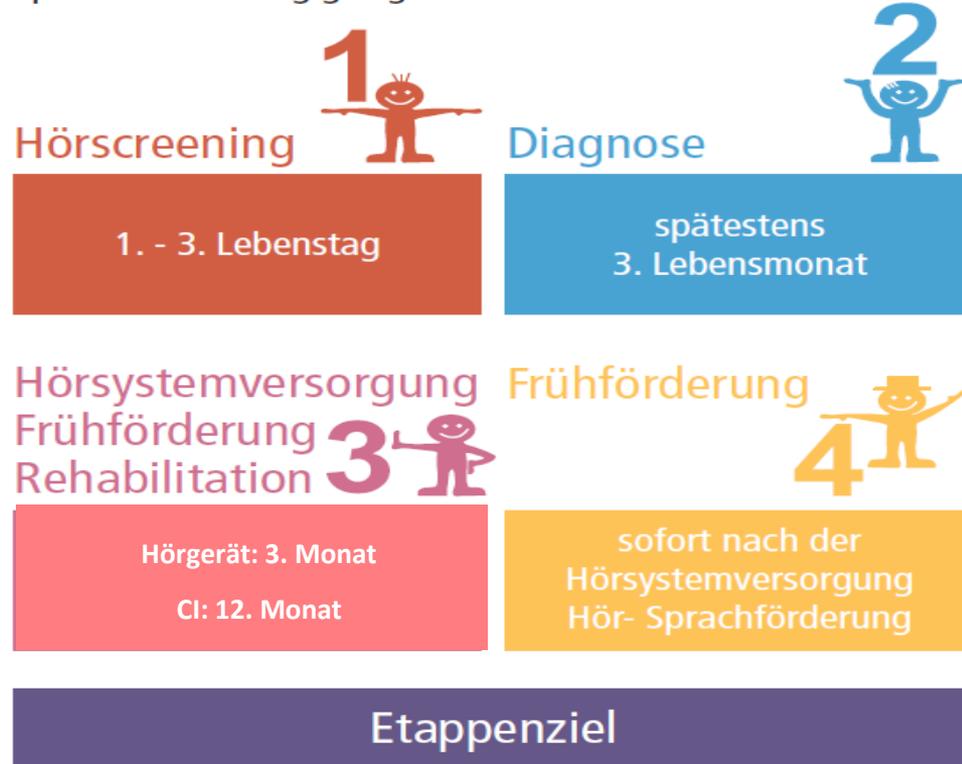
Gruppe 1: CI im Alter von 0-1,9 J

Gruppe 3: CI im Alter von 4-6,9 J

Gruppe 2: CI im Alter von 2-3,9 J

Gruppe 4: Hörgeräteversorgte Kinder

In den ersten 36 Lebensmonaten werden die Grundlagen der Sprachentwicklung gelegt.



Zeitplan

1. Lebenswoche Hörscreening
Nach 2-3 Mo. Hörgeräte Versorgung
Nach 12 Mo. Cochlea-Implantat



Baden-Württemberg
LANDESVERSORGUNGSAMT
IM REHABILITATIONSPRÄSIDIUM STUTTGART

Wegweiser Frühförderung in Baden-Württemberg

Stand Mai 2020

Einrichtungen/Fachinstitutionen:

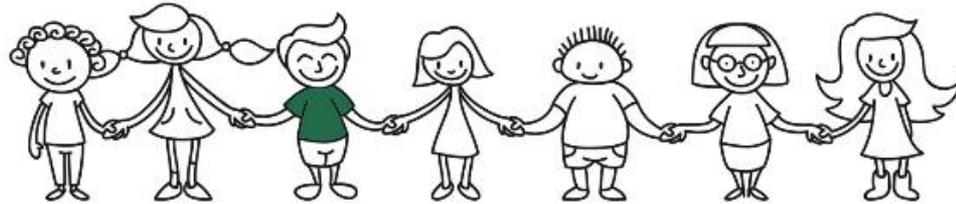
➤ **kreisbezogen:**

- Interdisziplinäre Frühförderstellen (IFF, anerkannt vom Land BW)
- Niedergelassene Kinder- und Jugendärzte/ärztinnen:
Link zur Arztsuche der Kassenärztl. Vereinigung BW je Kreis
- Sonderpädagogische Beratungsstellen (in der Regel bei einem Sonderpädagogischen Bildungs- und Beratungszentrum –SBBZ)
- Sozialämter (Träger der Eingliederungshilfe)

➤ **kreisübergreifend**

- Sozialpädiatrische Zentren (SPZ)
- Kinderkliniken
- Kliniken für Kinder- und Jugendpsychiatrie und -psychotherapie
- Sonderpädagogische Beratungsstellen für Hörgeschädigte, Blinde und Sehbehinderte sowie Sonderpädagogisches Beratungszentrum Neckargemünd

HÖREN VERBINDET!



Neugeborenen-Hörscreening UNHS - Wozu?

- Erfassung eines hörgeschädigten Kindes in den ersten Tagen nach der Geburt und Diagnostik bis 3. Lebensmonat.

Es wird ermöglicht :

- zeitige **Versorgung mit Hörsystemen**
- Beginn der hörgeschädigten-pädagogischen **Frühförderung**, vor dem 6. Lebensmonat
- und damit ein weitgehend normaler **Spracherwerb**





UNIVERSITÄTS
KLINIKUM
HEIDELBERG



Baden-Württemberg



Warum das Ganze? – Therapeutische Optionen und Konsequenzen bei angeborener Schwerhörigkeit (2)

Dr. med. Sara Euteneuer

Sektionsleitung Otologie, Neurootologie und CI

Klinik für Hals,- Nasen und Ohrenheilkunde

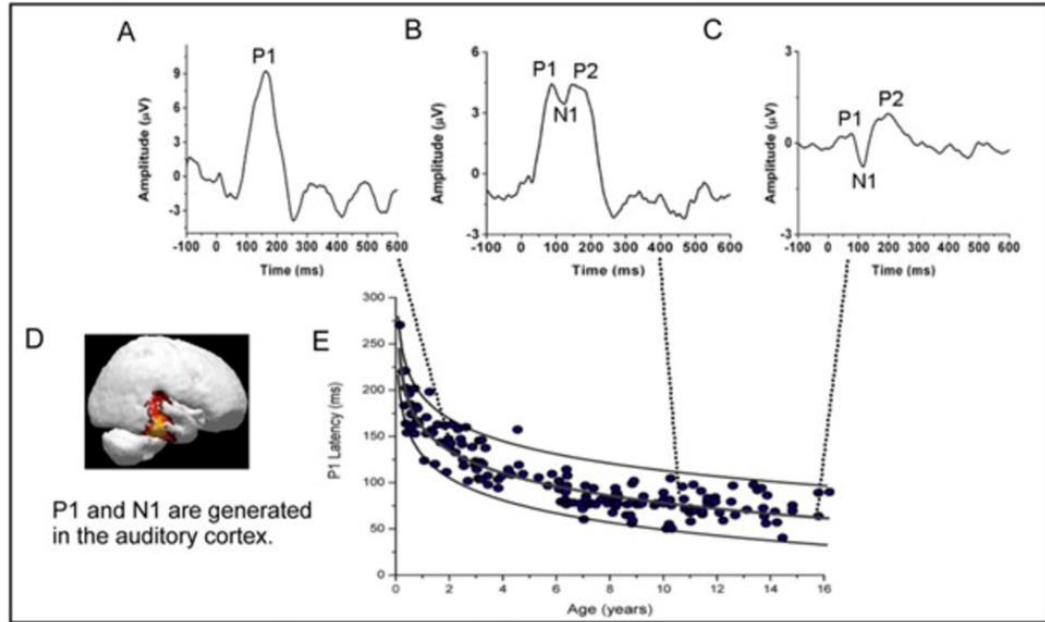
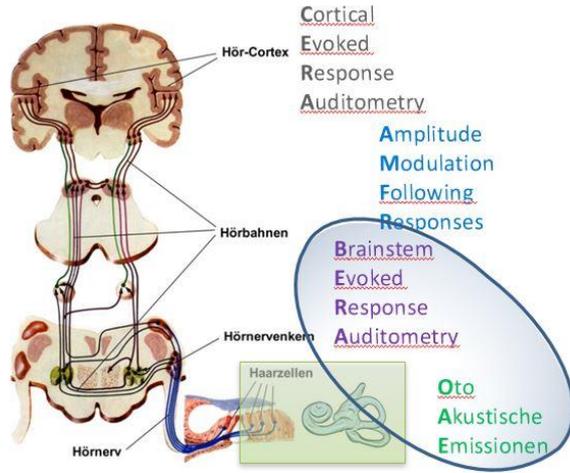
Ärztliche Leiterin Cochleaimplantat Rehabilitationszentrum, CiRZ

Universitätsklinikum Heidelberg



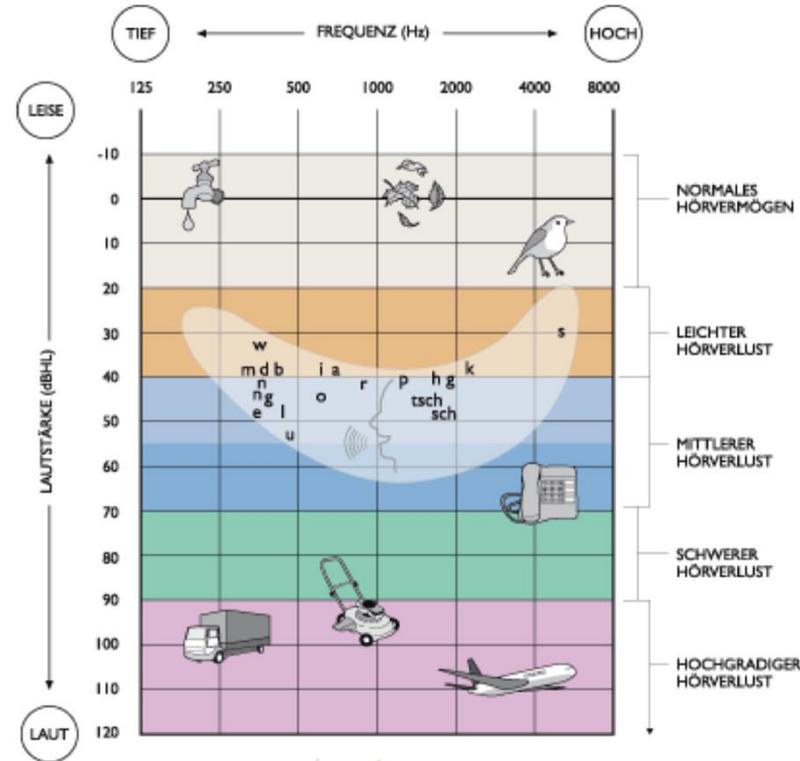
Warum das Ganze? - Hörbahnreifung

1: Development in Normal-Hearing Children

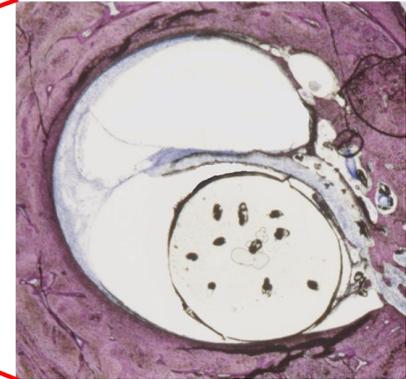
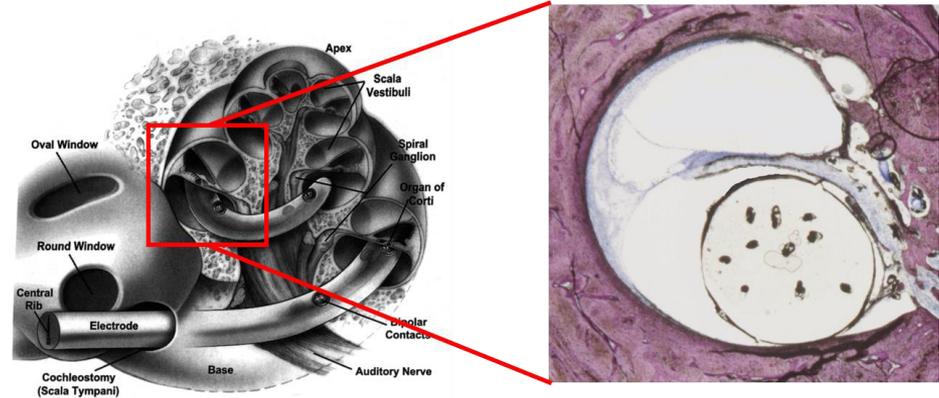


Anu Scharma et al, 2007

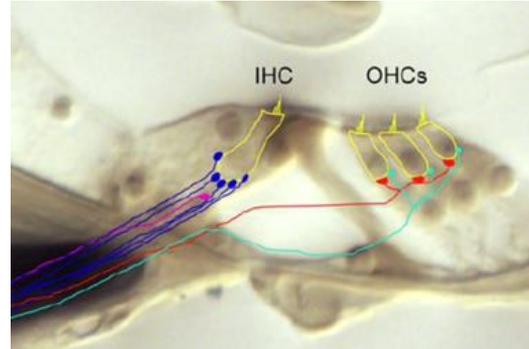
Warum das Ganze? – Hören und Sprachverstehen



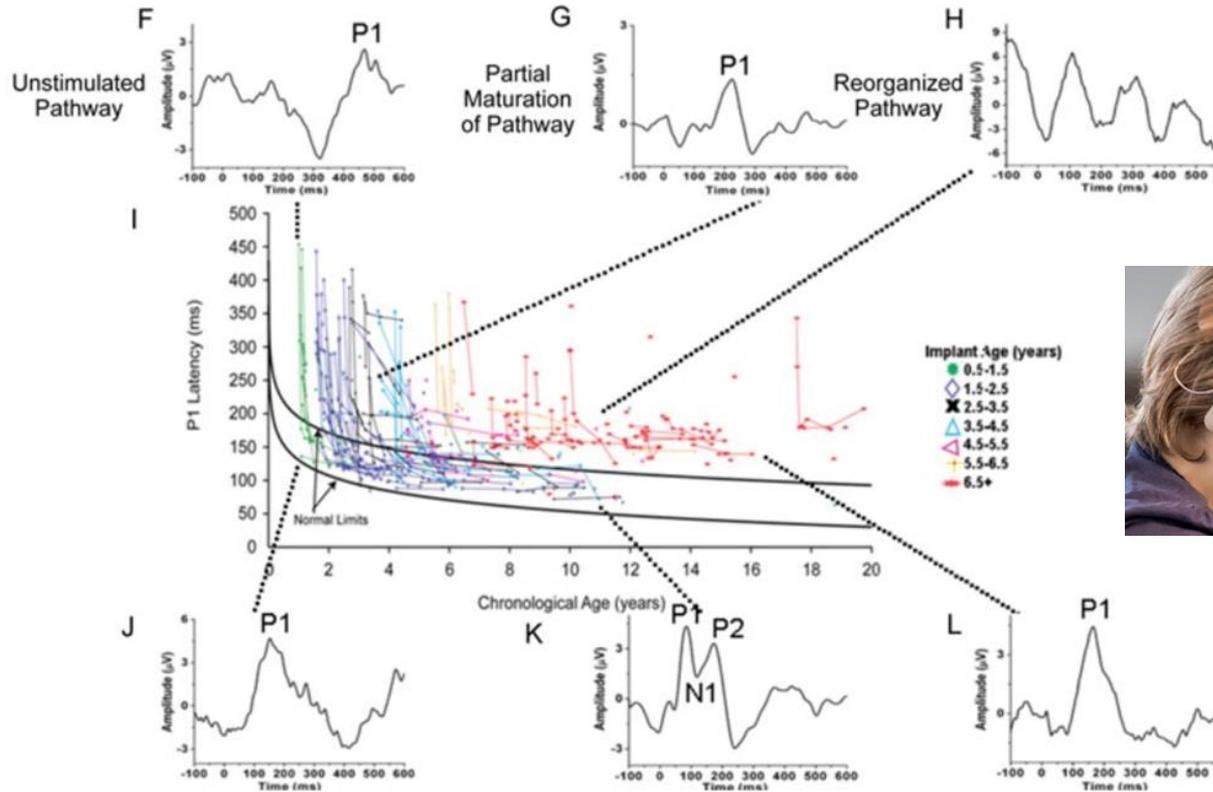
Warum das Ganze? – Cochleaimplantate



Quelle: A. Jappel, Heidelberg und
WD. Baumgartner, Wien



Warum das Ganze? – Hörbahnreifung durch CI



Anu Sharma et al, 2007

Warum das Ganze? – Beispiel (1)

Weiblich, geb. 27/08/2015

ABR, 8 Mo

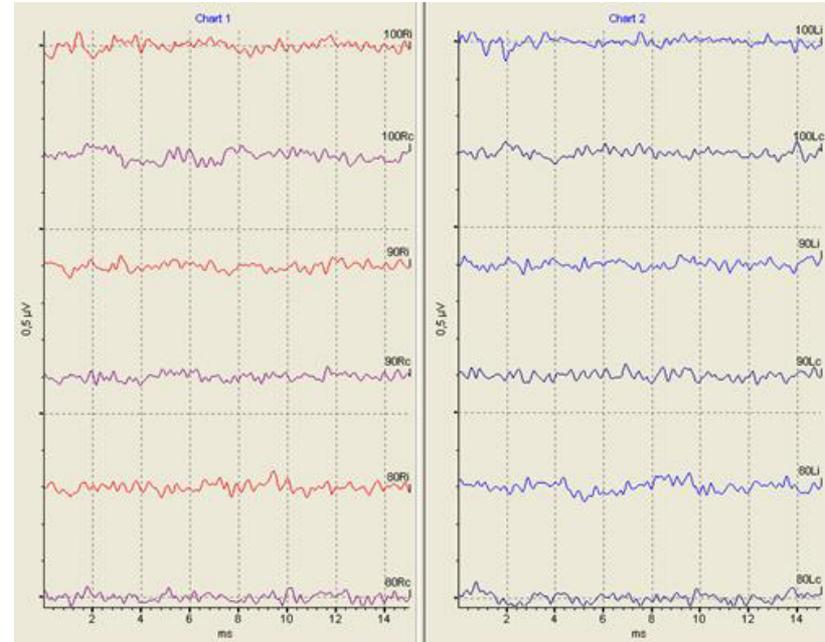
Dokumentation zur Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen (Neugeborenen-Hörscreening)

Durchführung der Untersuchung nach Aufklärung von den Eltern oder Personensorgeberechtigten abgelehnt am:	Unterschrift des Personensorgeberechtigten	Stempel/Unterschrift des Arztes
---	--	---------------------------------

Erstuntersuchung mittels TEOAE oder AABR, in der Regel in den ersten 3 Lebenstagen

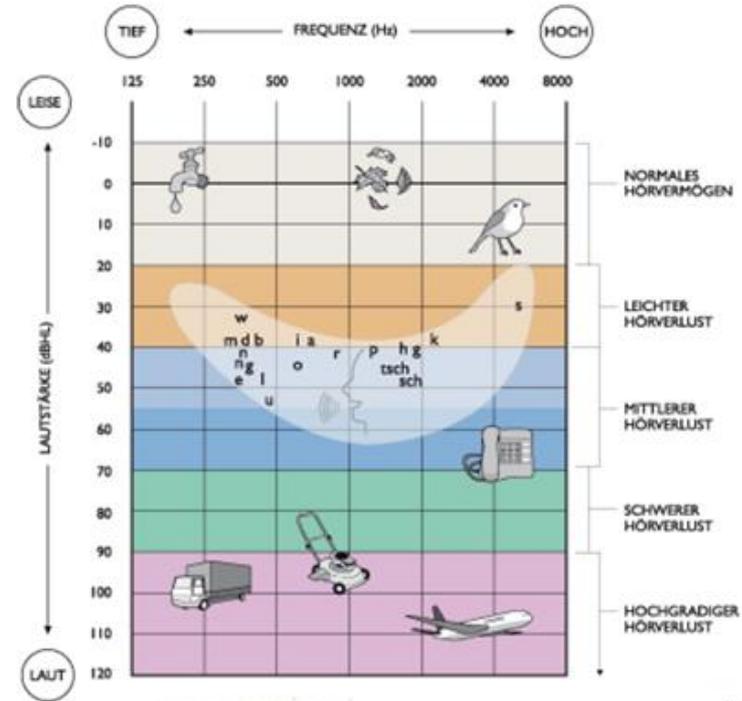
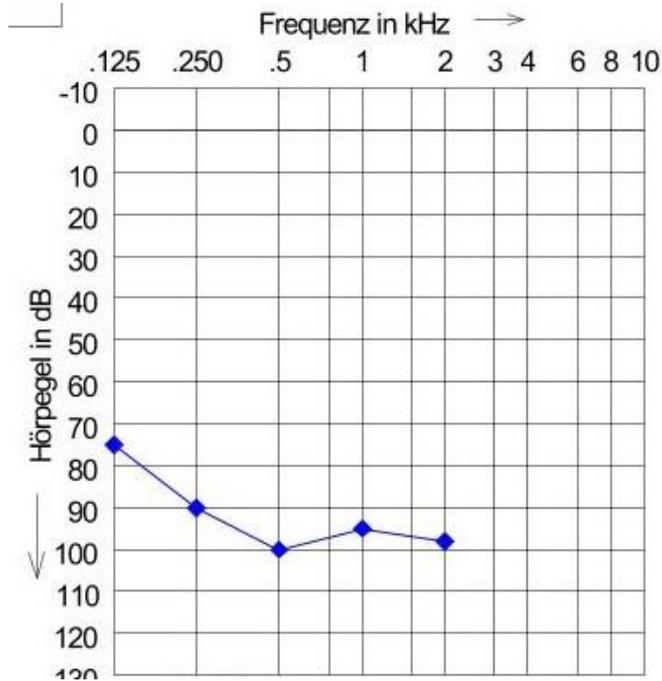
durchgeführt am:	29.08.15	Dr. [redacted]
TEOAE	beidseitig unauffällig <input type="checkbox"/>	auffällig rechts <input checked="" type="checkbox"/> links <input checked="" type="checkbox"/>
AABR	beidseitig unauffällig <input type="checkbox"/>	auffällig rechts <input type="checkbox"/> links <input type="checkbox"/>

Kontroll-AABR bei auffälliger Erstuntersuchung, in der Regel bis U2			
durchgeführt am:	beidseitig unauffällig <input type="checkbox"/>	auffällig rechts <input type="checkbox"/> links <input type="checkbox"/>	Stempel/Unterschrift



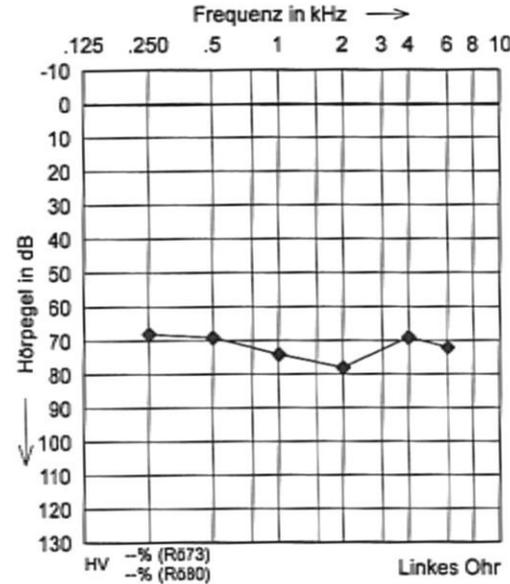
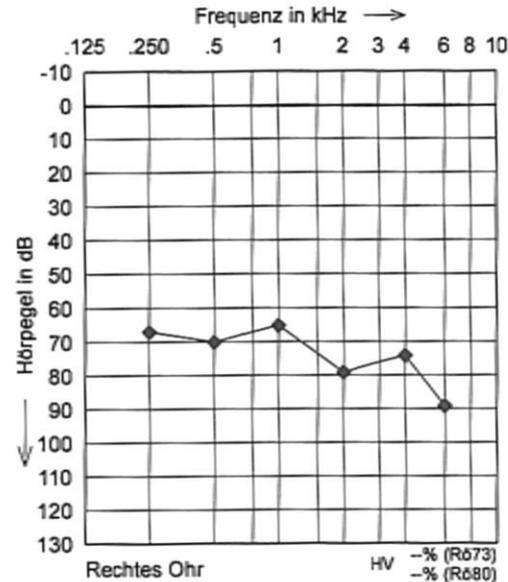
Warum das Ganze? – Beispiel (1)

1J 1 Mo mit HG bds

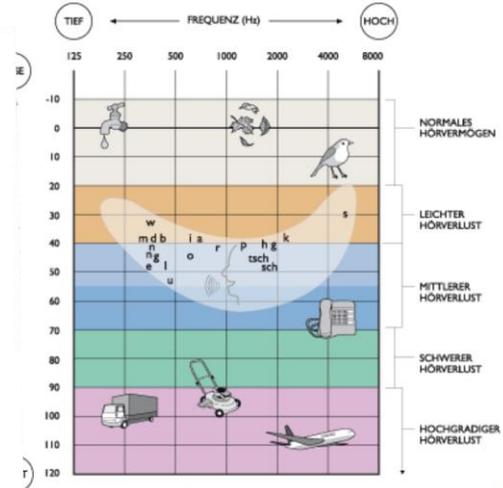


Warum das Ganze? – Beispiel (1)

1J 3Mo, CI bds seit 1 Monat

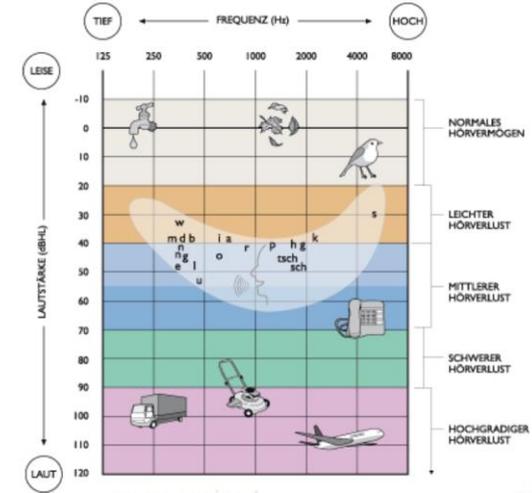
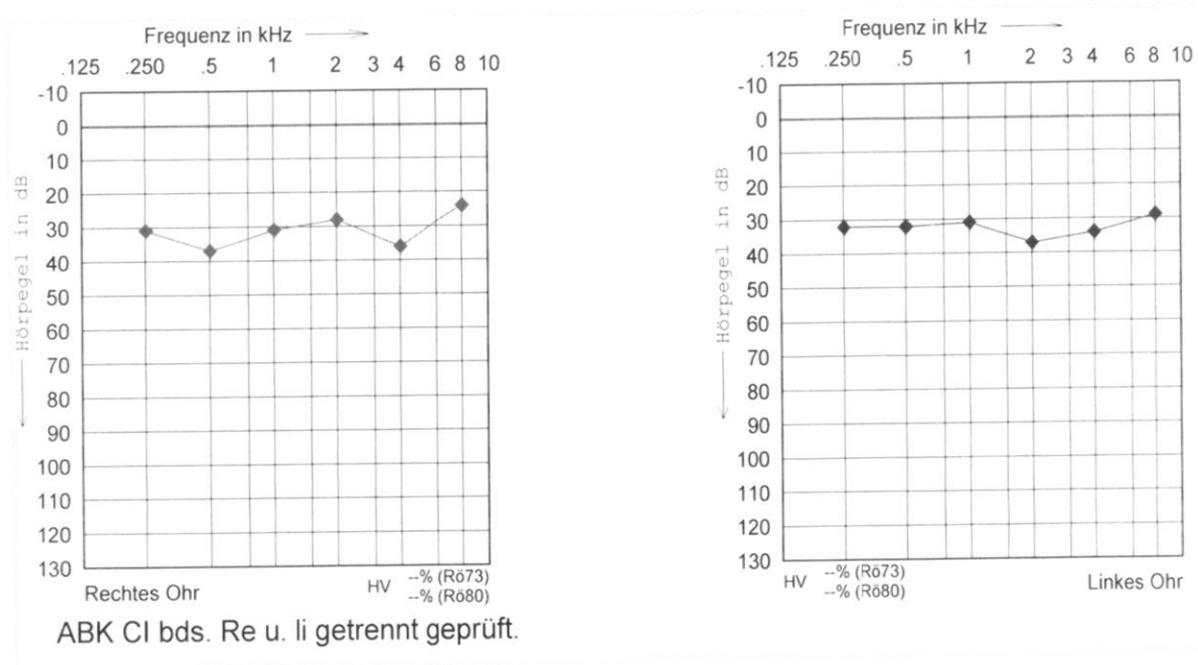


ABK CI re und li getrennt geprüft. Kurze Blickwendungen erkennbar. LAuschen Kinderlieder mit CI bds. 70 dB



Warum das Ganze? – Beispiel (1)

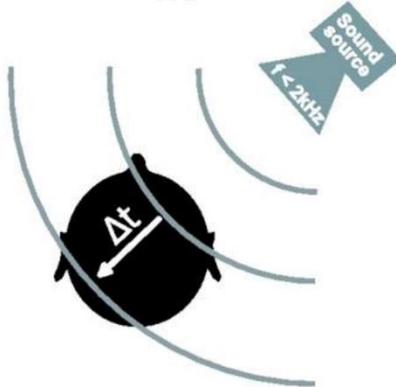
2J, bds implantiert seit 10 Monaten



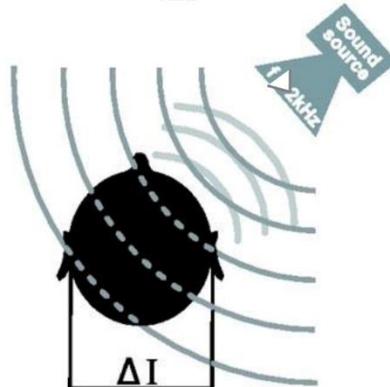
Warum das Ganze?

- > Weil wir 2 hörende Ohren brauchen

B Interaural time difference
ITD



C Interaural level difference
ILD



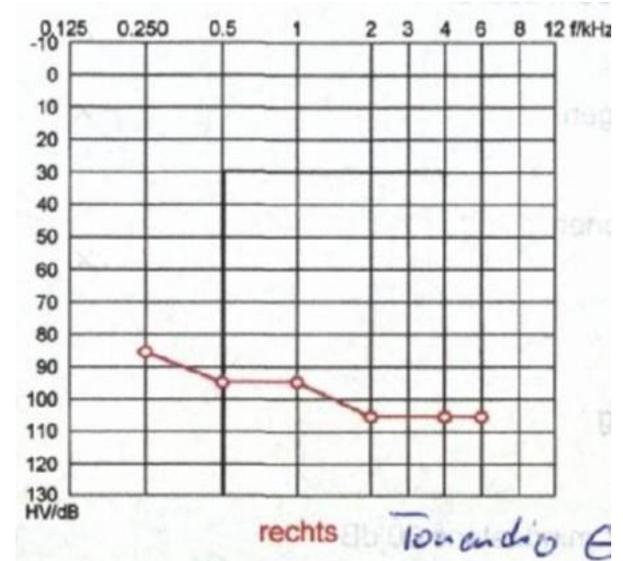
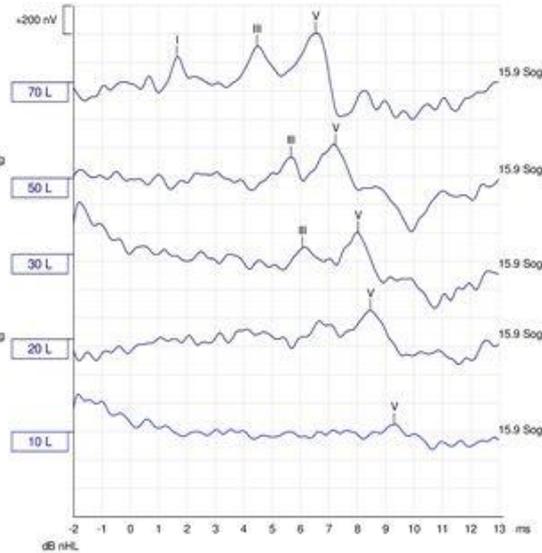
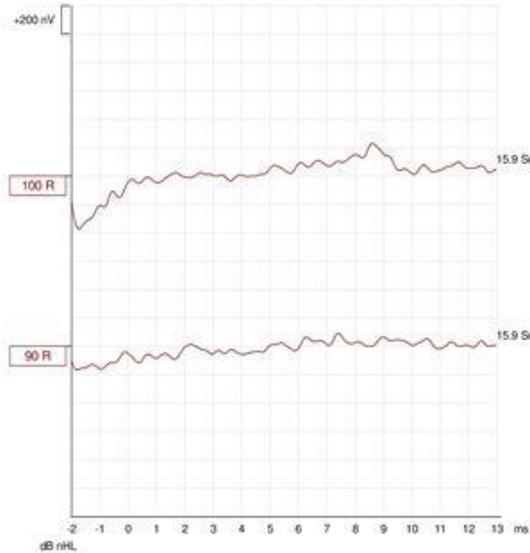
Richtungshören



Störgeräusche

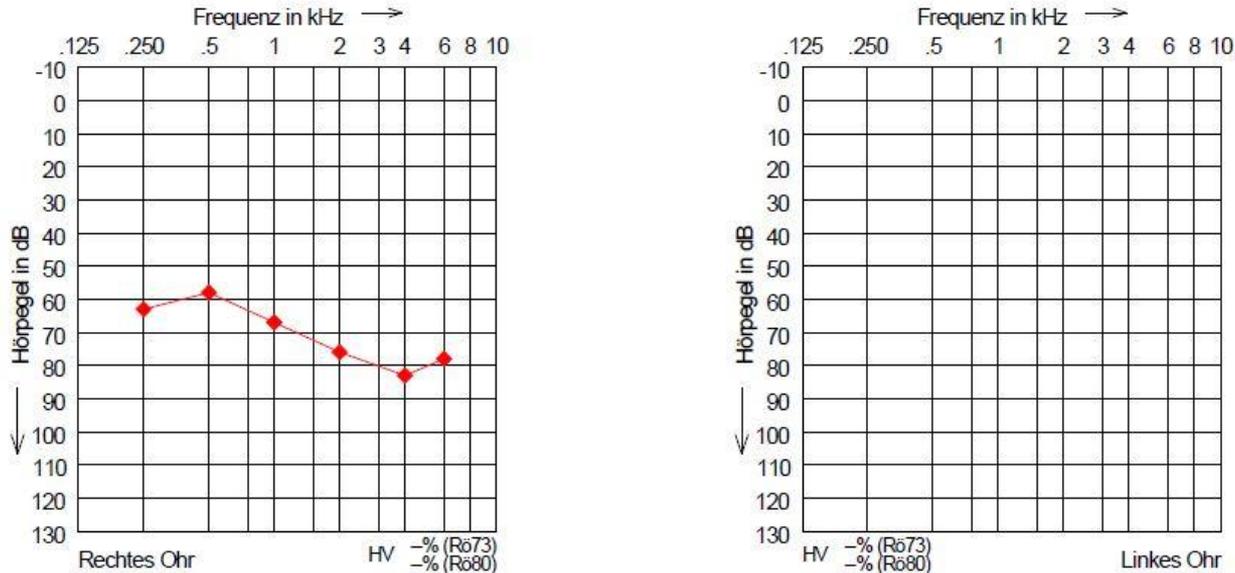
Warum das Ganze? – Beispiel (2)

Junge, Geb 06/2019, 13 Mo



Warum das Ganze? – Beispiel (2)

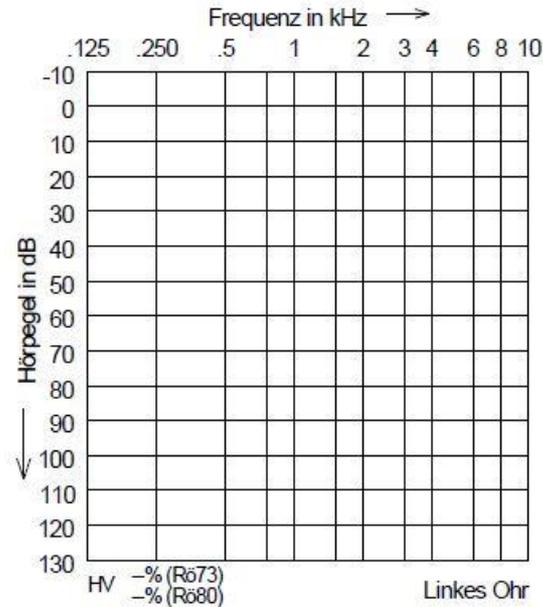
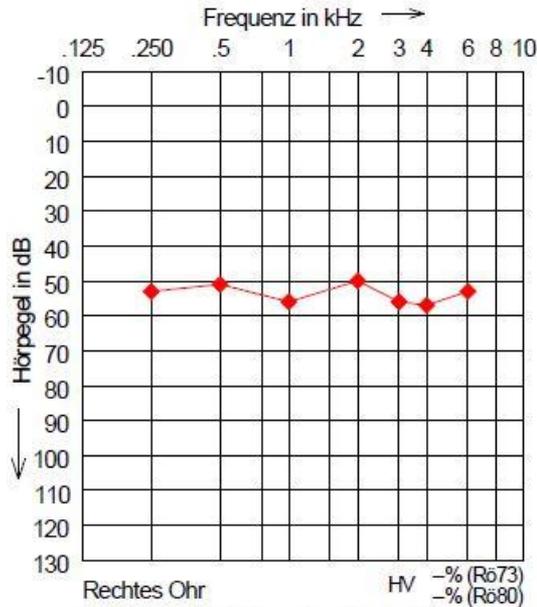
Junge, 1J 6Mo, CI rechts seit 2 Mo



ABK- CI rechts, Kopfhörer zur Vertäubung wird nicht toleriert, linkes Ohr verschlosse mit Ohrstöpsel und Schallschutzkopfhörer.

Warum das Ganze? – Beispiel (2)

Junge, 1J 11 Mo, CI rechts seit 7 Mo



ABK CI rechts, linkes Ohr mit Ohrstöpsel und Kopfhörer verschlossen.

Warum das Ganze?

> Weil Sie den Unterschied machen !

Nur die frühzeitige Versorgung von Hörstörungen ermöglicht die physiologische Ausreifung der Hörbahn, und damit optimales:
Sprachverstehen, Richtungshören,
Hören im Alltag