

Screening
Abklärung
Versorgung von konnatalen Hörstörungen

(SAV-Konzept Österreich)

Richtlinie

der Arbeitsgemeinschaft Audiologie
der Österr. Gesellschaft für HNO-Heilkunde und Kopf-und Hals-Chirurgie

zur Organisation des Neugeborenen-Hörscreenings und der Abklärung und Versorgung konnataler Hörstörungen in Österreich.

Inhalt

Präambel

Teil I: Neugeborenenhörscreening

Teil II: Pädaudiologische Abklärung

Teil III: Pädaudiologische Versorgung

Präambel

Im Jahr 1995 wurde von der Österr. Gesellschaft für Hals-, Nasen-, und Ohrenheilkunde, Kopf- und Gesichtschirurgie das sog. „Millstätter Konzept“ zur Durchführung des Universellen Neugeborenenhörscreenings (UNHS) in Österreich beschlossen.

In der Folge wurde Österreich zu einem der ersten Länder Europas mit flächendeckendem Hörscreening, wodurch das Diagnosealter bei frühkindlichen Hörstörungen signifikant gesenkt werden konnte.¹

Heute, mehr als 20 Jahre später, ist die Durchführung des UNHS, einschl. der Abklärung und Versorgung der konnatalen Hörstörungen, infolge veränderter Gegebenheiten neu zu regeln. Diese neue Richtlinie ersetzt das Millstätter Konzept, indem sie Bestimmungen, die sich bewährt haben, übernimmt, zugleich aber Änderungen und Erweiterungen der bisherigen Durchführungsbestimmungen vornimmt.

Die vorliegende Richtlinie bezweckt die Einführung eines österreichweit einheitlichen Standards der Früherkennung und Frühversorgung von Kindern mit konnatalen Hörstörungen, um im Einklang mit internationalen Empfehlungen² folgende Ziele zu erreichen:

- S:** dass alle Neugeborenen **innerhalb des 1. Lebensmonats** auf eine Hörstörung **gescreent** werden,
- A:** dass alle im Screening auffälligen Kinder **bis zum 3. Lebensmonat** audiologisch **abgeklärt** werden,
- V:** dass alle Kinder mit bestätigter Hörstörung **spätestens bis zum 6. Lebensmonat** lege artis **versorgt** werden.

Können diese Zeitlimits wegen besonderer Umstände nicht eingehalten werden, sind die drei Schritte S, A und V **zum frühestmöglichen Zeitpunkt** nachzuholen.

¹ Weichbold V, Nekahm-Heis D, Welzl-Müller K (2005) Zehn Jahre Neugeborenen-Hörscreening in Österreich. Eine Evaluierung. Wien Klin Wochenschr 117(18): 641-646 / Weichbold V, Nekahm-Heis D, Welzl-Müller K (2006) Ten-year outcome of newborn hearing screening in Austria. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 70: 235-240.

² Joint Committee on Infant Hearing (2007) Year 2007 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. Pediatrics 120(4):898-921.

TEIL 1: Neugeborenen-Hörscreening (NHS)

1.1. Methode

Wahlweise OAE oder AABR.

AABR-Messungen mit Pegeln ≤ 35 dB nHL sind bei Kindern auf neonatologischen Intensivstationen durchzuführen.

1.2. Testseite

Es sind beide Ohren zu testen.

1.3. Screening-Stufen

Das NHS erfolgt zweistufig, optional dreistufig:

1. Stufe: 1. Test
2. Stufe: sofern 1. Test nicht bestanden: 2. Test
3. Stufe (optional, sofern 2. Test nicht bestanden): Nachkontrolle.

Nachkontrolle: hat ein Kind den 2. Test nicht bestanden, können optional bis zu 2 Tests zusätzlich durchgeführt werden. Die Tests erfolgen idealerweise 2 bis 4 Wochen nach Geburt, jedenfalls innerhalb des 1. Lebensmonats.

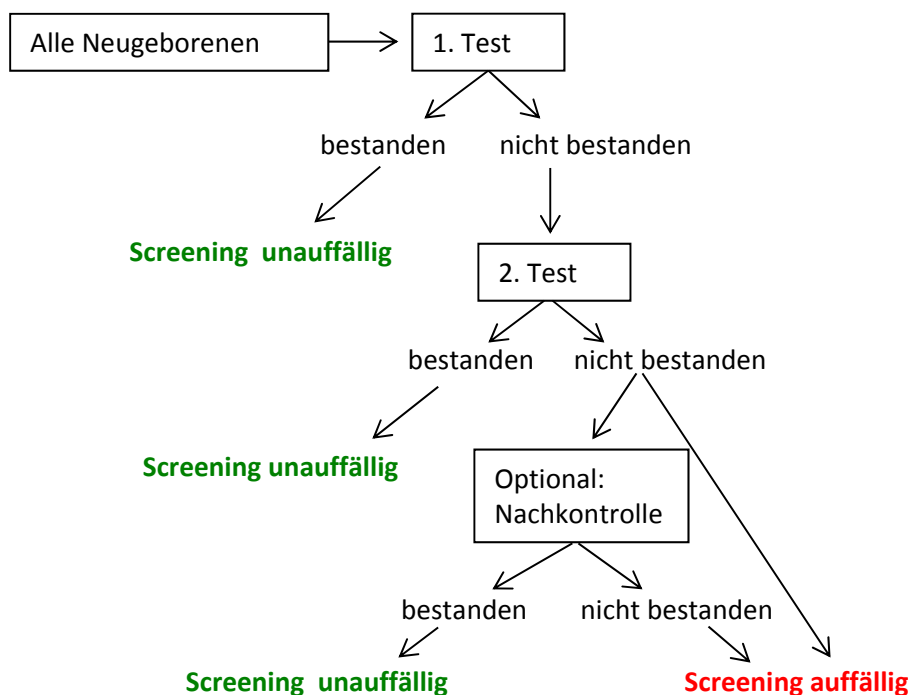
1.4. Empfohlene zeitliche Abfolge

- 1. Test: 2. bis 4. Tag nach Geburt
- 2. Test: 3. bis 7. Tag nach Geburt
- Nachkontrolle: 2. bis 4. Lebenswoche.

1.5. Ergebnis des Screenings

Das Screening ist auffällig, wenn an mindestens einem Ohr der 2. Test (und ggf. die Nachkontrolle) *nicht bestanden* wird; sonst unauffällig.

1.6. Testablauf



1.7. Lokation des NHS

Das NHS soll an allen öffentlichen Geburtsstationen und Neugeborenen-Nachsorgestationen (Neonatologischen Abteilungen) durchgeführt werden. Zusätzlich soll das NHS an allen HNO-Abteilungen und bei niedergelassenen HNO-Ärzten, die über die Voraussetzungen für die Durchführung des NHS verfügen, angeboten werden (Möglichkeit zum ambulanten NHS).

1.8. Screeningpersonal

Das NHS kann von klinischem Fachpersonal unterschiedlicher Profession ausgeführt werden. Voraussetzungen sind:

- Basiswissen über Notwendigkeit des Screenings und über die Screeningmethode.
- Einschulung zur praktischen Durchführung des Screeningtests.

1.9. Aufgaben im Rahmen des NHS

Mit der Durchführung des NHS an einer Station/Einrichtung sind folgende Aufgaben verbunden:

1. Erfassung aller Neugeborenen für das NHS;
2. Durchführung der Hörtests;
3. Ggf. Terminvereinbarung mit Eltern für 2. Test oder Nachkontrolle;
4. Eintrag in den MUKI-PASS;
5. Interne Dokumentation der Ergebnisse;

sowie bei auffälligem Screeningergebnis:

1. Information der Eltern über Ergebnis und über Notwendigkeit der Abklärung;
2. Einholung ihrer schriftlichen Zustimmung zur Abklärung des Kindes und zur Weitergabe ihrer Kontaktdaten an die abklärende Einrichtung (Pädaudiologie/HNO-Klinik);
3. Terminvereinbarung für die Abklärung an einer pädaudiologischen Einrichtung/HNO-Klinik.

Diese Aufgaben können – müssen aber nicht – auf mehrere Personen verteilt sein.

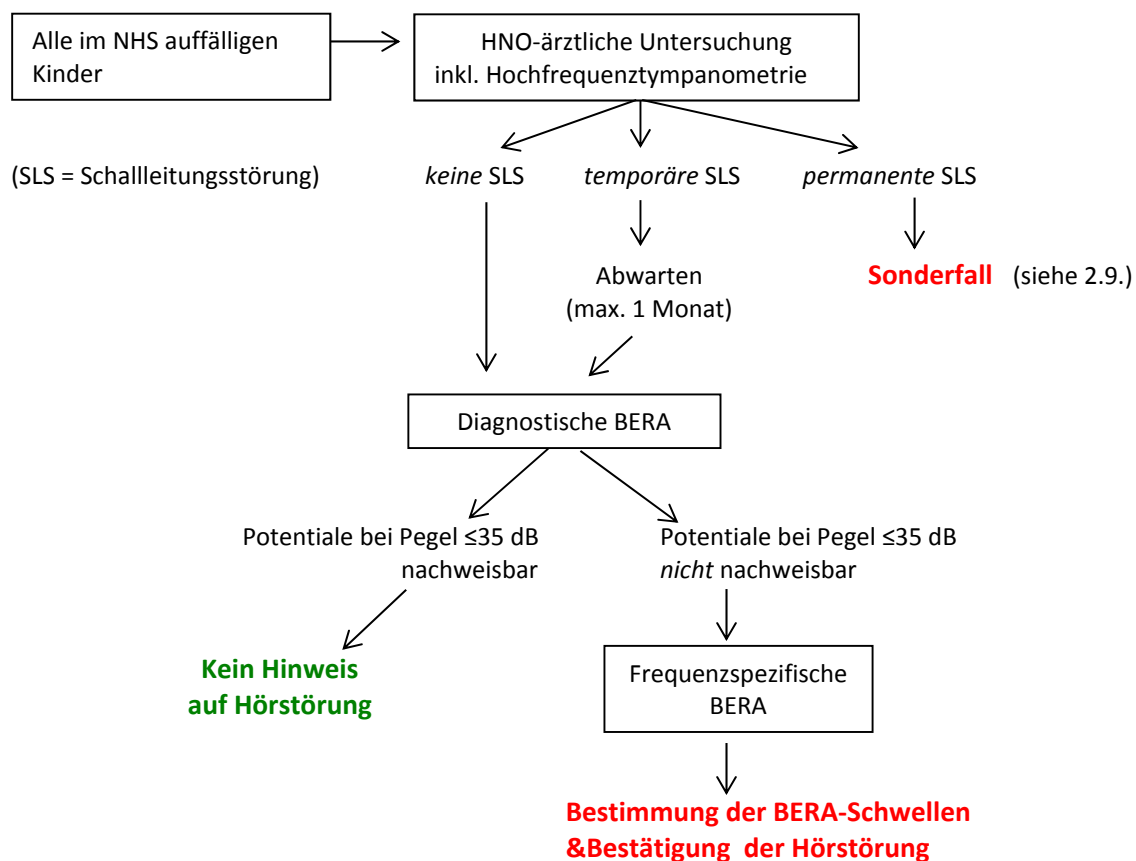
TEIL 2: Pädaudiologische Abklärung

2.1. Lokation der pädaudiologischen Abklärung

Die Abklärung einer kindlichen Hörstörung erfordert eine spezielle audiometrische Ausstattung sowie fachliche Qualifikation des Personals. Sie soll daher nur an Einrichtungen erfolgen, die über die erforderliche Infrastruktur (Geräte, Räume, qualifiziertes Personal) verfügen, um mindestens folgende Untersuchungen gemäß geltenden Standards durchführen zu können:

- Ohrmikroskopie
- Hochfrequenztympometrie,
- Messung otoakustischer Emissionen (OAE),
- Hirnstammaudiometrie (BERA; auch frequenzspezifisch, z.B. ASSR),
- Stapediusreflexmessung,
- Verhaltensaudiometrie (VRA).

2.2. Ablauf der pädaudiologischen Abklärung: Übersicht



2.3. Stufen der pädaudiologischen Abklärung

Die pädaudiologische Abklärung verläuft über drei Stufen:

- Stufe 1: Abklärung einer Schallleitungsproblematik.
- Stufe 2: Abklärung einer cochleären oder retrocochleären Hörstörung.
- Stufe 3: Bestimmung der frequenzspezifischen BERA-Schwellen.

2.4. Stufe 1 der Abklärung

Die Stufe 1 besteht aus der HNO-ärztlichen Untersuchung des Kindes (inkl. Anamneseerhebung der Risikofaktoren einer Hörstörung) sowie eine ergänzenden Hochfrequenztympanometrie.

Ergibt die Untersuchung, dass keine Schalleitungsstörung vorliegt, wird die Abklärung unmittelbar mit Stufe 2 fortgesetzt (siehe Pkt. 2.5.).

Ergibt die Untersuchung, dass eine temporäre Schalleitungsstörung vorliegt, so ist vorerst abzuwarten, ob sie – ggf. unter geeigneter Behandlung – wieder abklingt. Nach dem Abklingen bzw. nach *max. 1 Monat* des Abwartens ist die Abklärung mit Stufe 2 fortzusetzen (siehe Pkt. 2.5.).

Ergibt die Untersuchung, dass eine permanente Schalleitungsstörung (z.B. bei Gehörgangsatresie) vorliegt, so ist eine gesonderte weitere Abklärung vorzunehmen (siehe Pkt. 2.9.)

2.5. Stufe 2 der Abklärung

Die Stufe 2 besteht aus einer diagnostischen BERA. Sind bei Beschallungspegeln ≤ 35 dB nHL beidseitig Potenziale nachweisbar, so besteht kein Hinweis auf das Vorliegen einer versorgungspflichtigen Hörstörung. **Die Abklärung ist damit abgeschlossen.**

Sind bei Beschallung mit Pegeln ≤ 35 dB nHL an mindestens einem Ohr Potenziale nicht nachweisbar (oder nicht sicher nachweisbar), so ist die Stufe 3 der Abklärung unmittelbar anzuschließen.

2.6. Stufe 3 der Abklärung

Die Stufe 3 besteht aus einer frequenzspezifischen BERA (z.B. ASSR). Dabei sind für jeden Frequenzbereich bei beiden Ohren die BERA-Schwellen zu ermitteln und es ist jeweils der frequenzspezifische Grad der Hörstörung zu bestimmen. Findet sich bei zumindest einer Frequenz ein Schwellenwert >35 dB nHL, so ist die **Diagnose der Hörstörung** zu stellen.

Ist das Ergebnis der BERA oder frequenzspezifischen BERA nicht eindeutig interpretierbar, so ist die Messung zeitnah zu wiederholen.

2.7. Ergebnisse und Konsequenzen der pädaudiologischen Abklärung

Die pädaudiologische Abklärung kann drei unterschiedliche Ergebnisse mit unterschiedlichen Konsequenzen erbringen:

- 1) Ausschluss einer relevanten Hörstörung. Sind alle Ergebnisse unauffällig, kann das Vorliegen einer versorgungspflichtigen Hörstörung zum derzeitigen Zeitpunkt ausgeschlossen werden.

Praktische Konsequenz: Die weiteren Untersuchungen des Gehörs sind im Rahmen des MUKI-Passes durchzuführen. – Ausnahme: bei Vorliegen von Risikofaktoren einer late-onset-Hörstörung (z.B. pos. Familienanamnese, CMV) hat die abklärende Einrichtung das Kind in gebotenen Zeitabständen zur Kontrolle einzuberufen.

- 2) Diagnose einer Hörstörung. Ergibt die (frequenzspezifische) BERA Schwellen >35 dB nHL, so ist das Vorliegen einer Hörstörung mit hinreichender Wahrscheinlichkeit anzunehmen.

Praktische Konsequenz: Der Versorgungsprozess ist einzuleiten (vgl. Teil 3).

- 3) Sind die Ergebnisse der BERA unsicher, besteht weiterhin der Verdacht auf eine Hörstörung.

Praktische Konsequenz: Mit den Eltern ist ein Termin für eine zeitnahe zweite Abklärung zu vereinbaren.

2.8. Prozedere zur Diagnose einseitiger Hörstörungen

Ergibt die BERA, dass an einem Ohr kein Hinweis auf eine Hörstörung vorliegt, am anderen Ohr jedoch erst Potentiale bei einem Pegel >35 dB nHL nachweisbar sind, so besteht der Verdacht auf eine einseitige Hörstörung. In diesem Fall ist die weitere Abklärung gemäß dem obigen Schema (2.5. bis 2.6.) durchzuführen, jedoch ist eine ausreichende Vertäubung des besseren Ohres vorzunehmen.

2.9. Prozedere zur Diagnose von permanenten Schallleitungshörstörungen

Bei Kindern mit permanenter Schallleitungshörstörung (Gehörgangsatresie) wird empfohlen, eine Luftleitungs-BERA und zusätzlich eine Knochenleitungs-BERA mit entsprechender Vertäubung der Gegenseite durchzuführen.

2.10. Aufgaben im Rahmen der pädaudiologischen Abklärung

Mit der Durchführung der pädaudiologischen Abklärung sind folgende Aufgaben verbunden:

1. Durchführung der Untersuchungen und Befundung der Ergebnisse;
2. Mitteilung und Interpretation der Ergebnisse an die Eltern;
3. Dokumentation der Ergebnisse;
4. Ggf. Terminvereinbarung mit Eltern für Folgetermin oder für Kontrolle bei Kindern mit Risikofaktoren einer late-onset-Hörstörung;

sowie bei bestätigter Hörstörung:

1. Diagnosevermittlung an die Eltern;
2. Einleitung der Versorgung.

Diese Aufgaben können auf verschiedene Personen verteilt sein oder durch dieselbe Person wahrgenommen werden.

Teil 3. Pädaudiologische Versorgung

3.1. Definition: Pädaudiologische Versorgung

Die pädaudiologische Versorgung einer kindlichen Hörstörung umfasst folgende Komponenten:

- Information und Beratung der Eltern über erforderliche Interventionen und Maßnahmen.
- Kontaktvermittlung zur Einrichtung, die die apparative Versorgung bereitstellt (Pädakustiker, CI-Klinik, etc.).
- Kontaktvermittlung zu Einrichtungen für allf. benötigte Rehabilitation (Hörfrühförderung, Frühintervention) und Nachbetreuung.
- Regelmäßige pädaudiologische Kontrollen (HNO-ärztlich, pädaudiometrisch) bis zum Eintritt ins Erwachsenenalter.
- Organisation allf. weiterer diagnostischer Abklärungen (EKG, Augen, Stoffwechsel, ev. Genetik).

3.2. Lokation der Versorgung

Die lege-artis Versorgung kindlicher Hörstörung erfordert Fachwissen, Erfahrung, Beherrschung spezieller audiometrischer Methoden sowie intra- und extramurale Vernetzung, wie sie nur durch Spezialisten gewährleistet werden kann. Daher wird empfohlen, die Versorgung kindlicher Hörstörungen nur an spezialisierten Einrichtungen wie pädaudiologischen Abteilungen von HNO-Kliniken durchzuführen, zumindest bis zum Schuleintrittsalter des Kindes.

Ab dem Schulalter des Kindes kann die Versorgung auch bei niedergelassenen HNO-Ärzten, in Verbindung mit Pädakustikern, erfolgen.

3.3. Zeitpunkt des Beginns der Versorgung

Die pädaudiologische Versorgung beginnt, sobald die Diagnose feststeht. Dies gilt auch für die apparative Versorgung, sofern hier nicht besondere Gründe für ein Abwarten sprechen. Ab einem beidseitigen permanenten Hörverlust >35 dB wird empfohlen, mit der apparativen Versorgung möglichst zeitnah zu beginnen.

3.4. Versorgung von einseitigen Hörstörungen

Bei einseitiger Hörstörung des Kindes sind die Eltern über die besondere Situation zu informieren und für Auffälligkeiten hinsichtlich der Hör- oder Sprachentwicklung des Kindes zu sensibilisieren. Prinzipiell wird eine Versorgung von einseitigen Hörstörungen angestrebt, um Nachteile bei der Entwicklung des Kindes vorzubeugen. Nach Diagnose der einseitigen Hörstörung wird daher bis spätestens zum 6. Lebensmonat eine Versorgung mit Hörgerät empfohlen, falls die Hörstörung 70 dB nicht übersteigt. Bei hochgradiger Hörstörung, einer Resthörigkeit oder Gehörlosigkeit ist ggf. eine zeitgerechte Versorgung mit Cochlea Implantat in Betracht zu ziehen.

Unabhängig von der apparativen Versorgung sollte jedenfalls im 25. LM eine Hör- und Sprachabklärung an einer pädaudiologischen Einrichtung durchgeführt werden. Sollten dabei Auffälligkeiten (Defizite) im Sinne eines ‚Late-talker-Profiles‘ zutage treten, soll u.a. die apparative Versorgung nochmals evaluiert bzw. angesprochen werden.