



## **Neugeborenen-Hörscreening**

Vierter Zwischenbericht zum Modellprojekt  
in der Oberpfalz und in Oberfranken

**Herausgeber:** Bayerisches Landesamt für  
Gesundheit und Lebensmittelsicherheit  
Eggenreuther Weg 43, 91058 Erlangen

**Telefon:** 09131 764-0  
**Telefax:** 09131 764-102  
**Internet:** www.lgl.bayern.de  
**E-Mail:** poststelle@lgl.bayern.de  
**Fotos:** Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit  
**Komplettherstellung:** Kaiser Medien GmbH, Nürnberg  
**Stand:** August 2008

© Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit, alle Rechte vorbehalten

Gedruckt auf Papier aus 100 % Altpapier

**Autorinnen und Autoren des Berichts:**

Dr. med Uta Nennstiel-Ratzel MPH <sup>1</sup>, Dr. med Inken Brockow MPH <sup>1</sup>,  
PD Dr. med. Manfred Wildner MPH <sup>1</sup>, Esther Koch-Dlouhy <sup>1</sup>, Veronika Gantner <sup>1</sup>,  
Inge Schneider <sup>1</sup>,

Univ. Prof. Dr. med. Jürgen Strutz <sup>2</sup>, Elke Richter <sup>2</sup>,

Univ. Prof. Dr. med. Rüdiger von Kries MSc <sup>3</sup>,

<sup>1</sup> Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit, Hörscreeningzentrum

<sup>2</sup> Hals-Nasen-Ohren-Klinik der Universität Regensburg

<sup>3</sup> Abteilung für Epidemiologie im Kindes- und Jugendalter,

Schwerpunkt Gesundheitsforschung, Institut für Soziale Pädiatrie und Jugendmedizin  
der Ludwig-Maximilians-Universität München

**Bei fachlichen Fragen wenden Sie sich bitte an:**

Sachgebiet: GE4 (Hörscreeningzentrum), Dr. med Uta Nennstiel-Ratzel MPH <sup>1</sup>

Telefon: 089 31560-257

E-Mail: uta.nennstiel-ratzel@lgl.bayern.de

E-Mail: hoerscreening@lgl.bayern.de

ISBN 978-3-939652-66-3 Druck (Ausgabe) ISBN 978-3-939652-67-0 Internet (Ausgabe)

Diese Druckschrift wird kostenlos im Rahmen der Öffentlichkeitsarbeit der Bayerischen Staatsregierung herausgegeben. Sie darf weder von den Parteien noch von Wahlwerbern oder Wahlhelfern im Zeitraum von fünf Monaten vor einer Wahl zum Zweck der Wahlwerbung verwendet werden. Dies gilt für Landtags-, Bundestags-, Kommunal- und Europawahlen. Missbräuchlich ist während dieser Zeit insbesondere die Verteilung auf Wahlveranstaltungen, an Informationsständen der Parteien sowie das Einlegen, Aufdrucken und Aufkleben parteipolitischer Informationen oder Werbemittel. Untersagt ist gleichfalls die Weitergabe an Dritte zum Zweck der Wahlwerbung. Auch ohne zeitlichen Bezug zu einer bevorstehenden Wahl darf die Druckschrift nicht in einer Weise verwendet werden, die als Parteinahme der Staatsregierung zugunsten einzelner politischer Gruppen verstanden werden könnte. Den Parteien ist es gestattet, die Druckschrift zur Unterrichtung ihrer eigenen Mitglieder zu verwenden.

Bei publizistischer Verwertung – auch von Teilen – wird um Angabe der Quelle und Übersendung eines Belegexemplars erbeten.

Das Werk ist urheberrechtlich geschützt. Alle Rechte sind vorbehalten. Die Broschüre wird kostenlos abgegeben, jede entgeltliche Weitergabe ist untersagt.

Diese Broschüre wurde mit großer Sorgfalt zusammengestellt.

Eine Gewähr für die Richtigkeit und Vollständigkeit kann dennoch nicht übernommen werden.

Für die Inhalte fremder Internetangebote sind wir nicht verantwortlich.



BAYERN | DIREKT ist Ihr direkter Draht zur Bayerischen Staatsregierung.

Unter Tel. 0180 1 201010 (3,9 Cent pro Minute aus dem deutschen Festnetz; abweichende Preise aus Mobilfunknetzen) oder per E-Mail unter direkt@bayern.de erhalten Sie Informationsmaterial und Broschüren, Auskunft zu aktuellen Themen und Internetquellen sowie Hinweise zu Behörden, zuständigen Stellen und Ansprechpartnern bei der Bayerischen Staatsregierung.

## Inhaltsverzeichnis

1	Einleitung .....	4
2	Methoden .....	5
3	Ergebnisse .....	8
3.1	Vollständigkeit .....	8
3.2	Screening und kontrollbedürftige Befunde .....	9
3.3	Tracking auffälliger Befunde .....	10
3.4	Zeitdauer bis zu Diagnosestellung und Therapiebeginn .....	11
3.5	Langzeitstudie .....	12
4	Diskussion und Zwischenbilanz .....	14
5	Fazit .....	16

## Einleitung

Von einer angeborenen, beidseitigen, therapiebedürftigen Hörstörung ist ca. 1 von 1000 Neugeborenen betroffen, mit der Folge von Schwierigkeiten in der sprachlichen, psychosozialen und intellektuellen Entwicklung insbesondere bei verzögerter Diagnosestellung und verzögertem Therapiebeginn. Vor Beginn des Modellprojektes lag der Zeitpunkt der Diagnosestellung bei einer Gehörlosigkeit im Mittel bei 1,9-2,5 Jahren, bei einer beidseitigen leichtgradigen Schwerhörigkeit erst bei 6,2 Jahren [1]. Die Therapie (z.B. Versorgung mit einem Hörgerät) sollte bis zum 6. Lebensmonat begonnen werden, um eine regelrechte Sprachentwicklung zu ermöglichen [2]. Derzeit erfolgt jedoch eine Therapie außerhalb von Modellprojekten immer noch erst im durchschnittlichen Alter von 3-5 Jahren [3].

In vielen Geburtskliniken in Deutschland wird schon seit längerer Zeit ein Neugeborenenhörscreening durchgeführt. Zwei internationale Studien berichten von einer tendenziell besseren sprachlichen Entwicklung bei Kindern, die ein Neugeborenenhörscreening hatten im Vergleich zu Kindern ohne Screening [4,5]. Der Zeitpunkt der Diagnosestellung konnte nach einer bundesdeutschen Erhebung durch diese apparative Ausstattung alleine jedoch nicht gesenkt werden und liegt derzeit zwischen 21-47 Monaten [3,6]. Der wesentliche Grund sind fehlende logistische Strukturen zur Sicherstellung der Vollständigkeit und der Kontrolle auffälliger Screeningbefunde (Tracking). Auch in Bayern sind laut einer Befragung des Screeningzentrums am Bayerischen Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit (LGL) im März 2007 96% der Geburtskliniken durch Spenden des Lions Club und einiger Sparkassen mit Geräten zur Ableitung otoakustischer Emissionen (OAE) ausgestattet. In einer Bayern weiten Befragung von Eltern gaben 86% an, ihr Kind sei gescreent worden.

Um ein effektives und umfassendes Hörscreening (d.h. rasche Kontrolle der auffälligen Screeningbefunde möglichst aller Kinder) zu erreichen, wurde im Mai 2003 in der Oberpfalz ein Modellprojekt mit einer Logistik zur Reduzierung der Refer-Raten (Anteil der kontrollbedürftigen Befunde bei Entlassung), der Sicherstellung der Vollständigkeit und der Kontrolle aller auffälligen Screeningbefunde (Tracking) eingeführt. Im Jahr 2006 wurde das Modellprojekt auf den Regierungsbezirk Oberfranken ausgeweitet. Der vorliegende Zwischenbericht stellt die Ergebnisse dieses Modellprojektes für den Zeitraum vom 1. Juni 2003 bis 31. Dezember 2007 vor.

## 2 Methoden

Das Modellprojekt beruht auf einer engen Kooperation der Geburts- und Kinderkliniken, dem Screeningzentrum im Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit (LGL) und den pädaudiologischen Einrichtungen in der Oberpfalz und in Oberfranken.

Als Untersuchungsverfahren im Rahmen des Screenings wird auch hier in erster Linie die Ableitung von otoakustischen Emissionen (OAE) mittels automatischer OAE-Geräte eingesetzt. Diese Methode hat den Vorteil, dass sie einfach und relativ rasch durchführbar, nicht invasiv und völlig schmerzlos ist [7]. Die Untersuchung wird vorzugsweise am schlafenden Säugling durch eine entsprechend geschulte Pflegefachkraft durchgeführt. Vorhandene OAE sprechen mit hoher Wahrscheinlichkeit gegen eine relevante, die Sprachentwicklung beeinträchtigende Schwerhörigkeit. Die Mehrzahl aller kindlichen Schwerhörigkeiten sind im Mittel- oder Innenohr lokalisiert und können mit dieser Methode erfasst werden. Nicht sicher erfasst werden nur seltene Hörstörungen wie auditorische Neuropathie, retrocochleäre Schwerhörigkeit oder ebenfalls sehr seltene, sich postnatal rasch progredient entwickelnde Hörstörungen, z.B. bedingt durch eine asymptomatische Cytomegalievirusinfektion oder einen Gendefekt im Connexin 26 kodierenden *gjb2*-Gen. Die Sensitivität und Spezifität des OAE-Screenings schwankt je nach Gerät und Erfahrung zwischen 67-100% (Sensitivität) und 49-95% (Spezifität) [6]. In einer deutschen Studie lag die Sensitivität bei 100% und die Spezifität bei 93% [7]. Die relativ niedrige Spezifität führt zu einer hohen Zahl kontrollbedürftiger und falsch-positiver Befunde (auffälliges Ergebnis ohne Vorliegen einer Erkrankung) mit der Folge unnötiger Beunruhigung von Eltern und möglicherweise negativer psychosozialer Auswirkungen. Aus diesem Grund soll die Rate der Testauffälligen entsprechend der Konsensus-Empfehlungen bei  $\leq 4\%$  liegen [2]. Dieses Ziel kann durch Kombination des OAE-Screenings mit einer Screening-BERA (**brainstem electric response audiometry**) nach einem abgestuften Schema erreicht werden. Durch die Kombination der beiden Methoden wird eine Sensitivität von  $> 90\%$  und eine Spezifität von ca. 98% erreicht [8]. Auch diese Methode ist nicht invasiv und schmerzlos, jedoch zeit- und kostenintensiver in der Durchführung als die Ableitung der OAE. Bei der Screening-BERA werden durch akustische Klickreize evozierte Hirnstammpotentiale über drei Elektroden elektroenzephalographisch abgeleitet. In der Oberpfalz und in Oberfranken wurden alle Geburtskliniken durch die Finanzierung des StMUGV im Rahmen der Gesundheitsinitiative „Gesund.Leben.Bayern“ zusätzlich mit BERA-Geräten versorgt. In der Oberpfalz mit „Algo portable“ Geräten der Firma Natus und in Oberfranken mit „echo-screen“ Geräten der Firma Fischer-Zoth. Die Methodik und Logistik im Rahmen des Modellprojektes sowie die Ergebnisse der ersten drei Jahre wurden bereits in drei Zwischenberichten und zwei Fachpublikation [9,10,11,12,13] detailliert vorgestellt.

Insgesamt umfasst das Hörscreening-Programm einen dreistufigen Prozess:

1. Stufe: OAE- bzw. Screening-BERA incl. Kontrolluntersuchung in der Geburts- bzw. Kinderklinik vor Entlassung.
2. Stufe: Kontrollscreening der bei Entlassung auffälligen Befunde beim Kinder- oder HNO-Arzt.
3. Stufe: exakte Hörschwellenbestimmung mit Ausschluss einer Hörstörung bzw. Konfirmationsdiagnostik beim Pädaudiologen oder HNO-Arzt mit phoniatriisch-pädaudiologischer Fachkompetenz.

Projektbegleitend wird die Prozess- und Ergebnisqualität im LGL evaluiert.

Parameter der Prozessqualität :

- Rate der gescreenten unter den geborenen Kindern
- Anteil der bereits in der Geburtsklinik, bzw. der beim Pädiater / HNO-Arzt gescreenten Kinder
- Rate der kontrollbedürftigen Befunde (Refer-Rate)
- Rate der abgeklärten Befunde
- Anzahl und Effekt der notwendigen Trackingmaßnahmen
- Alter der Kinder bei Screening, Erstvorstellung beim Pädaudiologen, Diagnosestellung und Therapiebeginn

Evaluation der Ergebnisqualität:

Die im Modellprojekt entdeckten Kinder mit einer therapiebedürftigen angeborenen Hörstörung werden im Rahmen einer Langzeitstudie beobachtet. Hierzu werden die Eltern (sofern sie in die Teilnahme an der Langzeitstudie einwilligen) einmal jährlich zum Hörvermögen, der Versorgungssituation sowie der Entwicklung ihres Kindes befragt. Diese Studie soll mindestens bis zum Alter von 12 Jahren weitergeführt werden. Als Kontrollgruppe werden Kinder im Rahmen der Schuleingangsuntersuchung und von Schulen für Hörgeschädigte rekrutiert, deren Hörstörung nicht im Rahmen des Modellprojektes diagnostiziert wurde. Die Kinder sollen hinsichtlich ihrer Entwicklung, ihres Sprach- und Hörvermögens sowie ihrer Schullaufbahn verglichen werden, um den Nutzen des universellen Neugeborenenhörscreenings evaluieren zu können.

Wesentliche Elemente, die das Modellprojekt in der Oberpfalz und in Oberfranken von den bislang durchgeführten Modellprojekten in anderen Bundesländern unterscheiden sind [9,6]:

- zweistufiges Screening noch in der Geburtsklinik:
  - OAE-Screening bei allen Neugeborenen
  - Kontrollscreening bei auffälligem Befund mittels Screening-BERA
  - Primär Screening-BERA bei Kindern mit erhöhtem Risiko für therapiebedürftige Hörstörungen wie z.B. Frühgeburten oder Kindern mit postnataler Antibiotikatherapie
- Übernahme der Logistik aus dem Stoffwechselscreening zur Sicherung hoher Prozessqualität durch das Screeningzentrum:
  - Aufklärung der Eltern über das Untersuchungsverfahren und den Screeningprozess, Einholung der schriftlichen Einwilligung zu Screening und Datenübermittlung an den öffentlichen Gesundheitsdienst (Screeningzentrum, Gesundheitsamt)
  - Sicherstellung der Vollständigkeit des Screenings durch Abgleich der Screeninglisten mit den Geburtsmeldungen in den Gesundheitsämtern
  - Tracking der in eine Kinderklinik verlegten Kinder (Risikokinder)
  - Tracking der beidseitig auffälligen Befunde bis zur Diagnosesicherung und Therapieeinleitung oder bis zum definitiven Ausschluss einer therapierelevanten Hörstörung

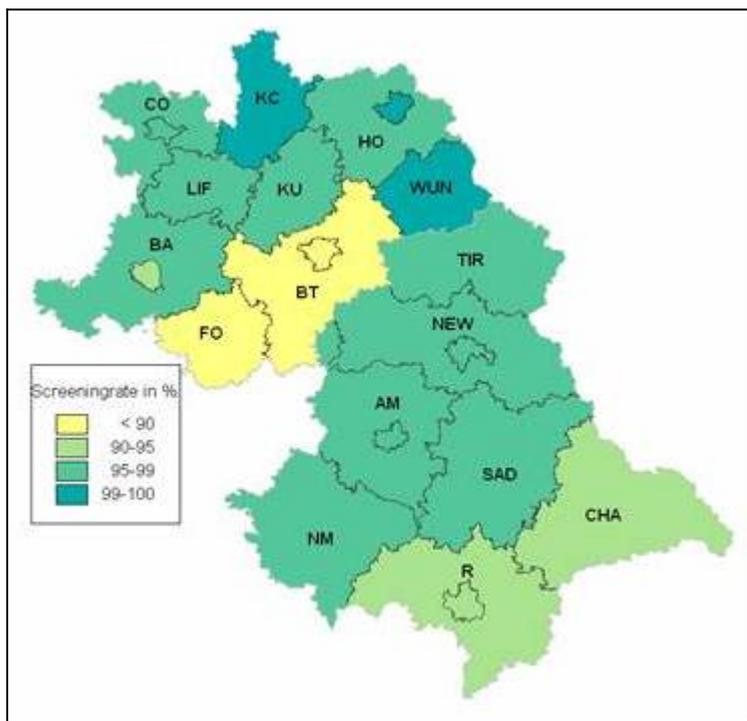
## Ergebnisse

### 1.1 Vollständigkeit

- Im Zeitraum 1. Juni 2003 bis 31. Dezember 2007 wurden von den Gesundheitsämtern in der Oberpfalz 40.581 Geburten gemeldet, in Oberfranken von Juni 2006 bis Dezember 2007 weitere 12.612 Geburten. Davon waren in der Oberpfalz 38.742 (95,5%), in Oberfranken 11.964 (94,9%) Kinder gescreent. Diese Screeningraten blieben über die einzelnen Jahre konstant. In den an Mittelfranken angrenzenden Gebieten mit großen Geburtskliniken in Nürnberg und Erlangen war die Screeningrate am niedrigsten (s. Abbildung 1).
- 401 (0,8%) Kinder wurden erst nach Kontaktaufnahme und Beratung der Eltern durch das Gesundheitsamt nachgescreent.
- Insgesamt konnte durch den Datenabgleich der Gesundheitsämter bei 95,3 % der Zielpopulation die Teilnahme bestätigt werden. Nur von 85 Neugeborenen (0,2% der Zielpopulation) ist bekannt, dass das Screening von den Eltern definitiv, d.h. sowohl zum vorgesehenen Termin als auch nach einer zweiten individuellen Beratung durch das Gesundheitsamt, abgelehnt wurde.

Es verblieben 4,5% Neugeborene, deren Eltern auch auf die Kontaktaufnahme des Gesundheitsamtes nicht reagierten, so dass der Screeningstatus nicht bekannt ist.

Abbildung 1: Screeningrate in den einzelnen Regierungsbezirken

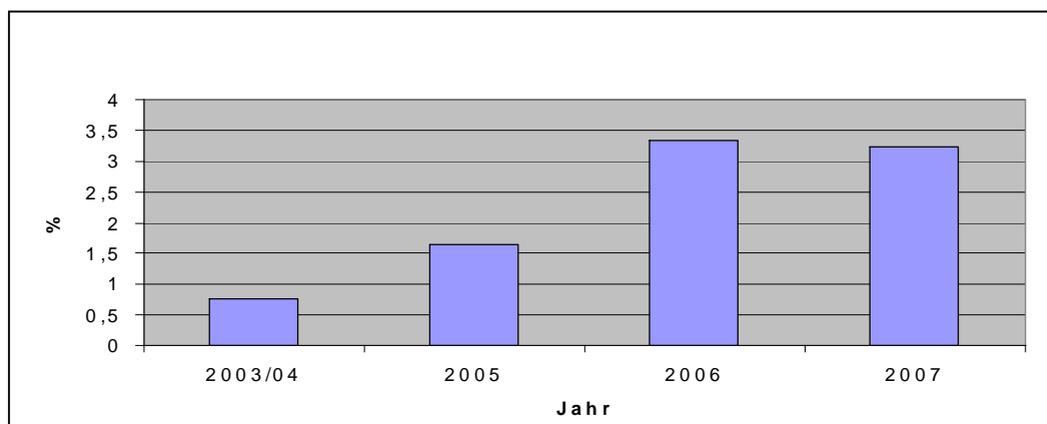


## 1.2 Screening und kontrollbedürftige Befunde

Die folgenden Zahlen beziehen sich auf Kinder, die in den am Modellprojekt beteiligten Kliniken gescreent wurden, wobei auch kooperierende Kliniken aus Randbereichen anderer Regierungsbezirke einbezogen sind. Die Zahlen unterscheiden sich damit von den oben genannten Zahlen aus den Statistiken der Gesundheitsämter.

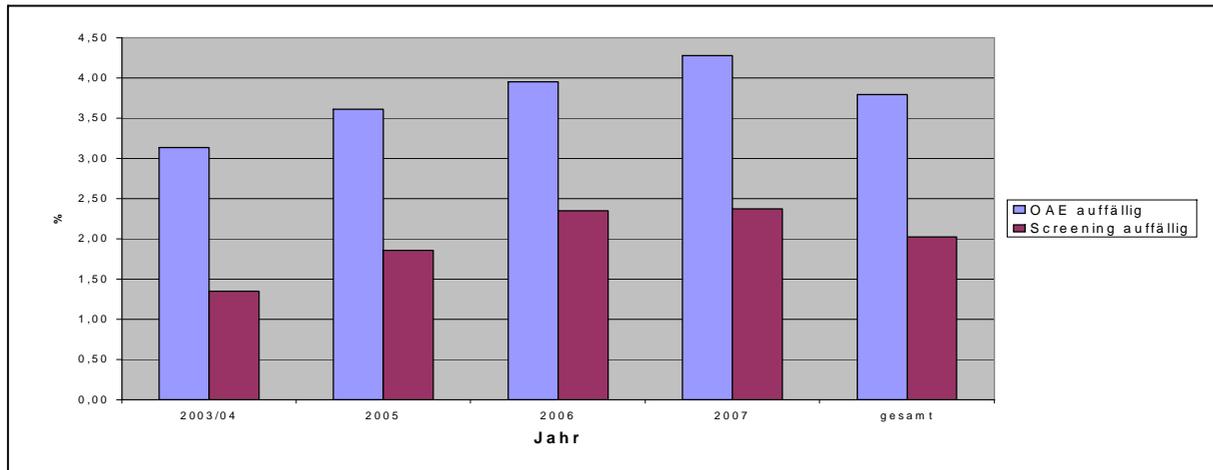
- Insgesamt wurden 56.170 Kinder gescreent. 49.766 (88,6%) in den Geburtskliniken, 5.067 (9,0%) in den Kinderkliniken und 1.337 (2,4%) von niedergelassenen Ärzten. Dabei wurden im Laufe des Modellprojektes zunehmend mehr Kinder durch niedergelassene Kinder- und HNO-Ärzte gescreent (s. Abbildung 2).

**Abbildung 2: Anteil der niedergelassenen Ärzte am Hörscreening**



- Bei 53.637 (95,5%) Neugeborenen wurde primär ein OAE Screening, bei 2.533 (4,5%) primär ein BERA Screening durchgeführt. Bei 51.505 (96,0%) Kindern war das OAE-Screening unauffällig, bei 2.132 (4,0%) Kindern kontrollbedürftig. Bei 1.481 (69,5%) dieser Kinder wurde noch in der Geburtsklinik, wie im Konzept vorgesehen, eine Screening-BERA angeschlossen. Insgesamt wurde bei 4.014 Kindern in der Klinik eine Screening-BERA durchgeführt. Nach Abschluss des Screenings waren die Befunde von 1.121 (2,0%) Kindern kontrollbedürftig, 318 davon beidseitig (0,57%).
- Auffällig war die unterschiedliche Rate der kontrollbedürftigen Befunde in Abhängigkeit von der screenenden Einrichtung. So waren 2007 bei einem stationären Screening in der Geburts- oder Kinderklinik im Mittel 1,9% der OAE Screeninguntersuchungen kontrollbedürftig (0,5% beidseitig), während dies bei Niedergelassenen 15% (beidseitig 5,9%) waren. Insgesamt nahm der Anteil der kontrollbedürftigen Befunde im Verlauf des Modellprojektes leicht zu (s. Abbildung 3).

**Abbildung 3: Anteil auffälliger Screeningbefunde**



### 1.3 Tracking auffälliger Befunde

Bei den Kindern, die mit auffälligem Befund aus der Geburtsklinik entlassen werden, soll das Tracking-System sicherstellen, dass die Durchführung der notwendigen Kontrolluntersuchungen und gegebenenfalls die Konfirmationsdiagnostik gewährleistet werden.

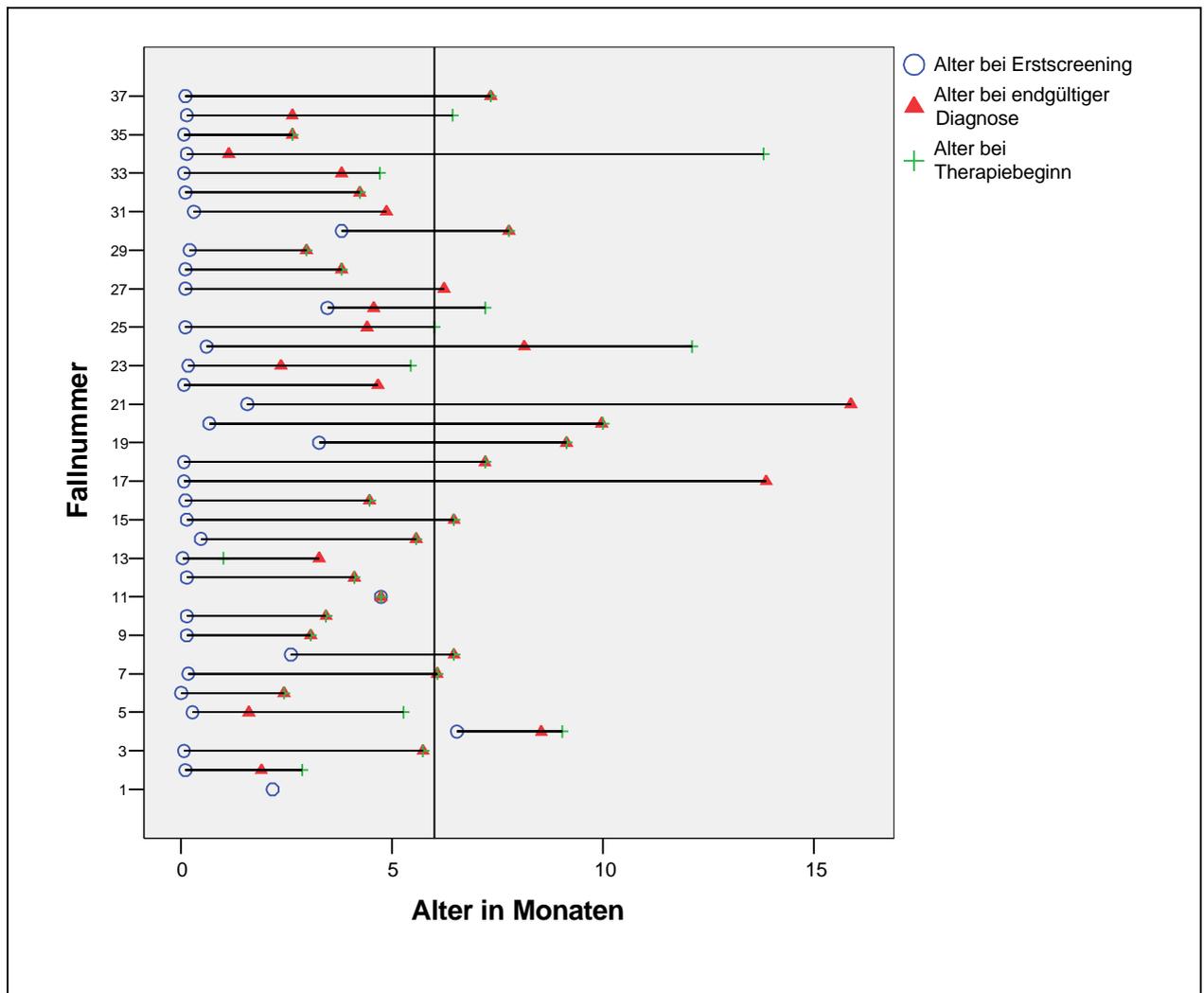
- Das Screeningzentrum schrieb die Eltern aller Kinder mit kontrollbedürftigem Befund (ein- und beidseitig) direkt nach der Screeningmeldung durch die Geburtsklinik an. Es informierte die Eltern nochmals über das auffällige Hörscreening und erinnerte sie an die notwendige Kontrolluntersuchung. 65,7% der angeschriebenen Eltern meldeten dem Screeningzentrum den Befund der Kontrolluntersuchung zurück. Ein weitergehendes Tracking erfolgte bei einseitigem Befund nur für Kinder mit zusätzlichem Risiko für eine Hörstörung, da sich diese möglicherweise zunächst nur einseitig nachweisen lässt (z.B. Frühgeborene, Kinder nach Antibiotikatherapie).
- Trotz dieser generellen Erinnerung erhielten spontan, d.h. ohne Intervention des Screeningzentrums, nur 168 (51,9%) der 324 Kinder mit beidseitig kontrollbedürftigem Screeningbefund ein Kontrollscreening. Bei 156 (48,1%) Kindern war ein individuelles Nachgehen erforderlich. Diese Interventionsmaßnahmen umfassten telefonische und schriftliche Kontaktaufnahmen des Screeningzentrums mit der Geburts- bzw. Kinderklinik, den Eltern und/oder betreuenden Ärzten bis hin zu Hausbesuchen durch das zuständige Gesundheitsamt (27mal) und Jugendamt (5mal). Dieses Vorgehen führte zur Abklärung von 98,2% der beidseitig kontrollbedürftigen Befunde. Um diese Befunde zu erhalten, die der Sicherstellung der tatsächlichen Abklärung, sowie der Dokumentation und Evaluation der Screeningmaßnahme dienen, musste das Screeningzentrum 1.184 mal telefonisch oder postalisch Kontakt zu Ärzten und pädaudiologischen Zentren aufnehmen.

- Bei 37 (0,7‰) Kindern konnte auf beiden Ohren eine therapiebedürftige Hörstörung nachgewiesen werden.
- Bei zwei dieser Kinder wurde ein unauffälliges Screeningergebnis trotz Vorliegens einer hochgradigen beidseitigen Hörstörung im Alter von wenigen Monaten gemeldet. Das OAE-Screening wurde in der Geburtsklinik als unauffällig beurteilt und mit diesem Befund an das Screeningzentrum gemeldet. Auf Grund familiärer Disposition stellten die Eltern die Kinder dennoch in der Pädaudiologie vor. Sowohl OAE-Screening als auch Screening-BERA waren dort pathologisch, die Diagnose lautet an Taubheit grenzende Innenohrschwerhörigkeit. Einige Hörstörungen, wie z.B. eine Mutation im Connexin 26 kodierenden gjb2-Gen, manifestieren sich erst im Laufe der ersten Lebensstage oder Wochen [14,15], d.h. wahrscheinlich nach dem Screeningzeitpunkt. Bei einem der Kinder liegt diese seltene Hörstörung nachweislich vor, bei dem anderen erfolgte keine genetische Abklärung. Für Kinder mit dieser Mutation werden ähnliche Verläufe aus anderen Screeningprogrammen berichtet.

#### **1.4 Zeitdauer bis zu Diagnosestellung und Therapiebeginn**

Die Kinder wurden im Median mit 1,7 Monaten (Spannweite 1-7; Mittelwert 2,6) zur Kontrolluntersuchung vorgestellt. Der Median lag bei endgültiger Diagnosestellung bei 4,6 Monaten (Spannweite 1-16, Mittelwert 5,4) und Therapiebeginn bei 5,6 Monaten (Spannweite 1-14, Mittelwert 5,9). Das Ziel, die Therapieeinleitung (Hörgeräteversorgung, etc.) bis zum 6. Lebensmonat zu beginnen, ist damit für gut die Hälfte der Kinder erreicht. Im Mittel vergehen 52 Tage (Spannweite 0 – 214) nach dem Screening bis das Kind zur Kontrolluntersuchung vorgestellt wird. Knapp drei weitere Monate vergehen im Mittel bis zur Diagnosestellung. Ist die Diagnose gestellt, so wird die Therapie rasch begonnen (s. Abbildung 4).

**Abbildung 4: Zeitverläufe bis zum Therapiebeginn**



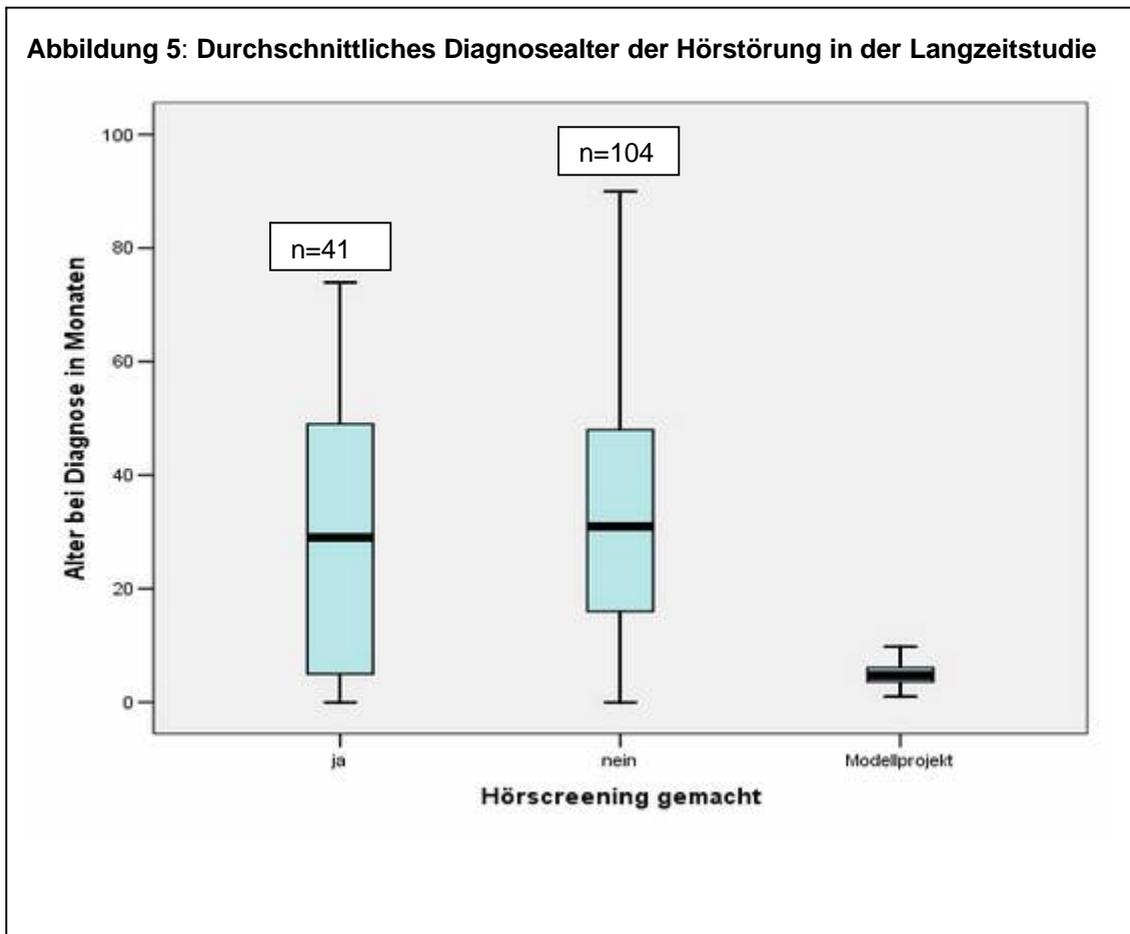
### 3.5 Langzeitstudie

Zur Evaluation des vorgestellten Screening-Programms werden die im Screening entdeckten Kinder im Rahmen einer begleitenden Langzeitstudie weiter beobachtet und mit einer Kontrollgruppe nicht gescreener oder außerhalb eines Programms gescreener Kinder mit beidseitiger therapiebedürftiger Schwerhörigkeit verglichen. Die Eltern der im Rahmen des Modellprojektes entdeckten Kinder werden am ersten Geburtstag ihres Kindes angeschrieben und gebeten sich an der Studie zu beteiligen. Gleichzeitig erhalten sie einen Fragebogen zu Diagnostik, therapeutischer Versorgung, Frühförderung, sowie sprachlicher und psychomotorischer Entwicklung ihres Kindes. Diese Befragung wird jährlich im Geburtsmonat des Kindes wiederholt. Die Kontrollgruppe wird im Rahmen der Schuleingangsuntersuchung rekrutiert.

Von den 37 im Modellprojekt entdeckten Kindern leiden drei an schweren Fehlbildungssyndromen, ein Kind ist verstorben. Bei zwei Kindern konnte die Hörstörung operativ behoben werden, drei sind noch kein Jahr alt. Zwei Kinder, bei denen die

Kontrolluntersuchung in der Oberpfalz stattfand, die aber außerhalb der Modellregion geboren waren, wurden in die Langzeitstudie eingeschlossen. Damit wurden insgesamt 30 Eltern angeschrieben. In 21 Fällen haben die Eltern der Teilnahme an der Studie zugestimmt, eine Familie ist ins Ausland verzogen, acht haben bislang noch nicht reagiert.

Als Kontrollgruppe konnten im Rahmen der Schuleingangsuntersuchung 82 beidseitig schwerhörige Kinder rekrutiert werden, durch Kontakt mit Förderschulen für Hörstörungen weitere 63. 28,3% dieser Kinder hatten ein Hörscreening erhalten. Erste Auswertungen zeigen, dass bei Kindern außerhalb des Modellprojektes der Median des Diagnosealters mit Hörscreening bei 29 Monaten (Spannweite 0-90, Mittelwert 28,5) ohne Screening bei 31 Monaten (Spannweite 0-74; Mittelwert 33,9) lag (s. Abbildung 5).



## Diskussion und Zwischenbilanz

Schon die in den ersten Zwischenberichten dargelegten Ergebnisse haben gezeigt, dass die wesentlichen Anforderungen an ein Erfolg versprechendes neonatales Hörscreening mit diesem Programm erreicht werden konnten. Allerdings gibt es nach wie vor weitere Herausforderungen, die ein universelles Hörscreening an alle Beteiligten stellt.

Eine umfassende und intensive Einweisung des Klinikpersonals ist zum Erreichen einer guten Screeningqualität unabdingbar. Im Laufe der Zeit stieg die Zahl der auffälligen OAE Screeningbefunde leicht an, dabei bestehen große Unterschiede zwischen den einzelnen Kliniken. Hier muss eine Nachschulung des Personals stattfinden. Einige Geburtskliniken kontrollieren auffällige OAE-Befunde wegen Personalmangels nicht in jedem Fall mit einer Screening-BERA. Gespräche mit der Pflegedienst- und Klinikleitung werden geführt.

Insgesamt ist die Akzeptanz des Modellprojektes bei allen Beteiligten sowie den Eltern und der breiten Öffentlichkeit sehr hoch. So wurde das Modellprojekt in den Medien (Presse, Rundfunk, Fernsehen) wiederholt vorgestellt und sehr positiv bewertet. Auch in Fachkreisen werden die Erfahrungen aus Bayern aufmerksam verfolgt. Die Zwischenergebnisse des Modellprojektes gingen in die Bewertung des Instituts zur Qualitätssicherung und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen (IQWiG) ein [6, 9,16].

Die erreichte Prozessqualität soll an Hand der eingangs aufgeführten Parameter kurz bewertet werden.

- Die Rate der gescreenten Kinder ist mit insgesamt 95,3% der Neugeborenen in Anbetracht der vielen Randbezirke des Modellprojektes sehr hoch und ist im Laufe der Jahre konstant geblieben.
- Eine generelle Beteiligung der Kinderkliniken konnte mittlerweile erreicht werden. Die dorthin verlegten Kinder werden gescreent, der Befund an das Screeningzentrum gemeldet. Probleme gibt es teilweise noch mit den intensivpflichtigen Kindern, bei denen zunächst andere medizinische Probleme im Vordergrund stehen. Hier ist ein intensives Tracking zur Erreichung der Vollständigkeit notwendig.
- Die Rate der kontrollbedürftigen Befunde (Refer-Rate) sind in den Kliniken mit 2,0% (beidseitig 0,6%) im Vergleich zu anderen Hörscreeningmodellprojekten in Deutschland sehr niedrig [6]. Erreicht wird dies durch das bereits in der Klinik durchgeführte BERA-Kontrollscreening und die laufende Qualitätskontrolle mit Nachschulung des Klinikpersonals. Würde nur ein OAE-Screening eingesetzt, so läge die Rate bei 4,0% mit der Konsequenz einer geringeren Akzeptanz, vermehrter elterlicher Beunruhigung und höherer Kosten für Kontrolluntersuchungen und Trackingmaßnahmen.

- Bei den niedergelassenen Kinder- und HNO-Ärzten, die sich am Screeningprogramm beteiligen, liegt die Refer-Rate dagegen bei 15%. Über noch höhere Raten (20%) bei niedergelassenen HNO-Ärzten wird aus Hannover berichtet. Die Ursache dürfte in der erheblich größeren Unruhe in der Praxis sowie bei Müttern und Kindern liegen, während in der Klinik das Screening am schlafenden Säugling problemlos möglich ist.
- Der zeitliche Abstand zwischen Krankheitsverdacht im Screening und Kontrolluntersuchung beim HNO- oder Kinderarzt ist mit durchschnittlich 52 Tagen zu lange. Danach vergehen im Schnitt weitere 3 Monate bis zur endgültigen Diagnosestellung durch einen Pädaudiologen. Dennoch wird bei den meisten Kindern ein Therapiebeginn vor dem 6. Monat erreicht. Wenn die Diagnose einmal gestellt ist, wird die Therapie im Mittel innerhalb von 4 Wochen eingeleitet.
- Die Durchführung der notwendigen Kontrolluntersuchungen erfolgte in 48% der Fälle erst nach Aufforderung durch das Screeningzentrum. Das heißt, ohne ein Tracking durch ein Screeningzentrum könnten ein Drittel der betroffenen Kinder trotz eines universellen Hörscreenings nicht frühzeitig therapiert werden. Dies zeigen auch die Daten der Kontrollgruppe in der Langzeitstudie, in der durch ein Screening ohne Trackingverfahren das durchschnittliche Diagnosealter nicht gesenkt wurde.

## Fazit

Bislang konnte im Rahmen des Modellprojektes folgendes erreicht werden:

- 37 Kinder mit einer beidseitigen Hörstörung wurden unter 56.170 gescreenten Kindern entdeckt, dies entspricht einer Rate von 0,7 : 1000. Die Prävalenz der therapiebedürftigen angeborenen Hörstörung liegt damit etwas unter der aus anderen Screeningprogrammen berichteten aber noch im erwarteten Bereich [6].
- Die Diagnose konnte bei den beidseitig schwerhörigen Kindern im Mittel mit 5,4 Monaten gestellt, die Therapie im mittleren Alter von 5,9 Monaten begonnen werden. Dies entspricht in etwa den Zahlen aus anderen deutschen Modellprojekten [6]. Diese insgesamt frühzeitigere Diagnosestellung mit der Erwartung eines verbesserten sprachlichen und psychosozialen Outcomes ist ein wesentliches positives Ergebnis des bayerischen Projektes.
- Für ca. 95% der Neugeborenen wurde eine Screeninguntersuchung dokumentiert. Damit wird eine hohe Vollständigkeit des Screenings erreicht, wenn auch die gemeldete Screeningrate in den an Mittelfranken angrenzenden Landkreisen noch unter 90% liegt. Dies ist bedingt durch den hohen Anteil an Kindern, die außerhalb der Modellregion in Nürnberg oder Erlangen geboren werden.
- Die Kombination des OAE-Screenings mit einer Screening-BERA hat sich bewährt. Bei einer Deutschland oder Bayern weiten Einführung des universellen Hörscreenings sollte dieses Procedere unbedingt beibehalten werden, um höhere Refer-Raten mit der Konsequenz einer unnötigen Beunruhigung der Eltern und höheren Folgekosten zu vermeiden.
- Ebenfalls bewährt hat sich das generelle Screening in den Geburts- bzw. Kinderkliniken hinsichtlich der Vollständigkeit und der Refer-Raten. Dies sollte auf alle Fälle auch bei einer Finanzierung des Screenings über die Krankenkassen fortgeführt werden, da die Refer-Raten bei Erstscreening in Arztpraxen hoch sind.
- Das Tracking der kontrollbedürftigen Befunde durch das Screeningzentrum ist unerlässlich, da die unbedingt notwendigen Kontrolluntersuchungen ohne Intervention des Screeningzentrums nur bei 52% der im Screening auffälligen Kinder erfolgen. Screening alleine führt nicht zu einer früheren Diagnosestellung.
- Das Meldesystem durch die Geburtskliniken in Papierform funktioniert gut, benötigt aber relativ viel Aufwand. Günstiger und ebenfalls gut funktionierend ist eine verschlüsselte Modem-Übermittlung der Daten über die Telefonleitung bei Einsatz neuer kombinierter OAE/BERA-Geräte.

- Das Screening in den Geburtskliniken muss kontinuierlich supervidiert werden, insbesondere anhand folgender Parameter: Rate falsch positiver Screeningbefunde pro Klinik und Untersucher, Anzahl der nicht durchgeführten Screening-BERAs bei auffälligem OAE, Anzahl der ohne Screening entlassenen Kinder und der fehlenden oder verspäteten Meldungen von gescreenten Kindern. Das screenende Personal muss über die Ergebnisse informiert und evtl. nachgeschult werden.
- Die Einbindung und Schulung der Kinder- und HNO-Ärzte muss weiter intensiviert werden, um die Anzahl der auffälligen Befunde im Erst- und Zweitscreening und damit die notwendigen Interventionen durch das Screeningzentrum zu reduzieren. Auch die Anzahl der ohne Aufforderung gemeldeten Untersuchungsergebnisse ist noch nicht zufriedenstellend.
- Ein unauffälliges Screening schließt eine spätere hochgradige Hörstörung nicht in allen Fällen aus. Das Hörvermögen der Kinder mit Risikofaktoren sollte deshalb auch bei unauffälligem Neugeborenencreening im Rahmen der Vorsorgeuntersuchungen erneut kontrolliert werden.
- In einer Langzeitstudie sollen die rezeptive und expressive Sprachentwicklung sowie die schulische und psychosoziale Entwicklung der betroffenen Kinder über einen längeren Zeitraum hinweg beobachtet und mit einer Kontrollgruppe verglichen werden. So wird es möglich das Langzeit-Outcome der im Screening identifizierten Kinder mit dem der klinisch entdeckten zu vergleichen.

Das Modellprojekt wurde bis zum 31.12.2008 verlängert. Eine weitere Verlängerung und die Bayern weite Einführung des Hörscreening-Programmes wird angestrebt. Die beschriebenen guten Ergebnisse konnten nur durch die enge Kooperation aller am Screeningprozess Beteiligten, sowie durch Sicherstellung der Vollständigkeit und das Tracking der kontrollbedürftigen Befunde durch das Screeningzentrum erreicht werden. Ohne dieses Programm wären trotz durchgeführter Screeninguntersuchung 46% der hochgradig schwerhörigen Kinder nicht frühzeitig in Behandlung gekommen. Auch wären ohne das gestufte Verfahren des bayerischen Modellprojektes erheblich mehr Eltern beunruhigt und Folgekosten verursacht worden.

## Literatur:

- 1 Finck-Krämer U, Spormann-Langodzinski M, Gross M. German registry for hearing loss in children: results after 4 years. *Int J Pediatr Otolrhinolaryngol* 2000;56(2):113-127
- 2 Interdisziplinäre Konsensuskonferenz für das Neugeborenen-Hörscreening. Universelles Hörscreening bei Neugeborenen: Empfehlungen zur Organisation und Durchführung des universellen Neugeborenen-Screenings auf angeborene Hörstörungen in Deutschland. *HNO* 2004;52(11):1020-1027
- 3 Kunze S, Schnell-Inderst P, Hessel F, Grill E, Nickisch A, Siebert U et al. Hörscreening für Neugeborene. Ein Health Technology Assessment der medizinischen Effektivität und der ökonomischen Effizienz. Köln: DAHTA/DIMDI; 2004
- 4 Kennedy CR, McCann DC, Campbell MJ, Law CM, Mullee M, Petrou S et al. Language ability after early detection of permanent childhood hearing impairment. *N Engl J Med* 2006; 354 (20):2131-2141
- 5 Yoshinga-Itano C, Coulter D, Thomson V. The Colorado Newborn Hearing Screening Project: effects on speech and language development for children with hearing loss. *J Perinatol* 2000;20:132-137
- 6 IQWiG Früherkennungsuntersuchungen von Hörstörungen bei Neugeborenen. Abschlussbericht S05-01. Köln: Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen (IQWiG); Februar 2007
- 7 Reuter G, Bördgen F, Schäfer S et al. Neugeborenenhörscreening mit dem automatisierten Messgerät Echosensor für otoakustische Emissionen. Eine vergleichende Untersuchung. *HNO* 1998;46:932-941
- 8 Kennedy C, McCann D, Campbell M, Kimm L, Thornton R. Universal newborn screening for permanent childhood hearing impairment: an 8-year follow-up of a controlled trial. *Lancet* 2005;366:660-662
- 9 Nennstiel-Ratzel U, Brockow I, Wildner M, Bantle U, Strutz J, Richter E, von Kries R. Neugeborenen-Hörscreening: 3. Zwischenbericht zum Modellprojekt in der Oberpfalz und in Oberfranken Juli 2007
- 10 Nennstiel-Ratzel U, Strutz J, Arenz S, Wildner M, von Kries R. Neugeborenen-Hörscreening: 2. Zwischenbericht zum Modellprojekt in der Oberpfalz August 2005
- 11 Nennstiel-Ratzel U, Strutz J, Arenz S, Wildner M, von Kries R. Neugeborenen-Hörscreening: Zwischenbericht zum Modellprojekt in der Oberpfalz April 2004
- 12 Nennstiel-Ratzel U, Arenz S, von Kries R, Wildner M, Strutz J. Modellprojekt Neugeborenen-Hörscreening in der Oberpfalz: Hohe Prozess- und Ergebnisqualität sind nur durch ein interdisziplinäres Konzept erreichbar. *HNO* 2007;55(2):128-134
- 13 Nennstiel-Ratzel U, Brockow I, Nickisch A, Wildner M, Strutz J. Hörstörungen bei Kindern: Neugeborenen-Hörscreening alleine reicht nicht. *Kinderärztliche Praxis* 2008; 79:26-29
- 14 Ptok M, Morlot S. Unauffälliges UNHS-Screening bei einem homozygoten 35delG-Mutation im Connexin 26 kodierenden *gjb2*-Gen. *Monatsschrift Kinderheilkunde* 2005;5:469-477
- 15 Löhle E. Modelle für ein universelles Neugeborenen-Hörscreening in der Diskussion. *HNO* 2004;52:959-962
- 16 Strutz J, Richter E, Nennstiel-Ratzel U. Neugeborenenhörscreening heute. *Schnecke*, Juli 2007, Sonderausgabe 4:16-17

**Neugeborenen Hörscreening:**

**Vierter Zwischenbericht zum Modellprojekt in der Oberpfalz und in Oberfranken:**

Hinweis: Die vorliegende sowie weitere Publikationen können auf den Internetseiten des LGL unter [www.lgl.bayern.de/Publikationen](http://www.lgl.bayern.de/Publikationen) als pdf-Datei herunter geladen werden. Unter [www.lgl.bayern.de](http://www.lgl.bayern.de), Publikationen/Fachinformation Gesundheit.

**Bisher sind zum Thema „Hörscreening“ folgende Titel erschienen:**

1. Zwischenbericht zum Modellprojekt in der Oberpfalz (April 2004)
2. Zwischenbericht zum Modellprojekt in der Oberpfalz (August 2005)
3. Zwischenbericht zum Modellprojekt in der Oberpfalz und in Oberfranken (Juli 2007)

**sowie der vorliegende:**

Vierter Zwischenbericht zum Modellprojekt in der Oberpfalz und in Oberfranken (Juli 2008)



91058 **Erlangen**  
Eggenreuther Weg 43  
Telefon: 09131 764-0



85764 **Oberschleißheim**  
Veterinärstraße 2  
Telefon: 089 31560-0



97082 **Würzburg**  
Luitpoldstraße 1  
Telefon: 0931 41993-0



80538 **München**  
Pfarrstraße 3  
Telefon: 089 2184-0

[www.lgl.bayern.de](http://www.lgl.bayern.de)

**Bayerisches Landesamt für  
Gesundheit und Lebensmittelsicherheit**  
Eggenreuther Weg 43, 91058 Erlangen

Telefon: 09131 764-0  
Telefax: 09131 764-102

Internet: [www.lgl.bayern.de](http://www.lgl.bayern.de)  
E-Mail: [poststelle@lgl.bayern.de](mailto:poststelle@lgl.bayern.de)

Druck: Kaiser Medien GmbH, Nürnberg

ISBN 978-3-939652-66-3 Druck (Ausgabe) ISBN 978-3-939652-67-0 Internet (Ausgabe)