



Neugeborenen-Hörscreening

Abschlussbericht 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: Oktober 2009

© 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 ¹, Dr. med Inken Brockow MPH ¹,
PD Dr. med. Manfred Wildner MPH ¹, Esther Koch-Dlouhy ¹, Veronika Gantner ¹,
Inge Schneider ¹,

Univ. Prof. Dr. med. Jürgen Strutz ², Elke Richter ²,

Univ. Prof. Dr. med. Rüdiger von Kries MSc ³,

¹ Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit, Screeningzentrum

² Hals-Nasen-Ohren-Klinik der Universität Regensburg

³ 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 (Screeningzentrum), Dr. med Uta Nennstiel-Ratzel MPH

Telefon: 089 31560-257

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

E-Mail: hoerscreening@lgl.bayern.de

ISBN 978-3-939652-95-3 Druck (Ausgabe) ISBN 978-3-939652-96-0 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.



Wollen Sie mehr über die Arbeit der Bayerischen Staatsregierung wissen?

BAYERN | DIREKT ist Ihr direkter Draht zur Bayerischen Staatsregierung. Unter Tel. 0180 1 201010 (3,9 ct/min. aus dem deutschen Festnetz; abweichende Preise aus Mobilfunknetzen; ab 1.3.2010 Mobilfunkpreis maximal 42 ct/min.) 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	2
2	Methoden	4
3	Ergebnisse	7
3.1	Vollständigkeit.....	7
3.2	Screening und kontrollbedürftige Befunde.....	8
3.3	Tracking auffälliger Befunde	10
3.4	Zeitdauer bis zu Diagnosestellung und Therapiebeginn.....	11
3.5	Langzeitstudie.....	12
4	Diskussion.....	13
5	Fazit	15
	Literatur:	17

1 Einleitung

Eine angeborene, beidseitige, therapiebedürftige Hörstörung führt häufig, insbesondere bei verzögertem Therapiebeginn, in der Folge zu Schwierigkeiten in der sprachlichen, psychosozialen und intellektuellen Entwicklung. Die Therapie (z.B. Versorgung mit einem Hörgerät) sollte daher bis zum 6. Lebensmonat begonnen werden [1]. Vor Beginn des Modellprojektes lag der Zeitpunkt der Diagnosestellung bei einer Gehörlosigkeit im Mittel bei 23 bis 30 Monaten, bei einer beidseitigen leichtgradigen Schwerhörigkeit erst bei 6,2 Jahren [2]. Die Prävalenz angeborener Hörstörungen liegt in Deutschland bei ca. 1 von 1000 Neugeborenen [3].

In vielen Geburtskliniken in Deutschland wird schon seit längerer Zeit ein Neugeborenenhörscreening durchgeführt. 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 [3,4]. Auch in Bayern waren laut einer Befragung des Screeningzentrums am Bayerischen Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit (LGL) im März 2007 bereits 96% der Geburtskliniken durch Spenden des Lions Club und einiger Sparkassen mit Geräten zur Ableitung otoakustischer Emissionen (OAE) ausgestattet. Dennoch lag das Durchschnittsalter bei Therapiebeginn immer noch bei 3-5 Jahren. Der wesentliche Grund für den späten Therapiebeginn ist zum einen das Fehlen eines universellen Neugeborenen-Hörscreenings, zum anderen aber bei vorhandenem Screening das Fehlen von logistischen Strukturen zur Sicherstellung der Vollständigkeit und der Kontrolle auffälliger Screeningbefunde (Tracking).

Als Untersuchungsverfahren im Rahmen des Screenings wird in erster Linie die Ableitung von otoakustischen Emissionen (OAE) mittels automatischer Geräte eingesetzt. Diese Methode hat den Vorteil, dass sie einfach und relativ rasch durchführbar, nicht invasiv und völlig schmerzlos ist [5]. 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 ist im Mittel- oder Innenohr lokalisiert und kann mit dieser Methode erfasst werden. Nicht sicher erfasst werden 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) [3]. 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 „Empfehlungen zur

Organisation und Durchführung des universellen Neugeborenen-Screenings auf angeborene Hörstörungen in Deutschland“ der interdisziplinären Konsensuskonferenz bei $\leq 4\%$ liegen [1]. Dieses Ziel kann durch Kombination des OAE-Screenings mit einer Screening-AABR (automated auditory brainstem response, Hirnstammaudiometrie) nach einem abgestuften Schema erreicht werden. Durch die Kombination der beiden Methoden wird eine Sensitivität von $> 90\%$ und eine Spezifität von ca. 98% erreicht [6]. Auch diese Methode ist nicht invasiv und schmerzlos, jedoch bei einigen Geräten zeit- und kostenintensiver in der Durchführung als die Ableitung der OAE. Bei der Screening-AABR werden durch akustische Klickreize evozierte Hirnstammpotentiale über Elektroden elektroenzephalographisch abgeleitet.

Um ein effektives und umfassendes Hörscreening (d.h. rasche Kontrolle und Abklärung der auffälligen Screeningbefunde möglichst aller Kinder) zu erreichen, wurde im Mai 2003 in der Oberpfalz ein vom Bayerischen Staatsministerium für Gesundheit gefördertes 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 Abschlussbericht stellt die Ergebnisse dieses Modellprojektes für den Zeitraum vom 1. Juni 2003 bis 31. Dezember 2008 vor.

Der gemeinsame Bundesausschuss der Ärzte und Krankenkassen (G-BA) hat beschlossen, das Neugeborenen-Hörscreening durch eine Aufnahme in die Kinderrichtlinien ab 01.01.2009 bundesweit einzuführen. Damit haben alle gesetzlich versicherten Neugeborenen Anspruch auf ein Hörscreening in den ersten Lebenstagen. Ziel ist die Erkennung beidseitiger Hörstörungen ab einem Hörverlust von 35 dB bis zum 3. Lebensmonat und eine entsprechende Therapieeinleitung bis zum 6. Lebensmonat.

Die in den Richtlinien festgelegten Vorgaben zur Durchführung und Qualitätssicherung des Neugeborenen-Hörscreenings entsprechen im Wesentlichen denen des bayerischen Modellprojekts. Strukturen zur Sicherstellung der Vollständigkeit und der Kontrolle auffälliger Screeningbefunde (Tracking) sind vom G-BA allerdings nicht berücksichtigt worden [7].

2 Methoden

Das Modellprojekt beruhte auf einer engen Kooperation der Geburts- und Kinderkliniken, dem Screeningzentrum des öffentlichen Gesundheitsdienstes (ÖGD) im Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit (LGL) und den pädaudiologischen Einrichtungen in der Modellregion.

In der Oberpfalz und in Oberfranken wurden alle Geburtskliniken durch die Förderung des Bayerischen Staatsministeriums für Umwelt und Gesundheit im Rahmen der Gesundheitsinitiative „Gesund.Leben.Bayern.“ zusätzlich zu den vorhandenen OAE-Geräten mit AABR-Geräten ausgestattet. In der Oberpfalz mit „Algo portable“ Geräten der Firma Natus und in Oberfranken mit „echo-screen“ Geräten der Firma Fischer-Zoth. Das Personal der Kliniken wurde von Mitarbeitern der HNO-Klinik der Universität Regensburg und des Screeningzentrums sowohl in der Durchführung der OAE-Untersuchungen als auch im Screening mittels AABR geschult.

Die Eltern werden am besten bereits bei der Geburtsvorbereitung, spätestens nach der Geburt des Kindes über die Möglichkeit und Methode des Hörscreenings in schriftlicher und mündlicher Form aufgeklärt. Die Untersuchung bedarf, wie auch die Weitergabe der Daten an den ÖGD, einer schriftlichen Einverständniserklärung der Eltern auf einem entsprechenden Formblatt.

Durchführung des Neugeborenen-Hörscreenings

- Nach Zustimmung der Eltern wird bei jedem in der Klinik geborenen Kind ein OAE-Screening durchgeführt (in der Regel von einer Kinderkrankenschwester oder einer Arzthelferin). Bei kontrollbedürftigem Befund (auch einseitig) erfolgt noch in der Geburtsklinik eine Screening-AABR als Kontrolluntersuchung (zweistufiges Erstscreening). Dies reduziert die Anzahl der später notwendigen Kontrolluntersuchungen und vermeidet eine unnötige Beunruhigung der Eltern. Das Ergebnis wird für beide Ohren im gelben Untersuchungsheft - bei unauffälligem Befund mit einem Stempel, bei auffälligem Befund durch Einkleben einer Kontrollkarte - dokumentiert.
- Bei Risikokindern (z.B. Frühgeborene, Kinder mit intensivmedizinischer Behandlung) wird primär eine Screening-AABR durchgeführt.

Sicherstellung der Vollständigkeit

Die Befunde aller Kinder, deren Eltern einer Datenübermittlung an den ÖGD zugestimmt haben, werden dem Screeningzentrum von der Geburts- bzw. Kinderklinik übermittelt. Das Screeningzentrum meldet die Namen der gescreenten Kinder dem zuständigen Gesundheitsamt. Dort erfolgt ein Abgleich der gescreenten Kinder mit den Geburtenmeldungen der Einwohnermeldeämter. Die Eltern von Kindern ohne Screeningmeldung werden ange-

schrieben und - mit dem Ziel das Screening ggf. nachzuholen - über die Möglichkeiten des Screenings informiert

Kontrolluntersuchungen

- Der Kinderarzt führt bei einem kontrollbedürftigen Erstscreening im Rahmen der U3 (4. - 6. Lebenswoche) die Kontrolluntersuchung durch oder er veranlasst sie beim HNO-Arzt.
- Alle Säuglinge, bei denen auch die Kontrolluntersuchung ein pathologisches Ergebnis aufweist, sollen innerhalb von 6-8 Wochen nach dem Erstscreening, spätestens aber bis zum Ende des 3. Lebensmonats einem ausgewiesenen pädaudiologischen Zentrum zur weiteren Diagnostik vorgestellt werden.
- Die Ergebnisse der Kontrolluntersuchungen und der pädaudiologischen Untersuchung werden dem Screening-Zentrum mitgeteilt.
- Bei festgestellter Hörminderung werden umgehend Therapiemaßnahmen vom pädaudiologischen Zentrum eingeleitet. Das Screeningzentrum erhält einen Erhebungsbogen mit Angaben zur Konfirmationsdiagnostik und ggf. einen Arztbrief.

Tracking der kontrollbedürftigen Befunde

Durch ein standardisiertes Trackingverfahren wird die Weiterverfolgung aller beidseitig kontrollbedürftigen Befunde bis zur Diagnosestellung und gegebenenfalls der Einleitung einer Therapie oder dem Ausschluss einer sprachentwicklungsrelevanten Hörstörung gesichert. Das Trackingverfahren beinhaltet neben schriftlichen und telefonischen Erinnerungen der Eltern und Kinderärzte bei Bedarf auch die Einschaltung des Gesundheitsamtes.

Insgesamt umfasst das Hörscreening-Programm einen dreistufigen Prozess:

1. Stufe: OAE- bzw. Screening-AABR und AABR-Kontrolluntersuchung bei auffälligem Erstscreening noch in der Geburts- bzw. Kinderklinik vor Entlassung.
2. Stufe: Kontrolluntersuchung 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 Screeningzentrum evaluiert.

Parameter der Prozessqualität :

- Rate der Kinder mit Screeningmeldung unter den geborenen Kindern
- Anteil der bereits in der Geburtsklinik, bzw. der ambulant gescreenten Kinder
- Rate der kontrollbedürftigen Befunde (Refer-Rate)
- Anzahl und Effekt der notwendigen Trackingmaßnahmen
- Rate der abgeklärten Befunde

- Alter der von einer behandlungsbedürftigen Hörstörung betroffenen 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 Neugeborenen-Hörscreenings evaluieren zu können [8,9].

Wesentliche Elemente, die dieses Modellprojekt von den bislang durchgeführten Modellprojekten in anderen Bundesländern unterscheiden, sind [3, 10]:

- zweistufiges Screening noch in der Geburtsklinik:
 - OAE-Screening bei allen Neugeborenen
 - Kontrollscreening bei auffälligem Befund mittels Screening-AABR
 - Primär Screening-AABR 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 Screeningmeldungen mit den Geburtsmeldungen durch die Gesundheitsämter
 - Tracking der in eine Kinderklinik verlegten Kinder (Risikokinder)
 - Tracking der beidseitig auffälligen Befunde bis zur Diagnosesicherung und Therapieeinleitung oder bis zum definitiven Ausschluss einer therapiebedürftigen Hörstörung

Die Methodik und Logistik im Rahmen des Modellprojektes sowie die Ergebnisse der ersten vier Jahre wurden bereits in vier Zwischenberichten und mehreren Fachpublikation [10,11,12,13,14,15,16] detailliert vorgestellt.

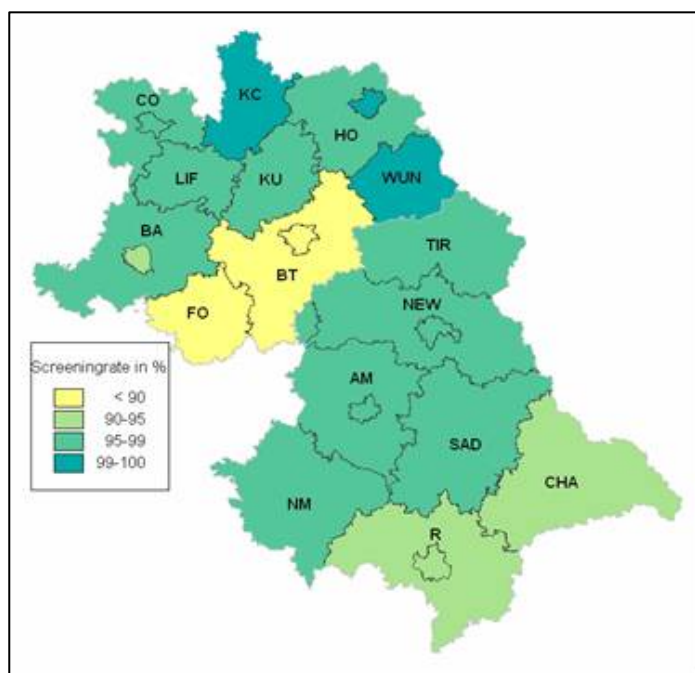
3 Ergebnisse

3.1 Vollständigkeit

- Im Zeitraum 1. Juni 2003 bis 31. Dezember 2008 wurden von den Gesundheitsämtern in der Oberpfalz 49.038 Geburten gemeldet, in Oberfranken von Juni 2006 bis Dezember 2008 weitere 20.605 Geburten. Davon sind in der Oberpfalz 46.902 (95,6%), in Oberfranken 19.563 (94,9%) Kinder definitiv gescreent, bei 4,3% der Kinder blieb dies unklar. Diese Screeningraten blieben über die Jahre nahezu konstant. In den an Mittelfranken angrenzenden Gebieten, bedingt durch große Geburtskliniken in Nürnberg und Erlangen, die nicht in das Modellprojekt eingebunden waren, war die Screeningrate am niedrigsten (s. Abbildung 1).
- 530 (0,8%) Kinder wurden erst nach Kontaktaufnahme und Beratung der Eltern durch das Gesundheitsamt nachgescreent.
- Insgesamt konnte durch den Datenabgleich der Gesundheitsämter bei 95,5 % der Zielpopulation die Teilnahme bestätigt werden. Nur von 110 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 4,3% 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

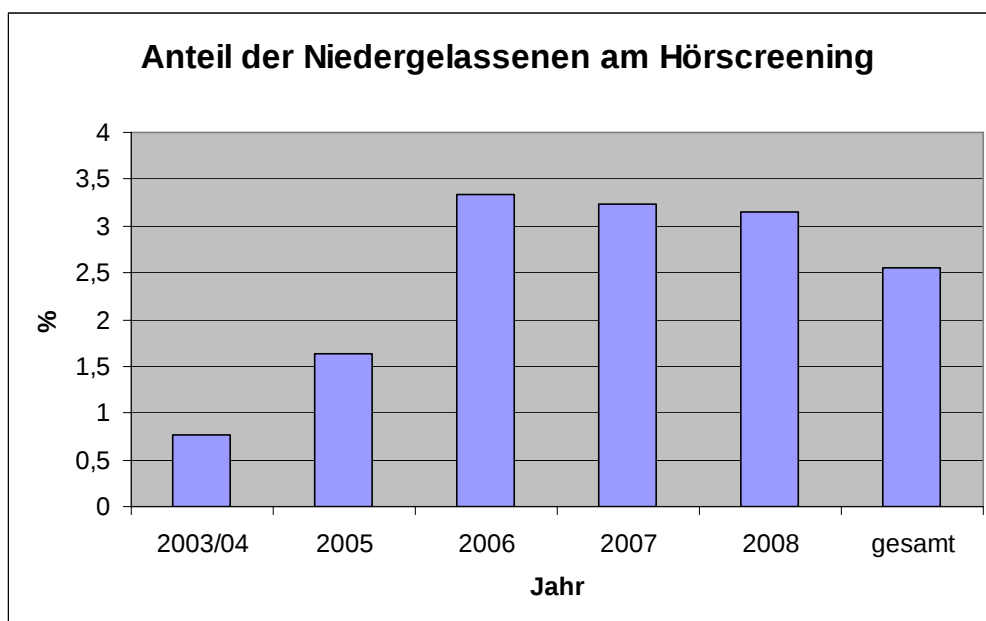


3.2 Screening und kontrollbedürftige Befunde

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.

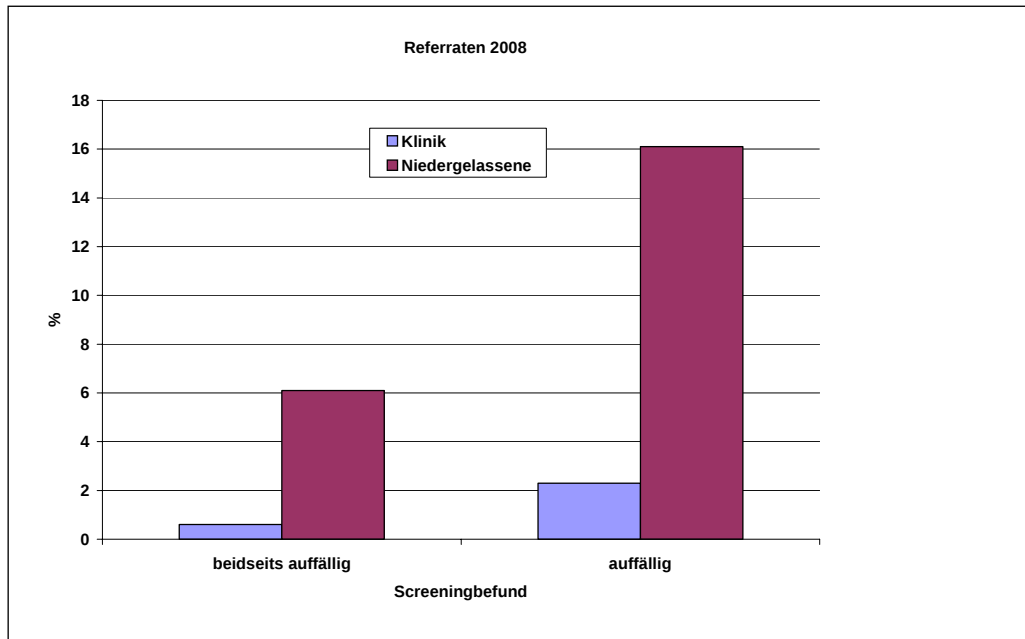
- Insgesamt wurden 73.332 Kinder gescreent. 64.495 (87,9%) in den Geburtskliniken, 6.958 (9,5%) in den Kinderkliniken und 1.879 (2,6%) von niedergelassenen Ärzten. Dabei stieg der Anteil der durch niedergelassene Kinder- und HNO-Ärzte gescreenten Kinder bis 2006 deutlich an und lag seitdem etwa gleich bleibend bei gut 3% (s. Abbildung 2).

Abbildung 2: Anteil der niedergelassenen Ärzte am Hörscreening



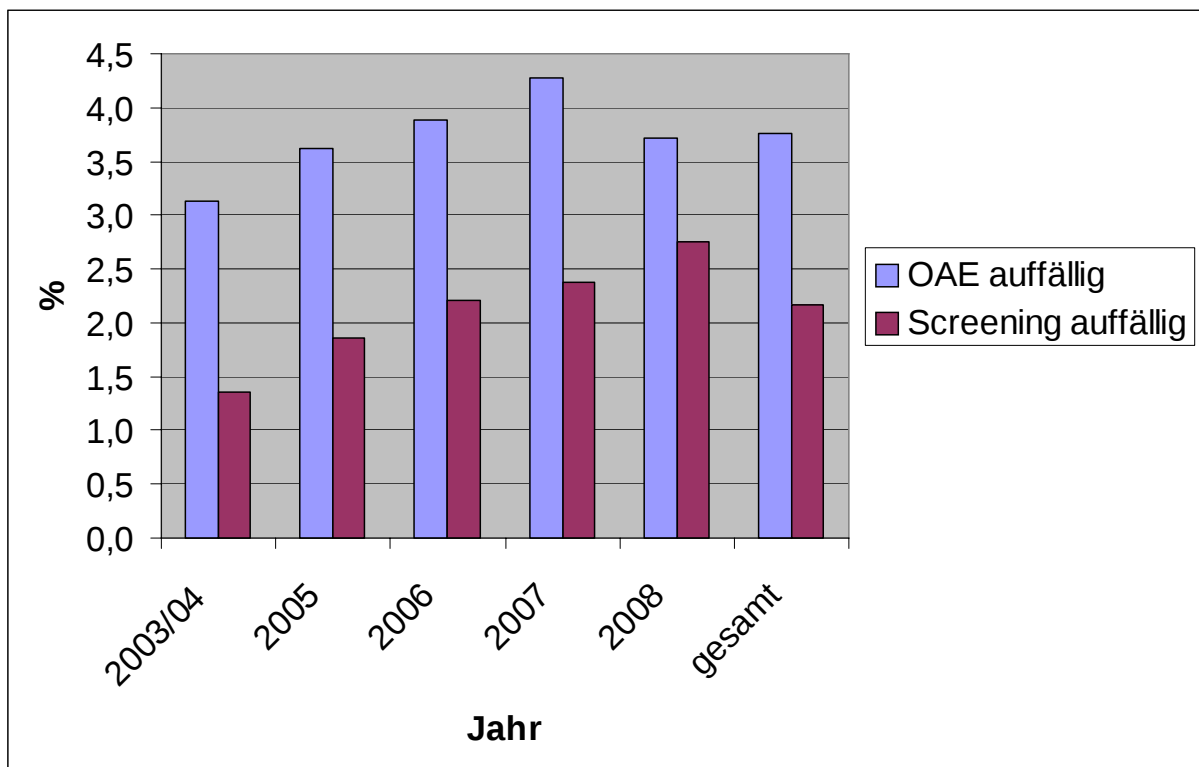
- Bei 69.776 (95,2%) Neugeborenen wurde primär ein OAE Screening, bei 3.556 (4,8%) primär ein AABR Screening durchgeführt. Bei 67.006 (96,0%) Kindern war das OAE-Screening unauffällig, bei 2.770 (4,0%) Kindern kontrollbedürftig. Bei 1.887 (68,1%) dieser Kinder wurde noch in der Geburtsklinik, wie im Konzept vorgesehen, eine Screening-AABR angeschlossen. Insgesamt wurde bei 5.443 Kindern in der Klinik eine Screening-AABR durchgeführt. Nach Abschluss des Screenings waren die Befunde von 1.593 (2,2%) Kindern kontrollbedürftig, 459 davon beidseitig (0,6%).
- Auffällig war die unterschiedliche Rate der kontrollbedürftigen Befunde in Abhängigkeit von der screenenden Einrichtung. So waren 2008 bei einem stationären Screening in der Geburts- oder Kinderklinik im Mittel 2,3% der Screeninguntersuchungen kontrollbedürftig (0,6% beidseitig), während dieser Anteil der Screeninguntersuchungen im ambulanten Bereich bei 16,1% (beidseitig 6,1%) lag (s. Abbildung 3).

Abbildung 3: Rate an kontrollbedürftigen Befunden in der Klinik und in Arztpraxen



- Insgesamt nahm der Anteil der kontrollbedürftigen Befunde über den Berichtszeitraum leicht zu (s. Abbildung 4).

Abbildung 4: Anteil auffälliger Screeningbefunde



3.3 Tracking auffälliger Befunde

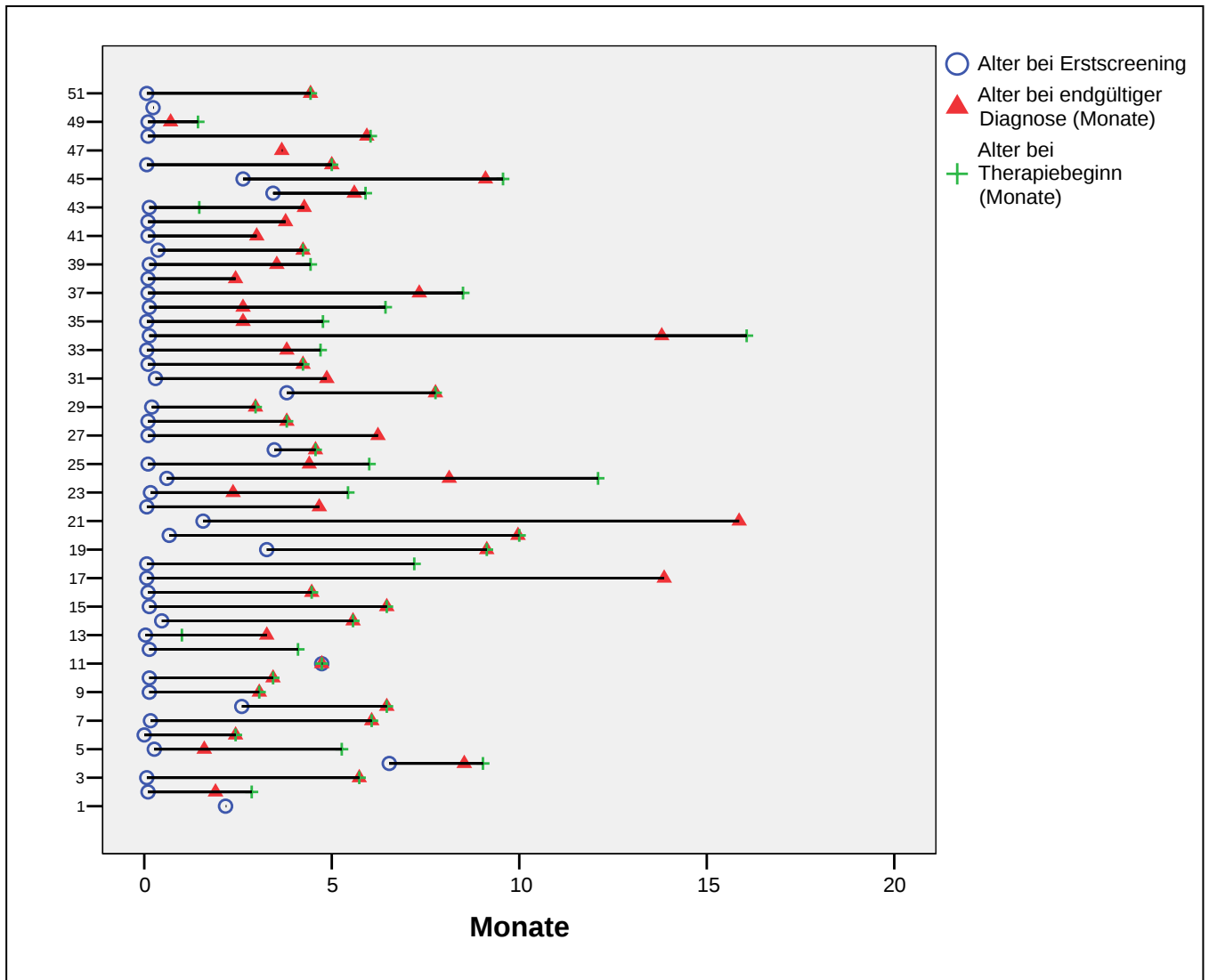
Bei den Kindern, die mit auffälligem Befund aus der Geburtsklinik entlassen werden, soll das Tracking-System sicherstellen, dass die Durchführung der notwendigen Kontrolluntersuchungen und gegebenenfalls die Konfirmationsdiagnostik gewährleistet werden.

- 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. 65,6% 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 (z.B. Frühgeborene, Kinder nach Antibiotikatherapie), denn gerade bei diesen Kindern entwickelt sich die Hörstörung mitunter erst langsam und nicht auf beiden Ohren gleichzeitig.
- Trotz genereller Erinnerung erhielten spontan, d.h. ohne Intervention des Screeningzentrums, nur 218 (47,5%) der 459 Kinder mit beidseitig kontrollbedürftigem Screeningbefund eine Kontrolluntersuchung. Bei 241 (52,5%) Kindern war ein aktives individuelles Nachgehen erforderlich. Die 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 (37mal). Dieses Vorgehen führte zur Abklärung von 93,1% 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 1.650 mal telefonisch oder postalisch Kontakt zu Ärzten und pädaudiologischen Zentren aufnehmen.
- Bei 51 (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-AABR waren dort pathologisch, die Diagnose lautete 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 [17,18], 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.

3.4 Zeitdauer bis zu Diagnosestellung und Therapiebeginn

Die Kinder wurden im Median mit 1,8 Monaten (Spannweite 0-7; Mittelwert 2,5) zur Kontrolluntersuchung vorgestellt. Der Median lag bei endgültiger Diagnosestellung bei 4,5 Monaten (Spannweite 1-16, Mittelwert 5,4) und Therapiebeginn bei 5,1 Monaten (Spannweite 1-16, Mittelwert 5,7). Das Ziel, die Therapieeinleitung (Hörgeräteversorgung, etc.) bis zum 6. Lebensmonat zu beginnen, wurde damit für etwa 75% der Kinder erreicht. Im Mittel vergingen 52 Tage (Spannweite 0 – 214) nach dem Screening bis das Kind zur Kontrolluntersuchung vorgestellt wurde. Knapp drei weitere Monate vergingen im Mittel bis zur Diagnosestellung. War die Diagnose gestellt, so wurde die Therapie rasch begonnen (s. Abbildung 5). Bei kleinen Frühgeborenen und Kindern mit weiteren Erkrankungen oder Behinderungen wurde die Diagnose mitunter später gestellt, bedingt durch vordringlichere medizinische Maßnahmen.

Abbildung 5: Zeitverläufe bis zum Therapiebeginn

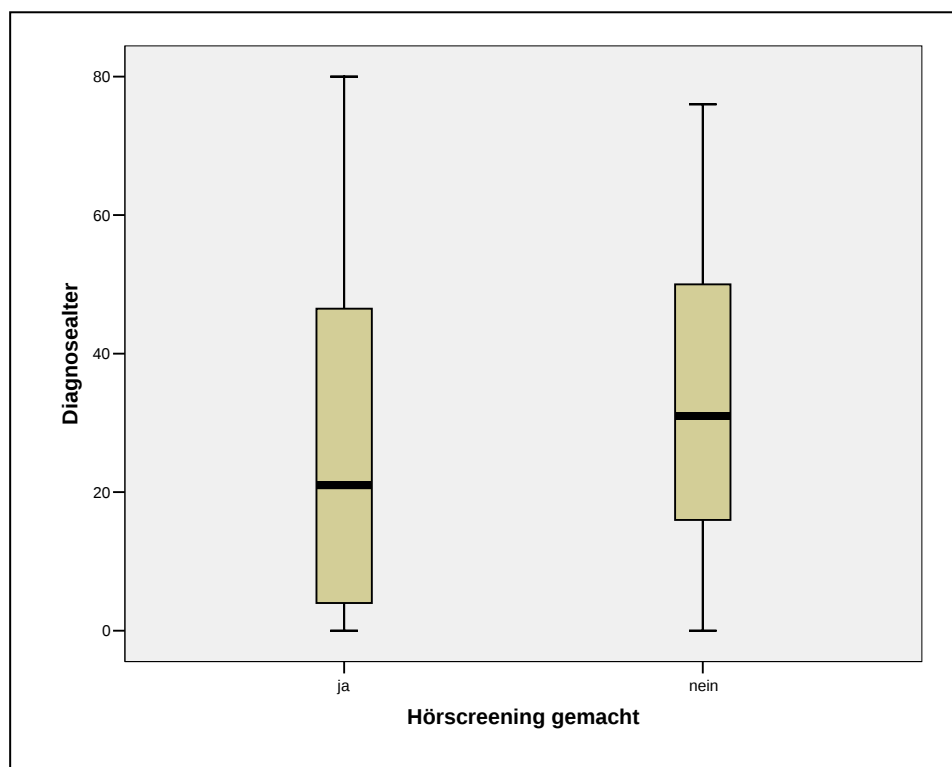


3.5 Langzeitstudie

Zur Evaluation des vorgestellten Screening-Programms werden die 51 im Screening entdeckten Kinder im Rahmen einer begleitenden Langzeitstudie weiter beobachtet und mit einer Kontrollgruppe nicht gescreenter oder außerhalb eines Programms gescreenter 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.

Als Kontrollgruppe konnten im Rahmen der Schuleingangsuntersuchung 162 beidseitig schwerhörige Kinder rekrutiert werden, durch Kontakt mit Förderschulen für Hörstörungen weitere 64. 39,8% dieser Kinder hatten ein Hörscreening erhalten. Erste Auswertungen zeigen, dass bei Kindern außerhalb des Modellprojektes der Median des Diagnosealters mit Hörscreening bei 21 Monaten (Spannweite 0-80, Mittelwert 25,4) ohne Screening bei 31 Monaten (Spannweite 0-76; Mittelwert 33,0) lag ($p=0,006$) (s. Abbildung 6).

Abbildung 6: Durchschnittliches Diagnosealter der Hörstörung in der Langzeitstudie



4 Diskussion

Die dargelegten Ergebnisse zeigen, dass ein Neugeborenen-Hörscreening mit diesem Programm erfolgreich durchgeführt werden kann. Allerdings gibt es nach wie vor Herausforderungen, die ein universelles Hörscreening an alle Beteiligten stellt. Dies gilt insbesondere im Hinblick auf die flächendeckende Umsetzung der geänderten Kinderrichtlinien zum Neugeborenen-Hörscreening in ganz Bayern.

Insgesamt war die Akzeptanz des Modellprojektes bei allen Beteiligten sowie den Eltern und der breiten Öffentlichkeit sehr hoch. So wurde das Modellprojekt in den Medien (Fach- und Laienpresse, Rundfunk, Fernsehen) wiederholt vorgestellt und sehr positiv bewertet. Auch in Fachkreisen wurden und 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 [3,10,19]. Die neuen Vorgaben des G-BA zum Neugeborenen-Hörscreening entsprechen im Wesentlichen dem Modellprojekt.

Im Laufe der Zeit stieg die Zahl der auffälligen Screeningbefunde leicht an, dabei bestehen große Unterschiede zwischen den einzelnen Kliniken. Dies liegt insbesondere daran, dass einige Geburtskliniken auffällige OAE-Befunde nicht in jedem Fall mit einer Screening-AABR kontrollieren (Personalmangel). Auch ist eine umfassende und intensive Einweisung und Nachschulung bei häufig wechselndem Klinikpersonal für eine gute Screeningqualität unabdingbar.

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

- Die Rate der gescreenten Kinder ist mit insgesamt 95,5% der Neugeborenen in Anbetracht der vielen Randbezirke des Modellprojektes sehr hoch und ist im Laufe der Jahre konstant geblieben.
- Eine generelle Beteiligung aller Kinderkliniken konnte mittlerweile erreicht werden. Die dorthin verlegten Kinder werden gescreent, der Befund an das Screeningzentrum gemeldet. Schwierigkeiten 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) war in den bayerischen Kliniken mit 2,2% (beidseitig 0,6%) im Vergleich zu anderen Hörscreeningmodellprojekten in Deutschland sehr niedrig [3]. Erreicht wurde dies durch das bereits in der Klinik durchgeführte AABR-Kontrollscreening und die laufende Qualitätskontrolle mit Nachschulung des Klinikpersonals. Würde nur ein OAE-Screening eingesetzt, so läge die Rate bei 3,8% mit der Konsequenz einer geringeren Akzeptanz, vermehrter unnötiger elterlicher Beunruhigung und höherer Kosten für Kontrolluntersuchungen und Tracking-

maßnahmen. Bei den niedergelassenen Kinder- und HNO-Ärzten, die sich am Screeningprogramm beteiligten, lag die Refer-Rate dagegen bei 16%. 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.

- Die Durchführung der notwendigen Kontrolluntersuchungen erfolgte in 52% der Fälle erst nach Aufforderung durch das Screeningzentrum. Das heißt, ohne ein Tracking durch ein Screeningzentrum hätte fast die Hälfte der betroffenen Kinder trotz eines universellen Hörscreenings nicht frühzeitig therapiert werden können. Dies zeigen auch die Daten der Kontrollgruppe in der Langzeitstudie, in der durch ein Screening ohne Trackingverfahren das durchschnittliche Diagnosealter nicht ausreichend gesenkt wurde.
- Durch das Trackingverfahren konnten über 93% der beidseitig kontrollbedürftigen Befunde abgeklärt werden.
- Der zeitliche Abstand zwischen Krankheitsverdacht im Screening und Kontrolluntersuchung beim HNO- oder Kinderarzt ist mit durchschnittlich 52 Tagen noch zu lange. Durch die begrenzten Kapazitäten der Pädaudiologen vergingen im Schnitt weitere 3 Monate bis zur endgültigen Diagnosestellung. Dennoch wurde bei den meisten Kindern ein Therapiebeginn vor dem 6. Monat erreicht. Eine Diagnosestellung bis zum 3. Lebensmonat, wie vom G-BA gefordert, konnte oft nicht erreicht werden. Wenn die Diagnose einmal gestellt war, wurde die Therapie im Mittel innerhalb von 4 Wochen eingeleitet. Da vom G-BA im Gegensatz zum Modellprojekt die Kontrolle nach einem auffälligen zweistufigen Erstscreening direkt beim Pädaudiologen stattfinden soll, wird sich dieses Problem bei der Ausweitung des Neugeborenen-Hörscreenings auf ganz Bayern möglicherweise weiter verschärfen.

5 Fazit

Im Rahmen des Modellprojektes konnte folgendes erreicht werden:

- 51 Kinder mit einer beidseitigen Hörstörung wurden unter 73.332 gescreenten Kindern entdeckt, dies entspricht einer Rate von 0,7 : 1000. Die Prävalenz der therapiebedürftigen angeborenen Hörstörung liegt damit etwas niedriger als in anderen Screeningprogrammen, aber noch im erwarteten Bereich [3].
- Die Diagnose konnte bei den beidseitig schwerhörigen Kindern im Mittel mit 5,4 Monaten gestellt, die Therapie im mittleren Alter von 5,7 Monaten begonnen werden. Dies entspricht in etwa den Zahlen aus anderen deutschen Modellprojekten [3]. Die insgesamt frühzeitige 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.
- Durch die Kombination des OAE-Screenings mit einer Screening-AABR im Erstscreening konnte eine Referrate von 2,2 % (beidseitig 0,6%) erreicht werden. Eine niedrige Referrate ist wichtig, um eine unnötige Beunruhigung der Eltern und höhere Folgekosten durch Kontrolluntersuchungen zu vermeiden.
- Für eine gute Screeningqualität sind intensive Schulungen des screenenden Personals, insbesondere in Arztpraxen, unbedingt notwendig. Das Screening muss auch kontinuierlich supervidiert werden, insbesondere anhand folgender Parameter: Rate falsch positiver Screeningbefunde pro Klinik und Untersucher, Anzahl der nicht durchgeführten Screening-AABRs 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.
- Das Tracking der kontrollbedürftigen Befunde durch das Screeningzentrum ist unerlässlich, da die notwendigen Kontrolluntersuchungen ohne Intervention des Screeningzentrums nur bei 48% der im Screening auffälligen Kinder erfolgen. Screening alleine führt nicht zu einer deutlich früheren Diagnosestellung.
- Das Meldesystem durch die Geburtskliniken in Papierform funktioniert gut, ist aber relativ aufwendig. Günstiger und ebenfalls gut funktionierend ist eine verschlüsselte Modem-Übermittlung der Daten über die Telefonleitung bei Einsatz neuer kombinierter OAE/AABR-Geräte.
- 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.

Nach dem Beschluss des G-BA zum 01.01.2009 ein universelles Neugeborenen-Hörscreening bundesweit einzuführen wurde das Modellprojekt zum 31.12.2008 beendet. Die Vorgaben des G-BA zu Durchführung und Qualität des Neugeborenen-Hörscreenings wurden schon im Modellprojekt im Wesentlichen erfüllt. Die Logistik des Modellprojekts kann für die Umsetzung des Beschlusses in ganz Bayern genutzt werden.

Die Fortführung der Maßnahmen, die eine hohe Prozessqualität wie die Sicherstellung der Vollständigkeit und der Durchführung der notwendigen Kontrolluntersuchung (Tracking) gewährleisten, sind dringend notwendig, auch wenn dies vom G-BA nicht berücksichtigt wurde. In Bayern wird das Tracking bis Ende 2010 durch das StMUG im Rahmen der Gesundheitsinitiative „Gesund.Leben.Bayern.“ weiter gefördert.

Literatur:

- 1 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
- 2 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
- 3 IQWiG Früherkennungsuntersuchungen von Hörstörungen bei Neugeborenen. Abschlussbericht S05-01. Köln: Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen (IQWiG); Februar 2007
- 4 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
- 5 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
- 6 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
- 7 Bekanntmachung eines Beschlusses des Gemeinsamen Bundesausschusses über eine Änderung der Kinder-Richtlinien: Einführung eines Neugeborenen-Hörscreenings vom 19.06.2008 Dtsch Ärztebl 2008; 105(43): A-2289 / B-1957 / C-1905
- 8 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
- 9 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
- 10 Nennstiel-Ratzel U, Brockow I, Wildner M, Koch-Dlouhy E, Gantner V, Schneider I, Strutz J, Richter E, von Kries R. Neugeborenen-Hörscreening: 4. Zwischenbericht zum Modellprojekt in der Oberpfalz und in Oberfranken August 2008
- 11 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
- 12 Nennstiel-Ratzel U, Strutz J, Arenz S, Wildner M, von Kries R. Neugeborenen-Hörscreening: 2. Zwischenbericht zum Modellprojekt in der Oberpfalz August 2005
- 13 Nennstiel-Ratzel U, Strutz J, Arenz S, Wildner M, von Kries R. Neugeborenen-Hörscreening: Zwischenbericht zum Modellprojekt in der Oberpfalz April 2004
- 14 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
- 15 Nennstiel-Ratzel U, Brockow I, Nickisch A, Wildner M, Strutz J. Hörstörungen bei Kindern: Neugeborenencreening alleine reicht nicht. Kinderärztliche Praxis 2008; 79:26-29
- 16 Nennstiel-Ratzel U et al. Modellprojekt Neugeborenen-Hörscreening in der Oberpfalz und Oberfranken Pädiat. Prax. 2008; 72: 587-593

17 Ptak M, Morlot S. Unauffälliges UNHS-Screening bei einem homozygoten 35delG-Mutation im Connexin 26 kodierenden *gjb2*-Gen. Monatsschrift Kinderheilkunde 2005;5:469-477

18 Löhle E. Modelle für ein universelles Neugeborenen-Hörscreening in der Diskussion. HNO 2004;52:959-962

19 Strutz J, Richter E, Nennstiel-Ratzel U. Neugeborenenhörscreening heute. Schnecke, Juli 2007, Sonderausgabe 4:16-17

Notizen

[illegible]

[illegible]

Neugeborenen Hörscreening:

Abschlussbericht 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 als pdf-Datei herunter geladen werden. Unter 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)
4. Zwischenbericht zum Modellprojekt in der Oberpfalz und in Oberfranken (August 2008)

sowie der vorliegende:

Abschlussbericht zum Modellprojekt in der Oberpfalz und in Oberfranken (Oktober 2009)



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

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
E-Mail: poststelle@lgl.bayern.de

Druck: Kaiser Medien GmbH, Nürnberg

ISBN 978-3-939652-95-3 Druck (Ausgabe) ISBN 978-3-939652-96-0 Internet (Ausgabe)