



**Neugeborenen-Hörscreening:  
Zweiter Zwischenbericht  
zum Modellprojekt in der Oberpfalz**

## **Neugeborenen-Hörscreening:**

### **Zweiter Zwischenbericht zum Modellprojekt in der Oberpfalz**

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.

Zum Thema Hörscreening:

1. Zwischenbericht zum Modellprojekt in der Oberpfalz. Stand April 2004, unter [www.lgl.bayern.de](http://www.lgl.bayern.de), Publikationen/Fachinformation Gesundheit.

## **Herausgeber:**

Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit

Eggenreuther Weg 43

91058 Erlangen

Telefon: 09131/764-0

Telefax: 09131/764-102

E-Mail: [poststelle@lgl.bayern.de](mailto:poststelle@lgl.bayern.de)

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

## **Autoren:**

Dr. med. Uta Nennstiel-Ratzel, MPH, Dr. med. Stephan Arenz MPH MSc,

PD Dr. med. Manfred Wildner MPH, Ursula Bantle

Screeningszentrum, Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit,

Veterinärstraße 2, 85762 Oberschleißheim

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

Hals-Nasen-Ohren-Klinik, Universität Regensburg,

Franz-Joseph-Strauß-Allee 11, 93053 Regensburg

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

Leiter der Abteilung für Epidemiologie im Kindes- und Jugendalter, Schwerpunkt Gesundheitsforschung,

Institut für Soziale Pädiatrie und Jugendmedizin der Ludwig-Maximilians-Universität, Heiglhofstr. 63,

81337 München

## **Fachliche Betreuung im LGL:**

Sachgebiet GE 4 (Screeningzentrum)

Dr. med. Uta Nennstiel-Ratzel MPH

E-Mail: [uta.nennstiel@lgl.bayern.de](mailto:uta.nennstiel@lgl.bayern.de)

## **Stand:**

August 2005

*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 – Angabe der Quelle und Übersendung eines Belegexemplars erbeten. Das Werk ist urheberrechtlich geschützt. Alle Rechte sind vorbehalten. Die Publikation wird kostenlos abgegeben, jede entgeltliche Weitergabe ist untersagt. Diese Druckschrift wurde mit großer Sorgfalt zusammengestellt. Eine Gewähr für die Richtigkeit und Vollständigkeit kann dennoch nicht übernommen werden.*

## Inhaltsverzeichnis

1	Einleitung .....	4
2	Methoden .....	5
3	Ergebnisse .....	6
3.1	Vollständigkeit.....	6
3.2	Kontrollbedürftige Befunde .....	8
3.3	Tracking auffälliger Befunde .....	9
3.4	Zeitdauer bis zu Diagnosestellung und Therapiebeginn.....	10
4	Schwierigkeiten .....	11
5	Zwischenbilanz.....	11
6	Anlage .....	3

# 1 Einleitung

Ziel des Neugeborenen-Hörscreenings ist eine frühzeitige Diagnosestellung und Therapieeinleitung bei angeborenen hochgradigen Hörstörungen, um eine regelrechte Sprachentwicklung zu ermöglichen. Vor Einführung des Screenings wurde die Diagnose einer Gehörlosigkeit im Mittel erst im Alter von 16,4 Monaten, die einer Schwerhörigkeit in einem mittleren Alter von 31,4 Monaten gestellt [1]. Ziel ist ein Therapiebeginn (z.B. Versorgung mit einem Hörgerät) bis zum 6. Lebensmonat.

Seit Mai 2003 werden in der Oberpfalz die Neugeborenen im Rahmen eines Modellprojektes auf angeborene hochgradige Hörstörungen hin gescreent. Die Methodik sowie die Ergebnisse des ersten halben Jahres wurden im April 2004 in einem Zwischenbericht [2] vorgestellt.

Schon die im ersten Zwischenbericht dargelegten Ergebnisse haben deutlich gezeigt, dass die wesentlichen Anforderungen an ein Erfolg versprechendes neonatales Hörscreening mit diesem Programm erstmals erreicht werden konnten:

- Vertretbar niedrige Kontrollrate (Referrate) durch die Einführung des zweistufigen Screenings noch in der Geburtsklinik (Einsatz der BERA in der 2. Stufe)
- Optimierung der Vollständigkeit durch Übertragung der Logistik aus dem Stoffwechselscreening und die Vernetzung mit diesem
- Verbessertes Tracking aller im Screening auffälligen Kinder durch Nutzung der oben genannten Logistik
- Erreichen der erwarteten Fallzahl

Als Untersuchungsverfahren im Rahmen des Screenings wird 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 [3]. Die Untersuchung wird vorzugsweise am schlafenden Säugling durch eine entsprechend geschulte Pflegekraft durchgeführt. Vorhandene OAE sprechen mit hoher Wahrscheinlichkeit gegen eine relevante, die Sprachentwicklung beeinträchtigende Schwerhörigkeit. Über 99% aller kindlichen Schwerhörigkeiten sind im Mittel- oder Innenohr lokalisiert und können mit dieser Methode erfasst werden. Lediglich seltene Hörstörungen (auditorische Neuropathie, retrocochleäre Schwerhörigkeit) würden normale OAE aufweisen und damit dem Nachweis entgehen. Die Sensitivität des OAE-Screenings für Mittel- und Innenohrschwerhörigkeit wird mit 98 bis 100%, die Spezifität je nach Gerät mit 93,3 bis 96,1% angegeben [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. Daher soll die Rate der Testauffälligen entsprechend der

Konsensus-Empfehlungen [4] bei  $\leq 4\%$  liegen. Dieses Ziel kann durch Kombination des OAE-Screenings mit einer Screening-BERA (**brainstem electric response audiometry**) nach einem abgestuften Schema erreicht werden. Auch diese Methode ist nicht invasiv und schmerzlos, ist aber zeit- und kostenintensiver in der Durchführung als die Ableitung der OAE. Bei der Screening-BERA werden durch akustische Klickreize evozierte Hirnstamm-potentiale über drei Elektroden elektroenzephalographisch abgeleitet.

In der Oberpfalz und einigen angrenzenden Regionen sind die Geburtskliniken durch Spenden des Lions Club und einiger Sparkassen mit OAE-Geräten und durch die Finanzierung des StMUGV mit BERA-Geräten ausgestattet.

## 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.

Wesentliche Elemente, die das Modellprojekt in der Oberpfalz von den bislang durchgeführten Modellprojekten in anderen Bundesländern unterscheiden [2] sind:

- zweistufiges Screening noch in der Geburtsklinik:
  - OAE-Screening bei allen Neugeborenen
  - Kontrollscreening bei auffälligem Befund mittels Screening-BERA
  - Screening der ambulant entbundenen Kinder mittels Screening-BERA
  - Primär Screening-BERA bei Kindern mit erhöhtem Risiko für schwere Hörstörungen wie Frühgeburten oder Kindern mit postnataler Antibiotikatherapie
- Übernahme der Logistik aus dem Stoffwechselscreening zur Sicherung der 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, sofern die Eltern einer Datenübermittlung zugestimmt haben
  - Tracking der in eine Kinderklinik verlegten Kinder (Risikokinder)
  - Tracking der beidseitig auffälligen Befunde bis zur Diagnosesicherung und Therapieeinleitung durch einen Pädaudiologen oder bis zum definitiven Ausschluss einer schweren Hörstörung

Wie in anderen Modellprojekten auch (z.B. Hamburg, Hannover), umfasst das Hörscreening-Programm insgesamt einen dreistufigen Prozess:

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

## 3 Ergebnisse

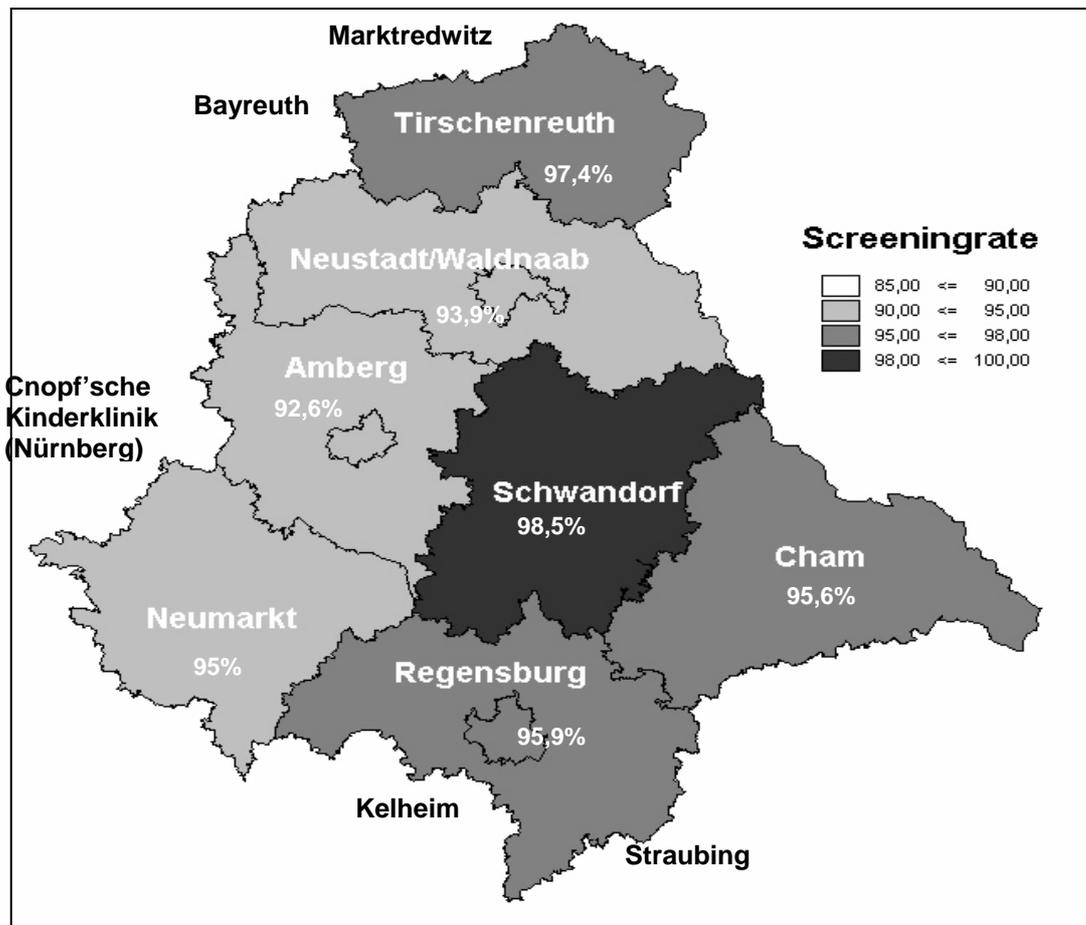
### 3.1 Vollständigkeit

- Im Zeitraum 1. Juni 2003 bis 31. März 2005 wurden von den Gesundheitsämtern in der Oberpfalz 17.089 Geburten gemeldet. Davon waren 15.093 (88,3%) Neugeborene den Gesundheitsämtern vom Screeningzentrum als gescreent gemeldet worden.
- Die Eltern von 1.996 Neugeborenen (11,7%) wurden von den Gesundheitsämtern wegen fehlender Screeningmeldung kontaktiert. In 1.210 Fällen (61% der Kontaktaufnahmen) gaben die Eltern Auskunft, so dass der Grund für die fehlende Screeningmeldung anonymisiert an das Screening Zentrum zurückgemeldet werden konnte. 1.021 Kinder waren zwar untersucht worden, eine Meldung an das Screeningzentrum war aber nicht erfolgt.
  - Gründe dafür waren abgelehnte Datenübermittlung, Geburt außerhalb der Oberpfalz oder Screening bei einem Kinder- oder HNO-Arzt, der nicht wie im Konzept vorgesehen an das Screeningzentrum gemeldet hatte. Mitunter vergessen auch am Modellprojekt teilnehmende Kliniken einzelne Meldungen.
- Durch die Intervention des Gesundheitsamtes konnten 170 Kinder nachgescreent werden, bei denen die Eltern das Screening nicht abgelehnt hatten, die Untersuchung jedoch aus einem der folgenden Gründe unterblieben war:
  - ambulante Entbindung, Frühentlassung oder Hausgeburt
  - Eine Klinik screente über zwei Wochen wegen eines defekten OAE-Gerätes nicht bis vom Screeningzentrum nachgefragt wurde.
  - In einer Klinik mit Kinder- und Wochenstation übernahmen bis Januar 2005 zwei HNO-Praxen abwechselnd das Screening. Hier gab es Probleme mit der Screeninguntersuchung bei den Kindern, die am Wochenende geboren und entlassen wurden.

- In der Weihnachts- und Ferienzeit wurde in einzelnen Kliniken nicht vollständig gescreent.
- Eine Klinik begann später mit dem Screening. In fünf Kliniken wurde während der Laufzeit des Modellprojektes die Geburtshilfe eingestellt, in der letzten Zeit davor wurden nicht mehr konsequent alle Kinder gescreent.
- Insgesamt konnte durch diese Maßnahmen bei 95,3% der Zielpopulation die Teilnahme bestätigt werden (s. Abbildung 1). Nur bei 19 Neugeborenen (0,1% 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 4,6% (786) Neugeborene, deren Eltern auf die Kontaktaufnahme des Gesundheitsamtes nicht reagierten, so dass der Screeningstatus nicht bekannt ist.

**Abbildung 1: Screeningrate in der Oberpfalz Juni 2003 bis März 2005**



Schwarz: am Modellprojekt beteiligte Kliniken außerhalb der Oberpfalz

### 3.2 Kontrollbedürftige Befunde

Die folgenden Zahlen beziehen sich auf Kinder, die in den am Modellprojekt beteiligten Kliniken gescreent wurden, wobei auch Kliniken aus Randbereichen anderer Regierungsbezirke einbezogen sind (s. Abbildung 1). Die Zahlen unterscheiden sich damit von den oben genannten Zahlen aus den Statistiken der Gesundheitsämter.

- Nach Meldung durch die Kliniken wurden insgesamt 17.469 Kinder gescreent. Bei 16.767 (96%) Kindern wurde primär ein OAE-Screening, bei 702 (4%) primär eine Screening-BERA durchgeführt. So wurden in einer Klinik in den ersten beiden Monaten alle Kinder mittels Screening-BERA untersucht, da kein OAE-Gerät zur Verfügung stand. Ansonsten handelte es sich um Kinder, die ambulant entbunden oder in eine Kinderklinik verlegt wurden und damit laut Konzept primär eine Screening-BERA erhielten.
- Bei 16.190 (96,5%) Kindern war das OAE-Screening unauffällig, bei 577 (3,3%) Kindern (224 beidseitig, 353 einseitig) auffällig. Bei 395 (68,4%) der insgesamt 577 auffälligen Kinder wurde noch in der Geburtsklinik, wie im Konzept vorgesehen, eine Screening-BERA angeschlossen. Dies ist ein geringerer Anteil von Kindern als im ersten Zwischenbericht beschrieben, da nicht alle Kliniken im Randbereich bereits über BERA-Geräte verfügten. 182 Kinder mit auffälligem OAE wurden ohne Kontrolluntersuchung entlassen.
- Insgesamt wurde bei 1.000 Kindern in der Klinik eine Screening-BERA durchgeführt. Bei 26 Kindern war die Screening-BERA beidseitig auffällig, bei 66 Kindern nur auf einem Ohr.
- Damit wurden insgesamt 274 Kinder (1,57%) mit kontrollbedürftigen Befunden entlassen, davon 77 (0,44 %) mit beidseitig auffälligem Befund.

**Tabelle 1 Aufschlüsselung der Screeningbefunde**

Hörscreening Juni 2003 bis März 2005	gesamt		beidseitig	
	n	%	n	%
<b>gescreente Kinder</b>	<b>17.469</b>			
OAE auffällig	577	3,30%	224	1,28%
davon keine BERA durchgeführt	182		51	
BERA auffällig gesamt	92		26	
<b>aus Klinik auffällig entlassen</b>	<b>274</b>	<b>1,57%</b>	<b>77</b>	<b>0,44%</b>
<b>Beidseitige schwere Hörstörung</b>			<b>15</b>	<b>0,09%</b>

### 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.

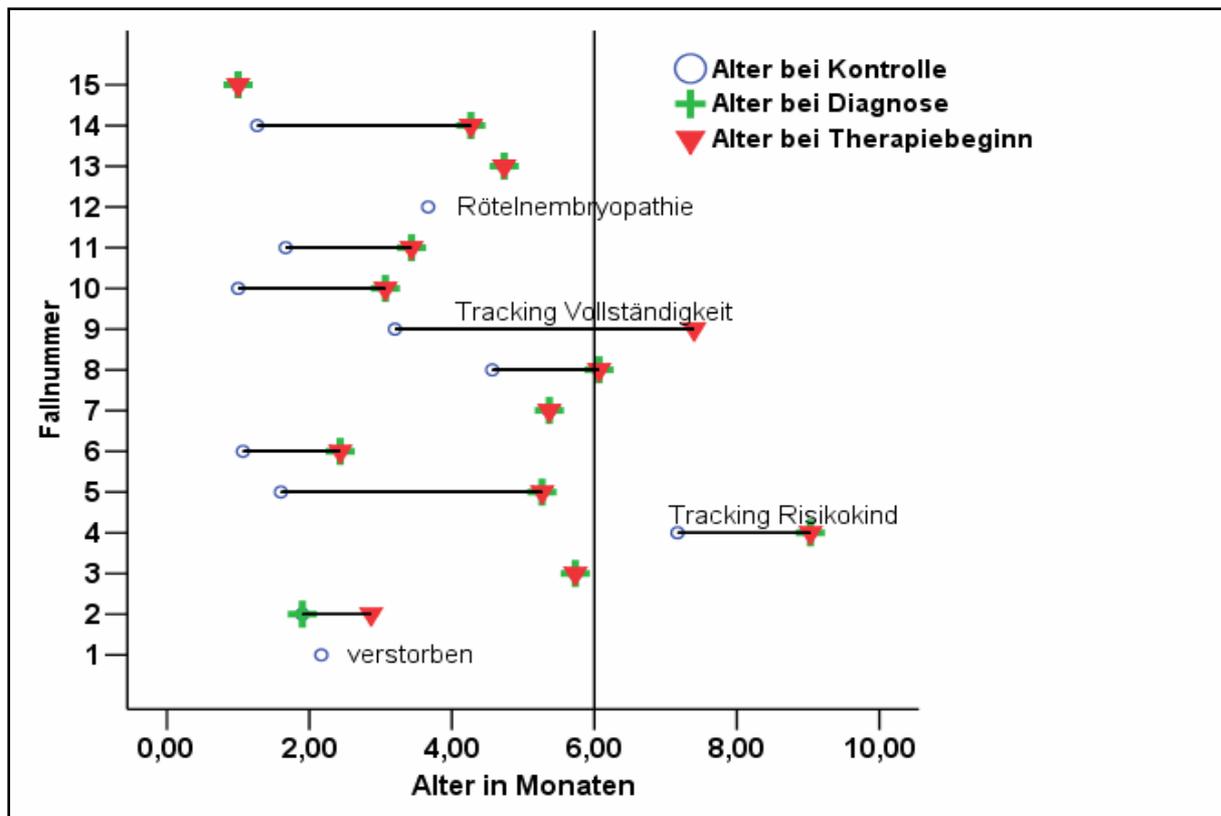
- Das Screeningzentrum schrieb die Eltern der auffälligen Kinder direkt nach der Screeningmeldung durch die Geburtsklinik an. Es informierte die Eltern nochmals über das auffällige Hörscreening und erinnerte sie an die notwendige Kontrolluntersuchung. Ein weitergehendes Tracking erfolgte bei einseitigem Befund nur für Kinder mit zusätzlichem Risiko für eine beidseitige perinatal erworbene Hörstörung, die sich möglicherweise zunächst einseitig nachweisen lässt (z.B. Frühgeborene, Kinder nach Antibiotikatherapie). 70% der angeschriebenen Eltern meldeten dem Screeningzentrum den Befund der Kontrolluntersuchung zurück.
- Trotz dieser Erinnerung erhielten spontan, d.h. ohne Intervention des Screeningzentrums, nur 44 (57%) der 77 beidseitig auffälligen Kinder ein Kontrollscreening. Bei 33 (43 %) Kindern war ein 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 (8 mal) und Jugendamt (4 mal). Dieses Vorgehen führte zur Abklärung bei 92% der beidseitig auffälligen Kinder.
- Bei 15 (0,9‰) Kindern konnte auf beiden Ohren eine schwere Hörstörung nachgewiesen werden.
- Bei 8 (53%) dieser Kinder wurde die Hörstörung nur durch das Tracking frühzeitig diagnostiziert:
  - 6 Kinder durch das Tracking der kontrollbedürftigen Befunde
  - 1 Kind durch Sicherstellung der Vollständigkeit: Die Eltern ließen ihr Kind auf Grund des Anschreibens des Gesundheitsamtes screenen.
  - 1 Kind durch das Tracking der Risikokinder: Ein frühgeborenes Kind mit Trisomie 21 und beidseitiger hochgradiger Hörstörung wurde in der Kinderklinik nicht gescreent, sondern erst nach Entlassung auf Grund der Intervention durch das Screeningzentrum.
- Bei einem Kind wurde ein unauffälliges Untersuchungsergebnis trotz Vorliegen einer hochgradigen beidseitigen Hörstörung gemeldet. Das OAE-Screening wurde in der Geburtsklinik als unauffällig beurteilt und mit diesem Befund an das Screeningzentrum gemeldet. Auf Grund familiärer Prädisposition stellten die Eltern das Kind dennoch in der Pädaudiologie vor. Sowohl OAE-Screening als auch Screening-BERA waren dort pathologisch, die Diagnose lautet an Taubheit grenzende Innenohrschwerhörigkeit. Das OAE-Gerät funktionierte bei der Überprüfung einwandfrei. Bei diesem Kind liegt homozygot eine 35delG-Mutation im Connexin 26 kodierenden *gjb2*-Gen vor. Für Kinder

mit dieser Mutation werden ähnliche Verläufe aus anderen Screeningprogrammen berichtet. Diese Hörstörung manifestiert sich erst im Laufe der ersten Lebensstage oder Wochen [5, 6] d.h. möglicherweise nach dem Screeningzeitpunkt.

### 3.4 Zeitdauer bis zu Diagnosestellung und Therapiebeginn

Die Kinder wurden im Median mit 1,8 Monaten (range 1-7,1; Mittelwert 3,08) dem Pädaudiologen vorgestellt. Der Median lag bei Diagnosestellung und Therapiebeginn bei 4,5 Monaten (range 1-9, Mittelwert 4,3 Monate) (Abbildung 2). Das Ziel, die Therapieeinleitung (Hörgeräteversorgung, etc.) bis zum 6. Lebensmonat zu beginnen, ist damit für fast alle Kinder erreicht. Bei zwei Kindern wurde die Therapie erst nach Ablauf von 6 Monaten eingeleitet: Kind 4 war obengenanntes Frühgeborenes mit Trisomie 21, das durch das Tracking entdeckt wurde. Kind 9 wurde mit 2½ Monaten nach dem Anschreiben durch das Gesundheitsamt gescreent. Bei diesem Kind wurde eine mittelgradige Schallleitungsschwerhörigkeit im Alter von 7,4 Monaten mit einem Knochenleitungshörgerät versorgt, nachdem andere therapeutische Maßnahmen nicht erfolgreich waren.

Abbildung 2: Zeit bis zum Therapiebeginn



Ziel ist der Therapiebeginn bis zum Alter von 6 Monaten

## 4 Schwierigkeiten

Die schon im ersten Zwischenbericht beschriebenen Problemfelder blieben auch im weiteren Verlauf des Modellvorhabens bestehen:

- Die Durchführung der Kontrolluntersuchungen erfolgt in ca. 43% der Fälle erst nach Aufforderung durch das Screeningzentrum. Die ins gelbe Untersuchungsheft eingeklebten Kontrollkarten werden selten ans Screeningzentrum weitergeleitet. Das seit Februar 2004 modifizierte Verfahren, bei dem die Eltern sofort nach Meldung des auffälligen Befundes vom Screeningzentrum über den Befund informiert und um Rückmeldung der Kontrolluntersuchung gebeten werden, hat die Situation verbessert, das Problem aber nicht gelöst.

## 5 Zwischenbilanz

Bislang konnte im Rahmen des Modellprojektes folgendes erreicht werden:

- Die Diagnose konnte bei den beidseitig schwerhörigen Kindern im Mittel mit 4,3 Monaten gestellt, die Therapie im mittleren Alter von 4,4 Monaten begonnen werden, während vor Einführung des Screenings das mittlere Diagnosealter bei 16,4 bis 31,4 Monaten lag [1].
- Für ca. 96% der Neugeborenen wurde eine Screeninguntersuchung dokumentiert.
- Ein Kind mit einer schweren beidseitigen Hörstörung wurde nur durch die Sicherstellung der Vollständigkeit frühzeitig entdeckt. Dies zeigt wie wichtig es ist, alle Neugeborenen, deren Eltern das Screening nicht explizit ablehnen, zu erreichen.
- Die Kombination des OAE-Screenings mit einer Screening-BERA hat sich mit einer niedrigen Rate von 1,6% kontrollbedürftiger Befunde (0,4% beidseitig) bei Entlassung bewährt.
- Im Modellprojekt wurde mit 15 schwerhörigen Kindern auf 17.496 gescreente die erwartete Rate mit 0,9 : 1000 gefunden. Die Inzidenz der hochgradigen angeborenen Hörstörung entspricht damit der aus anderen Screeningprogrammen berichteten (Reuter 0,8 diagnostizierte Kinder auf 1000 Geburten in Hannover [7]).
- Insgesamt konnte durch das Tracking der kontrollbedürftigen Befunde bei 71 (92%) von 77 Kindern der beidseitig auffällige Befund abgeklärt werden. Bei 6 von 15 Kindern hat dies zu einer frühzeitigen Diagnosestellung geführt.
- Die Vernetzung mit dem Stoffwechselscreening ermöglicht ein frühzeitiges Tracking der Risikokinder (1 von 15 positiven Kindern gefunden).

Folgende Zwischenbilanz lässt sich ziehen:

- Das Modellprojekt wird von allen Beteiligten in der Region sehr positiv aufgenommen und erfährt breite Unterstützung.
- Das Tracking durch das Screeningzentrum ist unerlässlich, da die Kontrolluntersuchungen ohne Intervention des Screeningzentrums nur in 57% durchgeführt werden. Auch aus anderen Modelprojekten wird berichtet, dass nur 43% (Kehrl et al. [8] Hamburg) bis 65 % (Neumann et al. [9] Frankfurt) der Eltern mit ihren Kindern zur Kontrolluntersuchung gehen. In der Oberpfalz wird die Notwendigkeit des Trackings eindrucksvoll gezeigt, wenn mehr als die Hälfte (8 von 15) der schwerhörigen Kinder nur auf Grund der Intervention des Screeningzentrums frühzeitig therapiert werden konnten.
- Dringend erforderlich ist eine intensive Aufklärung der Kinderärzte über das Screeningprogramm und ihre Einbindung in den Screeningprozess. Sie sollen bei der U3 die Eintragung des Hörscreenings in das gelbe Heft kontrollieren, die Untersuchung - sofern kein Eintrag vorhanden - nachholen und wenn notwendig ein Kontrollscreening durchführen oder veranlassen. Die Kinderärzte sollten die von ihnen durchgeführten Untersuchungen automatisch an das Screeningzentrum melden. Dies ist über das den Eltern zugesandte Formular (s. Anlage 1), ein den Kinderärzten zur Verfügung gestelltes (für den Rezeptdrucker passendes) Formular oder über ein vom Screeningzentrum zur Verfügung gestelltes Accessformular verschlüsselt per e-mail möglich. Kontrolluntersuchungen können auch mit den bei auffälligen Befunden in das gelbe Untersuchungsheft eingeklebten Kontrollkarten gemeldet werden
- Das Meldesystem durch die Geburtskliniken in Papierform funktioniert gut, benötigt aber relativ viel Aufwand. Günstiger hinsichtlich Arbeitsanfall, Papierverbrauch und Portokosten wäre eine verschlüsselte EDV-Übermittlung der Daten. Möglich ist eine Übermittlung per Modem bei Einsatz neuer kombinierter OAE/BERA-Geräte (sofern noch kein BERA-Geräte vorhanden ist) oder auch hier verschlüsselt per e-mail über ein vom Screeningzentrum zur Verfügung gestelltes Accessformular
- Das Screening in den Geburtskliniken muss kontinuierlich supervidiert werden, durch Auswertung der 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.
- In einer Langzeitstudie sollen die rezeptive und expressive Sprachentwicklung sowie die schulische und psychosoziale Entwicklung der betroffenen Kinder über einen längeren Zeitraum hinweg beobachtet werden. So wird es möglich das Langzeit-Outcome der im Screening identifizierten Kinder mit dem der klinisch entdeckten zu vergleichen (vergl.

Stoffwechselscreening - MCADD [10]) und die Kosten Nutzen – Relation zu berechnen.

Das Modellprojektes wurde bereits einmal bis zum 31.12.2005 verlängert. Eine weitere Verlängerung und mittelfristig 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 über 50% der hochgradig schwerhörigen Kinder nicht frühzeitig in Behandlung gekommen.

---

## Literatur:

- 1 Hartmann H., Hartmann K.: "Früh"erkennung? Memorandum zur Früherkennung und Frühförderung hörgeschädigter Kinder. Selbstverlag Hamburg
- 2 Nennstiel-Ratzel U, Strutz J., Arenz S., Wildner M., von Kries R. Neugeborenen-Hörscreening: Zwischenbericht zum Modellprojekt in der Oberpfalz April 2004
- 3 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
- 4 Ptok M.: Konsensuspapier Grundlagen für das Neugeborenen-Hörscreening (Standard of Care) Stellungnahme der Interdisziplinären Konsensuskonferenz Neugeborenen-Hörscreening (IKKNHS). Kinderärztliche Praxis 2004: 40-42
- 5 Ptok M, Morlot S. Unauffälliges UNHS-Screening bei einem homozygoten 35delG-Mutation im Connexin 26 kodierenden *gjb2*-Gen Monatsschrift Kinderheilkunde 2005, 5: 469-477
- 6 Löhle E. Modelle für ein universelles Neugeborenen-Hörscreening in der Diskussion HNO 2004;52 : 959-962
- 7 Reuter G. :Früherkennung kindlicher Hörstörungen. Hörbericht 73/ 2003
- 8 Kejrl W., Geidel K., Wilkens L.M., Löhler J. Universelles Neugeborenen-Hörscreening im Marienkrankenhaus Hamburg; Laryngo-Rhino-Otol 2003; 82: 479-485
- 9 Neumann K., Gall V., Berger R.: Neugeborenen-Hörscreening in Hessen, Deutschland- ein Pilotprojekt. <http://int-pediatrics.org>
- 10 Nennstiel-Ratzel U., Arenz S., Maier E.M., Knerr I., Baumkötter J., Röschinger W., Liebl B., Hadorn H.B., Roscher A.A., von Kries R., Reduced incidence of severe metabolic crisis or death in children with medium chain acyl-CoA dehydrogenase deficiency homozygous for c.985A>G identified by neonatal screening. Mol Genet Metab. 2005 Jun;85(2):157-9



# 6 Anlage

Bitte Namen und Geburtsdatum eintragen

.....  
(Ort/Datum)

Nummer des Stoffwechselscreenings: .....  
(falls vorhanden, siehe gelbes Untersuchungsheft)

Telefonnummer für evtl. Rückfragen .....

Die Kontrolluntersuchung des Hörscreenings wurde am .....  
bei folgendem Kinderarzt / HNO-Arzt durchgeführt:

.....  
.....  
.....

„HÖRSCREENING unauffällig“

„HÖRSCREENING auffällig“, die **Kontroll**untersuchung wird  
am ..... bei folgendem Kinderarzt / HNO-Arzt durchgeführt:

.....  
.....  
.....

Bemerkung:

.....  
.....  
.....



91058 **Erlangen**  
Eggenreuther Weg 43  
Tel.: 09131/764-0



85764 **Oberschleißheim**  
Veterinärstr. 2  
Tel.: 089/31560-0



97082 **Würzburg**  
Luitpoldstr. 1  
Tel.: 0931/41993-0

[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: print com, Erlangen