

# Hörstörungen im Kindesalter

## Früherfassung und Frühversorgung – Anspruch und Realität / Von Jürgen Kießling

Häufig wird die Frage diskutiert, ob das Gehör oder die Sehfähigkeit für den Menschen und dessen Entwicklung die bedeutendere Sinnesmodalität sei. Vermutlich ist diese Fragestellung gar nicht eindeutig zu beantworten, da die Komplexität der Zusammenhänge und deren Konsequenzen kaum vollständig übersehen werden kann. Wie auch immer man persönlich urteilen mag, eines scheint unbestritten: Die Fähigkeit zu hören und aus dem Gehörten zu lernen, kann gar nicht hoch genug eingeschätzt werden.

Voraussetzung dafür, daß das Gehörte adäquat verarbeitet und schließlich verstanden wird, ist ein Bahnungs- und Lernprozeß, der durch möglichst frühzeitige akustische Reizung des auditorischen Systems eingeleitet wird. Dies belegen tierexperimentelle Untersuchungen an unterschiedlichen Spezies. So findet man bei Jungtieren, die in absoluter Ruhe aufwachsen bzw. bei Tieren, deren Gehör ausgeschaltet wurde, ein deutliches Defizit hinsichtlich der Reifung der Hörbahnen. Ganz offensichtlich bedarf es der frühzeitigen Beschallung des Gehörs, um die Ganglienzellen der zentralen Hörbahn zu einem leistungsfähigen Netzwerk heranreifen zu lassen.

### Hörgeräte-Frühversorgung

Mit dieser Erkenntnis korrelieren die Erfahrungen der modernen Schwerhörigenpädagogik, die zeigen, daß die Sprachentwicklung schwerhöriger Kinder durch sehr frühzeitige Hörgeräteversorgung deutlich besser gefördert wird als bei Versorgung älterer Kinder. Manche, gegenwärtig noch umstrittene Publikationen gehen in ihrer Aussage soweit, daß die Leistung des pathologischen Hörorgans durch eine Hörgeräte-Frühversorgung nicht nur besser ausgenutzt, sondern sogar gesteigert werden könne. Ob sich diese Auffassung bestätigen wird, bleibt abzuwarten. Unumstritten ist dagegen die Bedeutung der Früherkennung und Frühversorgung kindlicher Hörstörungen für die weitere Entwicklung der Betroffenen.

Es stellt sich die Frage, welcher Zeitpunkt für die Hörgeräteversorgung als geeignet angesehen werden kann. Galt es noch vor wenigen Jahren als angemessen, beidohrig mittel- bis hochgradig schwerhörige Kinder im Vorschulalter mit nur einem Hörgerät auszustatten, so haben die positiven Erfahrungen mit extrem frühzeitiger, beidohriger Hörgeräteversorgung zu einem progressiveren Vorgehen geführt. Inzwischen strebt man die Erfassung von Hörstörungen im ersten Lebenshalbjahr an, so daß eine erforderliche Hörgeräteanpassung zwischen dem

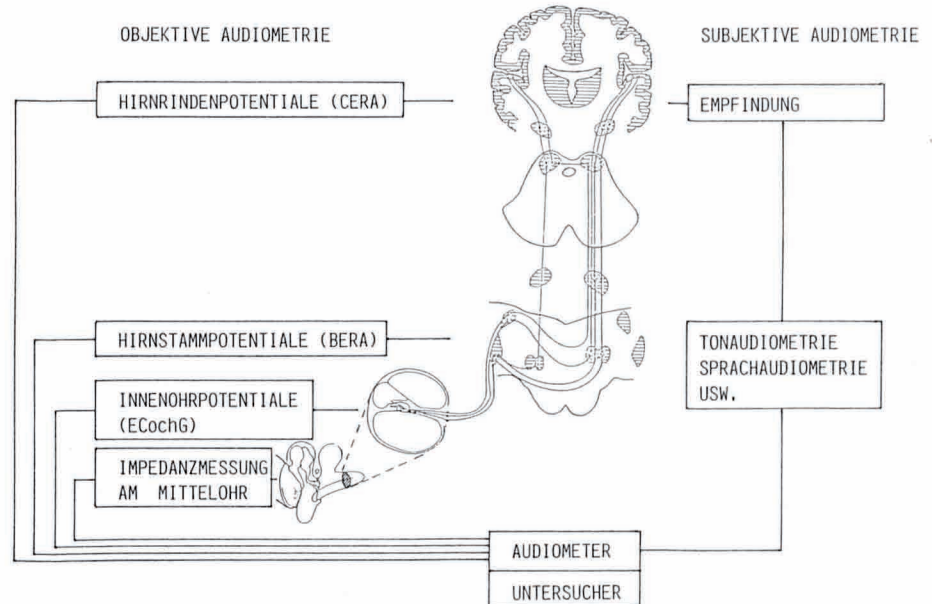


Bild 1: Übersichtsdarstellung audiometrischer Methoden unter besonderer Berücksichtigung der objektiven Untersuchungsverfahren.

6. und 9. Lebensmonat erfolgen kann. Dabei hat sich in Fällen mit beidseitiger Hörstörung im Hinblick auf den zentralen Fusionsprozeß eine beidohrige Versorgung als unverzichtbar erwiesen. Selbstverständlich ist diese kontinuierliche Vorverlegung des Versorgungszeitpunkts mit den altersbedingten Möglichkeiten der Hörprüfung eng verknüpft, auf was noch einzugehen sein wird.

Ursachen frühkindlicher Hörstörungen können genetischer Natur sein, ebenso wie Erkrankungen der Mutter während der Schwangerschaft zur Schwerhörigkeit führen können. Hier sind in erster Linie Rötelerkrankungen zu nennen, die erfreulicherweise infolge prophylaktischer Impfung im Abnehmen begriffen sind. Schwangerschafts- und Geburtskomplikationen sind weitere Ursachen kindlicher Fehlhörigkeiten. Letztlich können bestimmte Kinderkrankheiten (Masern, Mumps) sowie die Meningitis Hörstörungen zur Folge haben, die bis zur beidseitigen Taubheit reichen können. Bei allen diesen Hörstörungen handelt es sich um sogenannte Schallempfindungsschwerhörigkeiten, die nicht operativ oder medikamentös zu behandeln sind. Daneben treten bei Kindern bekanntlich häufig Mittelohrerkrankungen auf, die unter medizinischer Behandlung keine bleibenden Hörstörungen verursachen und insofern den Spracherwerb nicht negativ beeinflussen.

### Objektive Audiometrie

Die Häufigkeit mittel- bis hochgradiger Schallempfindungsschwerhörigkeiten im Kindesalter, die der Hörgeräteversorgung bedürfen, ist Gegenstand zahlreicher Untersuchungen. Wie die Durchsicht der Fachliteratur zeigt, muß man davon ausgehen, daß in den westlichen Industriestaaten 1 bis 2 von tausend Neugeborenen eine hörgerätebedürftige Hörstörung aufweisen. Hinzu kommen diejenigen Hörschäden, die in den ersten Lebensmonaten und -jahren erworben werden. Es handelt sich also durchaus nicht um eine unbedeutende Minderheit von Kleinkindern, deren Spracherwerb durch eine Hörstörung gefährdet ist. Die Mehrzahl der Hörprüfmethoden setzt die aktive Mitarbeit des Probanden voraus. Man rechnet diese Verfahren der subjektiven Audiometrie zu, da der Patient Angaben bezüglich seiner subjektiven Empfindungen machen muß. Selbstverständlich können diese Untersuchungsmethoden im Rahmen einer differenzierten Frühdiagnostik nicht eingesetzt werden, deren Ziel es ist, Hörstörungen bereits im ersten Lebenshalbjahr zu erfassen. Zwar können die Reaktionen von Kleinkindern auf akustische Reizung im Sinne einer Grobüberprüfung des Hörvermögens interpretiert werden, wie es auch bei den Vorsorgeuntersuchungen der Kinderärzte gehandhabt wird. Eine zuverlässige audiometrische Diagnostik muß sich in erster Linie auf die Befunde der objektiven Audiometrie gründen.

Unter diesem Oberbegriff faßt man die objektive Mittelohrfunktionsprüfung (Impedanzmessung) sowie die Methoden zur Ableitung von akustisch evozierten Potentialen zusammen. Alle diese Verfahren verzichten auf die aktive Mitarbeit der Patienten und sind insofern für Untersuchung von Kleinkindern prädestiniert. Wie die Übersicht (Bild 1) verdeutlicht, ist es möglich, akustisch evozierte Potentiale vom Innenohr, Hirnstamm und Hirnrinde zum Zweck der Hörprüfung zu registrieren.

Für eine „über-alles-Funktionsprüfung“ der Verarbeitungskette ist es zweckmäßig, das letzte Glied der Kette zu überprüfen. Das würde für die objektive Hörprüfung bei Kleinkindern bedeuten, zunächst die akustisch evozierten Potentiale der Hirnrinde abzuleiten, also Hirnrindenaudiometrie durchzuführen. Da derartige Untersuchungen bei ruhigen, entspannten Patienten bis zu zwei Stunden dauern können, kann die Ableitung bei Kindern nur im schlafenden Zustand, in Sedierung oder Narkose vorgenommen werden. Da andererseits die Hirnrindenaudiometrie ausschließlich im wachen Zustand brauchbare Resultate liefert, kommt die Registrierung von Hirnrindenantworten bei Kleinkindern nicht in Frage.

Günstiger stellt sich die Situation für die Hirnstammaudiometrie dar, die weitgehend unabhängig von Bewußtseinslage und Alter einsetzbar ist. Gegenüber der Ableitung von Innenohrpotentialen weisen Hirnstamm- wie auch Hirnrindenaudiometrie die Vorzüge einer nicht-invasiven Methode auf, da die Ableitung dieser Potentiale mittels Hautelektroden von der Kopfoberfläche der Kinder erfolgen kann. Als wesentlicher Nachteil der Hirnstammaudiometrie gilt die Tatsache, daß eine frequenzbezogene Prüfung des Gehörs gegenwärtig noch nicht möglich ist.

Die Impedanzmessung am Trommelfell gibt in erster Linie Aufschluß über die Mittelohrfunktion. Eine Hörschwellenbestimmung ist mit dieser Methode nicht möglich. Über die Impedanzänderung bei Stapediusreflexauslösung kann das Hörvermögen lediglich abgeschätzt werden. Unter Abwägung aller Vor- und Nachteile erweist sich die Ableitung von Hirnstammpotentialen als die am ehesten geeignete Methode zur objektiven Beurteilung des Hörvermögens im Kleinkindalter. Dementsprechend hat sich die Hirnstammaudiometrie in der klinischen Praxis auf breiter Front durchgesetzt.

### Aufwendige Verfahren

Wie bereits angedeutet, erzeugen der Hörnerv und die Strukturen des Hirnstamms bei akustischer Reizung des Gehörs Spannungsschwankungen, die bei geeigneter Ab-

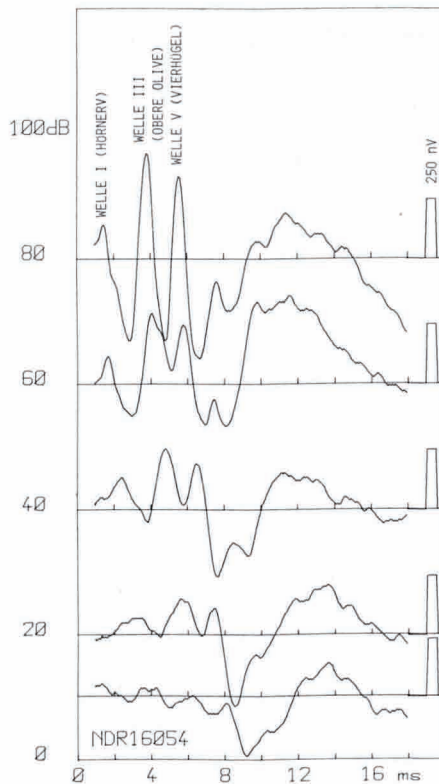


Bild 2: Akustisch ausgelöste Hirnstammpotentiale bei verschiedenen Prüflautstärken. Mit abnehmender Lautstärke nimmt die Potentialamplitude ab, während die Latenz der Antworten zunimmt. Die einzelnen Wellen können verschiedenen Entstehungsarten entlang der Hörbahn zugeordnet werden. Die Wellen II und IV sind im allgemeinen nur schwach ausgeprägt.

leitungs- und Verarbeitungstechnik von der Kopfoberfläche abgegriffen werden können. Die Hauptschwierigkeit ergibt sich daraus, daß die Antwortsignale des auditorischen Systems in der Nähe der Hörschwelle etwa um den Faktor 100 kleiner sind als das „Biorauschen“ des Kopfes. Insofern müssen aufwendige Verfahren (Mittelwerttechnik, digitale Filterung usw.) zur Verbesserung des Signal-Rauschverhältnisses angewendet werden, um die Antwortpotentiale des Gehörs sicher erkennen zu können. Die Untersuchung beginnt mit der Ableitung von Hirnstammpotentialen bei mittlere-

Tabelle 1: Lebensalter der Kinder, die in den vergangenen Jahren an der Universitäts-Hals-Nasen-Ohren-Klinik Gießen erstmals mit Verdacht auf Schwerhörigkeit untersucht wurden. Etwa 70% dieser Kinder erweisen sich als schwerhörig und bedürfen der Hörgeräteversorgung

| Bis Ende des              | 1984 | 1983 | 1982 | Vor 1982 |
|---------------------------|------|------|------|----------|
| 1. Lebensjahres           | 30%  | 14%  | 6%   | 4%       |
| 2. Lebensjahres           | 25%  | 24%  | 18%  | 16%      |
| 4. Lebensjahres           | 20%  | 31%  | 36%  | 39%      |
| 5. Lebensjahres und älter | 25%  | 31%  | 40%  | 41%      |

ren bis hohen Lautstärken. Sofern deutliche Antworten der Hörbahn registriert werden können, wird der Prüfpegel in Schritten von 10 bis 20 dB verringert, bis die Antwort verschwindet. Derjenige Prüfpegel, bei dem gerade keine Potentiale mehr ableitbar sind, entspricht der Hörschwelle im Frequenzbereich 2–4 kHz. So können beide Ohren unabhängig voneinander untersucht werden, was bis zu zwei Stunden in Anspruch nehmen kann.

Die einzelnen Potentialwellen sind verschiedenen Verarbeitungsstufen der Hörbahn zuzuordnen. So nimmt man an, daß die Welle I vom Hörnerv, Welle III von der oberen Olive, Welle V vom Vierhügelgebiet generiert wird. Dementsprechend wird die zeitliche Verzögerung (Latenz) der Antwort gegenüber dem Reizeinsatz sowie die Größe (Amplitude) der Antwort mit Computertechnik ausgewertet und gespeichert. Aus den Befunden Normalhörender (Bild 2) können Normwerte für Latenz und Amplitude, die von der Reizlautstärke abhängen, abgeleitet werden. Diese Zusammenhänge lassen sich besonders anschaulich in Form von Kennliniendiagrammen darstellen.

### Innenohrhörstörungen

Der Vergleich pathologischer Kennlinien mit den Normwerten ermöglicht nicht nur die Bestimmung der Hörschwelle, sondern läßt auch den Ort der Hörstörung (Mittelohr, Innenohr, Hörnerv) erkennen. Häufig findet man bei schwerhörigen Kleinkindern Innenohrhörstörungen (Bild 3a), die sich durch normale Latenzen (Bild 3b) und steil ansteigende Amplitudenkennlinien (Bild 3c) auszeichnen. Das Phänomen der mit zunehmendem Reizpegel steil ansteigenden Amplitudenkennlinie korreliert eng mit den Beobachtungen der Psychoakustik. So kennt man aus der subjektiven, überschwelligeren Audiometrie die Eigenart des krankhaften Innenohres, geringe Lautstärken nicht zu hören, mittlere bis hohe Pegel jedoch ähnlich laut wie ein normales Gehör zu bewerten. Diese Eigenschaft des pathologischen Innenohres wird als Lautheitsausgleich (Recruitment) bezeichnet. Funktionsstörungen des Mittelohrapparates sowie des Hörnerven äußern sich dagegen vornehmlich durch charakteristische Latenzverlängerungen.

Bei Vorliegen einer Hörstörung muß eine geeignete Therapie eingeleitet werden. Während Mittelohrschwerhörigkeiten im allgemeinen operativ oder medikamentös behandelt werden können, bleibt für die Kinder mit mittel- bis hochgradiger Innenohr- bzw. Hörnervenstörung allein die Möglichkeit der Hörgeräteversorgung. Die Schwierigkeit dieser Aufgabe wird deutlich,

wenn man bedenkt, daß mindestens 500 verschiedene Hörerätetypen verfügbar sind und sprachliche Äußerungen der Kinder in dieser Altersgruppe noch nicht in die Auswahl einbezogen werden können. Auch in dieser Hinsicht leisten die Befunde der hirnstammaudiometrischen Untersuchung wertvolle Dienste. Auf der Grundlage der Überlegung, daß die Amplituden der akustisch evozierten Hirnstammpotentiale ein Maß für die empfundene Lautstärke darstellen, müssen die Hörgeräte so ausgewählt und deren Verstärkung so eingestellt werden, daß mit angepaßter Hörhilfe normale Potentialamplituden erzeugt werden.

Alle diese Bemühungen um Früherkennung und Frühversorgung schwerhöriger Kleinkinder hätten jedoch nur begrenzte Wirkung, wenn nicht gleichzeitig eine pädagogische Hör-Spracherziehung eingeleitet würde. Schließlich kann in Sonderfällen auch eine logopädische Therapie angezeigt sein. Insofern arbeitet die Universitäts-Hals-Nasen-Ohrenklinik Gießen mit allen zuständigen pädagogischen Institutionen des Einzugsbereiches zusammen.

**Kosten und Nutzen**

Interessant erscheint die Frage, inwiefern die Forderung nach Frühdiagnostik und Frühversorgung mit den verfügbaren Möglichkeiten bereits erfüllt werden kann. Da die Vorsorgeuntersuchungen U 3 bis U 8 bekanntlich auch die Prüfung des Gehörs umfassen, scheint eine vollständige Früherfassung aller schwerhörigen Kleinkinder offenbar gegeben. Leider zeigt die Realität, daß noch immer weit mehr als die Hälfte der frühkindlichen Hörschäden erst nach Vollendung des ersten Lebensjahres diagnostiziert und versorgt werden. Selbst die Einschulungsuntersuchung läßt nicht in allen Fällen den sicheren Ausschluß einer Hörstörung zu. Selbstverständlich ist es aus organisatorischen und Kostengründen unmöglich, alle Neugeborenen hirnstammaudiometrisch zu untersuchen. So ist es gegenwärtige Praxis, in erster Linie auffällige „Risikokinder“, also Kinder, bei denen Schwangerschafts- und Geburtskomplikationen bekannt sind, einer eingehenden klinischen Diagnostik zu unterziehen. Darüber hinaus ist es zweckmäßig, bei denjenigen Kleinkindern Hirnstammaudiometrie durchzuführen, die durch eine Sprachentwicklungsstörung auffallen oder deren Eltern aufgrund täglicher Beobachtung (z. B. Verstummung nach einigen Lebensmonaten) den begründeten Verdacht auf eine Hörstörung äußern. In diesen Fällen liegt das Alter für die Erfassung der Schwerhörigkeit im allgemeinen schon deutlich über dem angestrebten Erfassungszeitraum. Die Tabelle 1 gibt einen Überblick über das Alter der Kinder, die an der Universitäts-

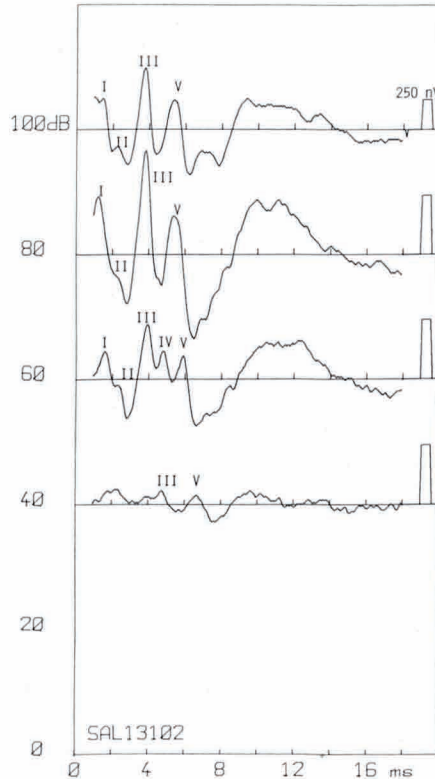


Bild 3a: Akustisch evozierte Hirnstammpotentiale bei innenohrbedingter, mittelgradiger Schallempfindungsstörung.

Hals-Nasen-Ohrenklinik Gießen mit dem Verdacht auf Hörstörung in den letzten Jahren untersucht wurden. Konnten bis 1981 nur etwa 4% der Kinder bereits im 1. Lebensjahr hirnstammaudiometrisch untersucht werden, so steigt deren Anteil in den folgenden Jahren über 6% und 14% auf immerhin 30% im Jahr 1984. Diese Entwicklung darf als ein erster Erfolg in dem Bemühen um eine frühzeitige Erkennung und Versorgung kindlicher Hörstörungen gewertet werden. Es sollte allerdings nicht übersehen werden, daß auch 1984 noch 25% aller erstuntersuchten Kinder älter als 4 Jahre waren. Selbst wenn man berücksichtigt, daß ein Teil dieser Kinder während der ersten Lebensjahre schwerhörig wurde, so kann die Zielvorstellung durchaus noch nicht als erfüllt angesehen werden. Der Prozentsatz versorgungsbedürftiger Kinder unter den Erstuntersuchten liegt nach den Zahlen der Gießener Klinik bei 70%. Denkansätze zur Verbesserung der Situation werden in einer Studie des Deutschen Grünen Kreuzes aus dem Jahre 1983 diskutiert. Im Rahmen einer Kosten-Nutzen-Analyse der Früherkennung und Frühförderung hörgeschädigter Kinder werden drei Früherfassungs-Programme gegenübergestellt:

Programm I: Audiometrie aller Neugeborenen und Prüfung der Verdachtsfälle im 5./6. Lebensmonat. Programm II: Audiometrische Prüfung aller Risikokinder bei Geburt

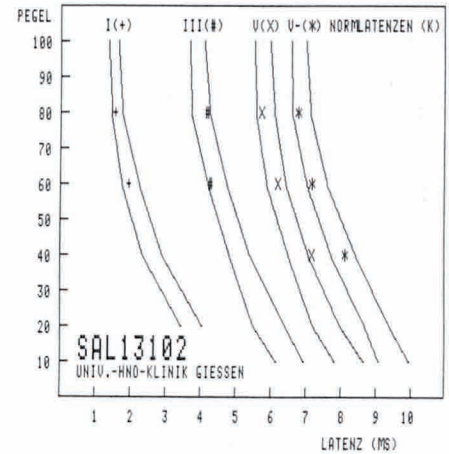


Bild 3b: Die Potentiallatenzen liegen in derartigen Fällen im Bereich der Norm.

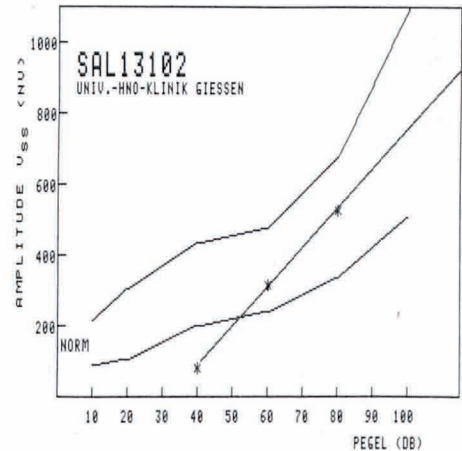


Bild 3c: Die Amplitude der Welle V steigt mit zunehmendem Prüfpegel deutlich stärker als die Norm an. Dieser Befund legt nahe, daß die Lautheitsempfindung bei mittleren und hohen Pegeln einem normalen Gehör entspricht. Dieses Phänomen wird in der Audiologie als Lautheitsausgleich (Recruitment) bezeichnet.

und Überprüfung deren Befunde im 5./6. Lebensmonat. Programm III: Aussonderung der Risikokinder bei Geburt und deren audiometrische Prüfung im 5./6. Lebensmonat.

Wenn in den Programmen II und III die audiometrische Untersuchung von Risikokindern im Vordergrund steht, so liegt diesem Konzept die Erfahrung zugrunde, daß etwa 90% aller mittel- bis hochgradig schwerhörigen Kleinkinder der Gruppe der Risikokinder zuzurechnen ist. Stellt man die Kosten für die Durchführung der einzelnen Programmvarianten dem zu erwartenden finanziellen Folgenutzen, z. B. durch Einsparung von Betreuungs- und Ausbildungskosten, gegenüber, so ergibt sich für die Vadaß selbst bei Einführung des aufwendigsten Ausleseverfahrens für jede aufgewendete D-Mark langfristig DM 5 eingespart werden. Bei den Programmen II und III verdreifacht sich der Nettoeffekt nahezu.