

# Neue Qualitätsansprüche an die Bestätigungs- und Differentialdiagnostik bei schwerhörigen Kindern

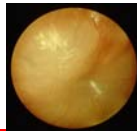
R. Schönweiler, Lübeck

## Bestätigungsdiagnostik (DGPP 2003, JCIH 2007)

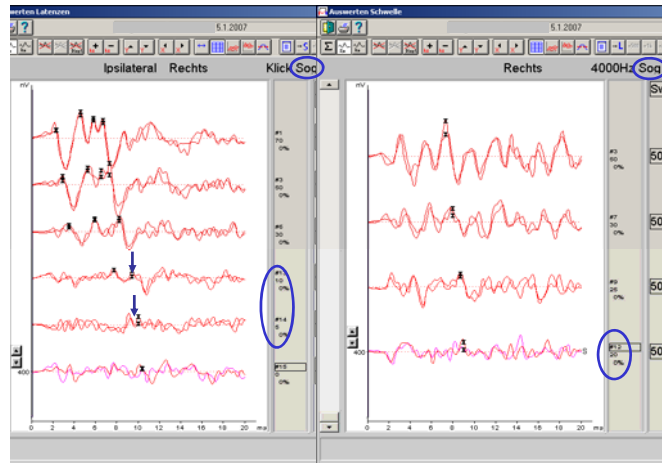


- Wartezeit maximal 14 Tage (DGPP 2003)
- Ohrmikroskopie, Entfernung von Cerumen
- Freifeldschwelle, ggf. Richtungshören
- HF-Mittelohrimpedanzen (Schade DGPP 2005, Limberger, Bohnert, Lippert und Keilmann DGPP 2006)
- Bei normaler Mittelohrfunktion:
  - TEOAE *und*/oder DPOAE
  - (Ipsilat. Stapediusreflexe erst ab 4. Lebensmonat)
  - Ggf. in Sedierung:
    - Klick-BERA mit Sog *und* Druck getrennt
    - Ggf. NN-BERA (Sog ausreichend) oder ASSR
    - Chirp-BERA im JCHI-Papier (noch) nicht erwähnt

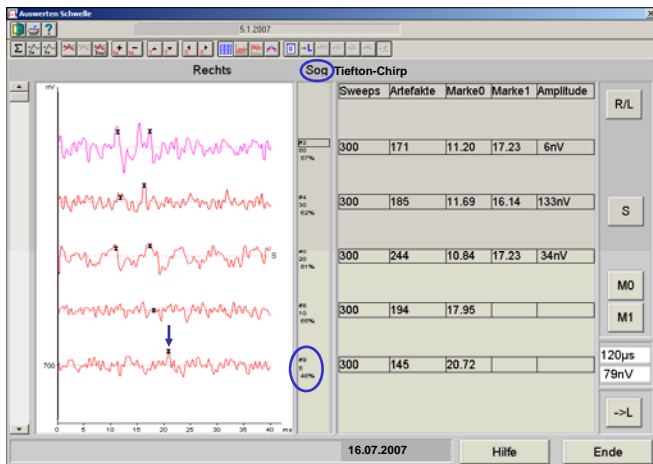
## Probleme (durch JCIH erwähnt, nicht gelöst)



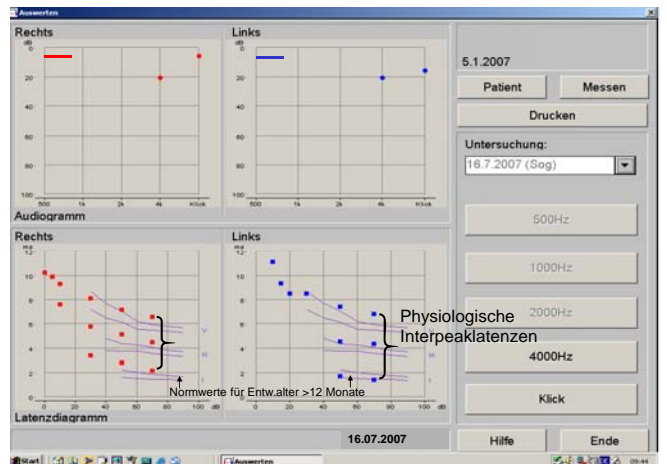
- Verzögerung der Innenohrdiagnostik durch seröse oder muköse Otitis media („Paukenergüsse“)
  - Lösung: konservative Therapie nicht mehr als 8 Wochen, bei V. a. hochgradige SH *sofort* Ohrabformung+PR+FAEP
- Große Streuung der Potentialschwellen (SD = 5 dB für Klicks und SD = 7 dB für Tonpips)
  - Lösung: Ergänzung der BERA durch Schwellenschätzungen mit TEOAE *und* DPOAE
- Desynchronisierte AEP bei normalen TEOAE und DPOAE, ggf. normale Reaktionsschwellen: Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (ANS), 2-5 % der AABR-Auffälligen!
  - Lösung: Wiederholung mit niedriger Reizrate (z.B. 11/s), ggf. 3-monatliche Kontrollen (Reaktionsschwellen, OAE, BERA, Lallphasen, erste Wörter), ggf. HG-Versuch, neuropädiatrische Untersuchung und Frühförderung



6 Monate alt, intraoperativ im Anschluss an PC und PR im OP durchgeführt

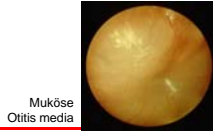


6 Monate alt, intraoperativ im Anschluss an PC und PR im OP durchgeführt

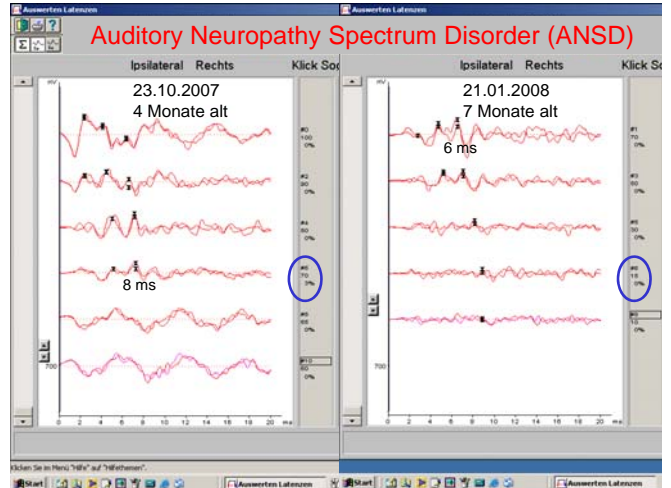


6 Monate alt, intraoperativ im Anschluss an PC und PR im OP durchgeführt

## Probleme (durch JCIH erwähnt, nicht gelöst)



- Verzögerung der Innenohrdiagnostik durch seröse oder muköse Otitis media („Paukenergüsse“)  
Lösung: konservative Therapie nicht mehr als 8 Wochen, bei V. a. hochgradige SH *sofort* Ohrabformung+PR+FAEP
- Große Streuung der Potentialschwellen (SD = 5 dB für Klicks und SD = 7 dB für Tonpips)  
Lösung: Ergänzung der BERA durch Schwellenschätzungen mit TEOAE (bis 25 dB Hörverlust) *und* DPOAE (bis 50 dB)
- Desynchronisierte AEP bei normalen TEOAE und DPOAE, ggf. normale Reaktionsschwellen: Auditory Neuropathy Spectrum Disorder (ANSD), 2-5 % der AABR-Auffälligen!  
Lösung: Wiederholung mit niedriger Reizrate (z.B. 11/s), ggf. 3-monatliche Kontrollen (Reaktionsschwellen, OAE, BERA, Lallphasen, erste Wörter), ggf. HG-Versuch, neuropädiatrische Untersuchung und Frühförderung



## Probleme (durch JCIH erwähnt, nicht gelöst)



- Tatsächlich realisierbare Nachweisgrenze ca. 35-40 dB, 1-3 kHz
- Erwünscht: 30-40 dB, 0,5-4 kHz
  - Daher nicht ausgeschlossen
    - Geringgradige Innenohrschwerhörigkeiten (z.B. bei Trisomie 21)
    - „Minimal hearing loss“ (Hörverlust 16-25 dB)
    - Hochtonschwerhörigkeit
- (...und sowieso nicht entdeckt: progrediente IOS, SLS bei Tubenventilationsstörungen)

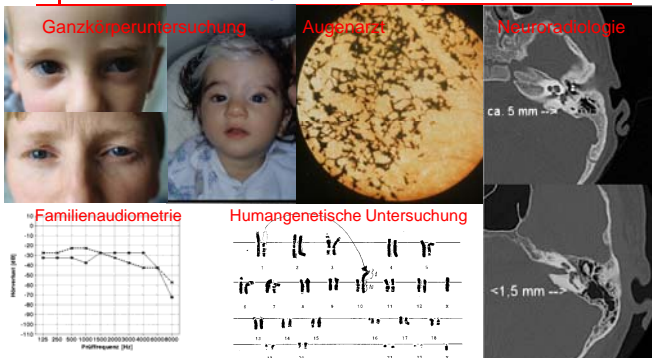
## Behandlungskonzept in Stichworten (JCIH 2007)



- Verordnung für Hörsysteme, ggf. primär CI
- Kontrolltermine, Elternfragebogen, Gebrauchsschulung
- Frühförderung, in Deutschland: Meldung an das zuständige Landesförderzentrum (Schleswig)
- Zusatzdiagnostik, „Familienaudiometrie“
- Unvoreingenommene* Beratung der Eltern: Hörsysteme einschl. FM, Übungstherapie, Prophylaxe, Erziehung, Schulformen, Berufswahl, Nachteilsausgleich, Selbsthilfegruppen, *Behandlungsalternativen, d.h. Gebärden (!?)*

## Zusatzdiagnostik für Genetik

Wenn die Ursache der Schwerhörigkeit nicht offensichtlich erklärt ist (wie z.B. bei Risikogeburten oder Neugeboreneninfektionen)



## Zusatzdiagnostik für Infektionen

Wenn die Ursache der Schwerhörigkeit nicht offensichtlich erklärt ist (wie z.B. bei Risikogeburten oder Neugeboreneninfektionen)

- Neurotrope Viren
  - Bakterielle Infektionen
  - Überprüfung des Impfschutzes
- Kosten-Nutzen-Relation kritisch, ggf. nur im konkreten Verdachtsfall!**

## Pädakustische Prinzipien Ablauf und Service

HdO-System



- Versorgung durch *Pädakustiker* oder (*Päd*-)Audiologen
- Bitte keinen „verkürzten Versorgungsweg“!
- Hochgradige Schwerhörigkeiten
  - Ggf. *ärztliche* Ohrabformung unter Ohrmikroskopie
  - Watte bis dicht vor das Trommelfell
  - USPSTF 2008: im Normalfall erst 6 Monate HG vor CI
- Vergleichende Anpassung (3 Geräte je 3-4 Wochen)
- Stethoclip, Batterieprüfer und Trockenbox inclusive
- Zuzahlung sollte die Ausnahme sein
- Ärztliche Kontrolle nach Abschluss der vergleichenden Anpassung (meist 10-12 Wochen), bei Problemen jederzeit früher

## Ärztliche Kontrolle und Endabnahme Äußere Merkmale

HG in situ:

- Rückkopplungspfeifen zu hören?
  - Sitz der Otoplastik einwandfrei?
- HG herausgenommen:
- Rötungen oder Druckstellen am Ohr sichtbar?
  - Hochwertiges, elektrisch und mechanisch robustes Gerät?
  - Weiche Otoplastik? Zusatzbohrung? Offen?
  - Bei mittel- oder hochgradiger SH: Gehörgangszapfen bis über Gehörgangsknick hinaus abgeformt?

Weitere Merkmale:

- Stethoclip, Batterieprüfer und Trockenbox vorhanden?
- Elternfragebogen mit positiver Beurteilung?
- Anpassbericht weist vergleichende Anpassung über mehrere Wochen aus?
- Zuzahlung?!

## Messbox und Kuppler



## Pädakustische Prinzipien Technik

KL-System Fa. Bruckhoff, Hannover



- Nur hochwertige, elektrisch und mechanisch robuste Geräte auswählen
- Nur HdO-Geräte, keine IO-Geräte (oder KL-Stirnband bei Schalleitungsblock)
- Audioeingang für spätere FM-Versorgung
- Alle Zusatzschaltungen deaktivieren
- Anpassung mit modernen Verfahren (z.B. RECD)
- Streitfrage: lineare oder nichtlineare I/O-Kennlinie?
- Nur weiche Otoplastiken
- Offene Versorgung für geringgradige, geschlossene Versorgung für mittel- und hochgradige IOS

## Anpassung, Anpasstrategien

- Schätzung der Zielverstärkung (insertion gain)
  - Basis: Hörschwellen und Unbehaglichkeitsschwellen
  - Einfacher Algorithmus: HV/2
  - Komplizierte Algorithmen: NAL, POGO, RECD u.a.
- Kontrolle und Einstellung der Zielverstärkung
  - Messbox und Kuppler (= „Ersatzmessungen“)
    - Erwachsene: 2 ccm-Kuppler
    - Kinder: 0,5 ccm-Kuppler
  - In-situ (real ear)
  - RECD (real-ear-to-coupler difference)
    - Nur eine in-situ-Messung notwendig
    - Vergleich verschiedener Hörgeräte mit Kupplermessungen und simulierter (berechneter) in-situ-Verstärkung
- Kontrolle der functional gain
  - „Aufblähkurve“
  - Sprachverstehen mit/ohne Hörsysteme, ohne/mit Störschall

## Anpassung, Anpasstrategien

- Schätzung der Zielverstärkung (insertion gain)
  - Basis: Hörschwellen und Unbehaglichkeitsschwellen
  - Einfacher Algorithmus: HV/2
  - Komplizierte Algorithmen: NAL, POGO u.a.
- Kontrolle und Einstellung der Zielverstärkung
  - Messbox und Kuppler (= „Ersatzmessungen“)
    - Erwachsene: 2 ccm-Kuppler
    - Kinder: 0,5 ccm-Kuppler
  - In-situ (real ear)
  - RECD (real-ear-to-coupler difference)
    - Nur eine in-situ-Messung notwendig
    - Vergleich verschiedener Hörgeräte mit Kupplermessungen und simulierter (berechneter) in-situ-Verstärkung
- Kontrolle der functional gain
  - „Aufblähkurve“
  - Sprachverstehen mit/ohne Hörsysteme, ohne/mit Störschall

## Ärztliche Kontrolle und Endabnahme Elektrische und akustische Prüfung

- Ladung der Batterie noch ausreichend?
- Verstärkungskennlinie entsprechend der Hörverlustkurve eingestellt?
- Functional gain etwa gleich insertion gain?
- I/O-Kennlinie: linear oder nichtlinear?
- Verstärkung bei 65 dB Eingangspegel dem geschätzten Bedarf angemessen? Schätzwert =  $HV/2$  [dB]
- Maximaler Ausgangsschalldruckpegel angemessen, aber nicht zu hoch? Ausnahme: Resthörigkeit
- Eingangsrauschen < 30 dB? Falls > 30 dB = suspekt für nicht deaktivierte Zusatzschaltungen!
- Ggf. Kontakt mit Akustiker aufnehmen
- Abschließend Gebrauchsschulung

## Neue Hersteller und Technologien in der Kinderversorgung: „Engagement“ oder „Geschäft“?

Phonak, Oticon, Widex,  
Siemens, Bernafon, Hansaton,

Resound, Starkey, Versandhandel

kopieren statt forschen:  
wann sehe ich Lisound?!



## Neue Hersteller und Technologien in der Kinderversorgung: „Engagement“ oder „Geschäft“?

- Warum neueste Modelle, die für Erwachsene entwickelt wurden, statt bewährter, wenig störanfälliger und pflegeleichter Technik?
- Warum Experimente mit Gehörgangshörern, dünnen Schläuchen und kleine Metallic-Effekt-Gehäuse bei geringgradigen SH, unter Verzicht auf Audioeingang?
- Warum bei (beidseitigen) Ohratresien schon bei Säuglingen BAHA-Geräte, die nie innerhalb der Nutzungsdauer implantiert werden, dazu noch mit schmalen Stirnbändern?
- Warum bei beidseitigen Ohratresien aus Kostengründen ein einziges BAHA-Gerät statt eine billigere binaurale Stirnbandversorgung?
- Warum Geräte von Herstellern mit einem Marketing, das auf Erwachsene ausgerichtet ist - in der *Kinderversorgung*?
- Warum nicht große innovative Marken bevorzugen, deren Produkte sich langjährig für Kinder bewährt haben?

## Fazit

- Ärzte in der Bestätigungsdiagnostik und Langzeitbehandlung schwerhöriger Kinder sollten
- eine zeitnahe Diagnostik anbieten
  - auf Klärung der Ätiologie bestehen
  - auf dem aktuellen Stand für Hörgeräte und CI sein
  - auf Einhaltung *pädakustischer Prinzipien* bestehen
  - die Ohrabformung beherrschen
  - die Programmierung von Hörgeräten (ggf. auch CI) beurteilen können
  - die Bedeutung späterer Schwerhörigkeiten vermitteln
  - Eltern bzw. Familien überzeugen und leiten
  - interdisziplinären Konsens und *widerspruchsfreie Beratung* fördern

Diese Folien sind nur für den  
persönlichen Gebrauch bestimmt –  
eine Weitergabe ist nur nach  
Rücksprache mit dem Autor gestattet



Logo UNHS-SH

Prof. Dr. med. Rainer Schönweiler  
Leiter der Abt. für Phoniatrie und Pädaudiologie  
(Stimm-, Sprach- und kindliche Hörstörungen)  
in der HNO-Klinik  
Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Lübeck  
Ratzeburger Allee 160  
D-23562 Lübeck

Tel. +49-(0)451-500-3485, Fax +49-(0)451-500-6792

Homepage: [www.phoniatrie-luebeck.uk-sh.de](http://www.phoniatrie-luebeck.uk-sh.de)

[www.unhs-sh.de](http://www.unhs-sh.de)

E-Mail [rainer.schoenweiler@phoniatrie.uni-luebeck.de](mailto:rainer.schoenweiler@phoniatrie.uni-luebeck.de)