

# **Kindliche Hörstörungen**



## Audiometrische Untersuchungsverfahren für alle Altersgruppen

Vor einer Hörprüfung sollte eine Untersuchung der Ohren durchgeführt werden. Es sollten Formanomalien, Aurikularanhänge und Ohrfisteln beachtet werden, die auf eine Schwerhörigkeit hinweisen können (Farbtafel 1).

☞ Vor einer jeden Hörprüfung sollte das Trommelfell ohrmikroskopisch untersucht werden. Dies ist keineswegs selbstverständlich, werden doch auch in vielen kinderärztlichen Praxen und in Schwerhörigenschulen Hörprüfungen durchgeführt, ohne daß diese Untersuchungen vorausgehen. Es ist jedoch wichtig, daß vor einer Hörprüfung eventuell vorhandenes Cerumen aus dem Gehörgang entfernt wird und pathologische Trommelfellbefunde bekannt sind. Ohne dies Voruntersuchungen können Hörbefunde fehlinterpretiert werden.

Zur Untersuchung des Trommelfells wird die Krümmung des Gehörgangs durch leichten Zug an der Ohrmuschel nach hinten oben angehoben und ein möglichst großer Ohrtrichter in den Gehörgang eingeführt. Somit wird das Trommelfell sichtbar. Es sollte immer mit dem Ohrmikroskop unter 7,5- bis 10-facher Vergrößerung betrachtet werden (Farbtafel 2).

Beurteilt werden Trommelfelleinziehungen (*Retraktionen*), Gefäßinjektionen (Zeichen einer Mittelohrreizung), Narben (z.B. nach Perforationen), sichtbares Sekret hinter dem Trommelfell (sog. "Paukenerguß", besser: *seröse Otitis media*, eng.: Serous otitis media, Farbtafel 3), Rötungen (Zeichen einer Mittelohrentzündung).

Anschließend werden die Hörprüfungen (Audiometrie) in schallgedämmten Räumen durchgeführt. Dies ist notwendig, damit Nebengeräusche die Prüfgeräusche nicht verdecken. Durch die Schallisolierung werden einerseits *von außen* eindringende Nebengeräuschen unterdrückt und andererseits Geräusche, die *im Untersuchungsraum* entstehen (verursacht durch den Untersucher und durch den Patienten) absorbiert. Mit vertretbaren baulichen und finanziellen Maßnahmen ist ein Reststörpegel von etwa 25 bis 30 dB zu erreichen und für klinische Zwecke ausreichend. "Schalltote Räume" (sog. Camera silens) sind für Hörforschungszwecke erforderlich und nur mit sehr hohem Aufwand zu realisieren. Sie weisen einen Reststörpegel von um 10 dB auf.

## Einteilung der Hörprüfung

Eine Einteilung der Hörprüfungen ist nach verschiedenen Kriterien möglich:

- ◆ *Subjektive Verfahren:* Patient muß mitarbeiten (Stimmgabelprüfungen, Tonschwellenaudiometrie, Reaktionsschwellenaudiometrie beim Kind, alle überschwelligen Verfahren)
- ◆ *Objektive Verfahren:* keine Mitarbeit erforderlich (Tympanogramm, Stapediusreflexregistrierung, akustisch evozierte Potentiale)
- ◆ *Schwellnahe Prüfungen:* prüfen, wie leise ein Ohr hören kann (Tonschwellenaudiometrie)
- ◆ *Überschwellige Verfahren:* Prüfung mit lauten Tönen, Geräuschen oder mit Sprache oberhalb der Hörschwelle, Auskunft über die Hördynamik (Geräuschaudiometrie, FOWLER-Test, LANGENBECK-Test, STENGER-Test, BÉKÉSY-Audiometrie, kategoriale Lautheitsskalierung, alle sprachaudiometrischen Verfahren)
- ◆ *Verhaltensaudiometrische Verfahren* (BOEL-Test, MIRA-Test, Konditionierung)
- ◆ *Simulations- und Aggravationsprüfungen* (STENGER-Test, LEE-Test, "Über-rumpelungsverfahren")
- ◆ *Akustische und elektrophysiologische Verfahren* (otoakustische Emissionen, akustisch evozierte Potentiale, Elektrocochleographie)
- ◆ *Audiologische Verfahren* (Erwachsenenaudiometrie)
- ◆ *Screeningverfahren* (Früherkennung angeborener Schwerhörigkeiten, Reihenuntersuchungen für Beschäftigte an lärmbelasteten Arbeitsplätzen)
- ◆ *Pädaudiologische Verfahren* (Kinderaudiometrie, z.B. mit Reaktionsschwellen und speziellen Kindersprachtests)

Ebenso ist eine Unterscheidung nach den Hör-Phänomenen, die untersucht werden sollen, möglich:

- ◆ *Peripher-neurale Hörleistungen und Vorverarbeitung* (Innenohr bis primäre Hörrinde):
  1. Tonhöhen hören: z.B. Audiogramm, Reaktionsschwelle

2. Leise Töne hören zw. schwellnahes Hören: z.B. Tonschwellenaudiogramm, Reaktionsschwellenaudiogramm
3. Laute Töne hören: Schmerzschwelle bestimmen (Hörgeräteakustik)
4. Lautstärkeunterschiede hören: z.B. SISI-Test
5. Dynamik hören: z.B. FOWLER-Test
6. Adaptation: z.B. BÉKÉSY-Audio
7. Reizleitung: akustisch evozierte Potentiale (z.B. BERA)

◆ *Zentrale auditive Verarbeitungs- und Wahrnehmungsleistungen:*

1. Lokalisation: z.B. Lärmtrommelprüfung, Freifeldaudiogramm
2. Binaurale Synthese: z.B. MATZKER-Test
3. Figur-Grund-Unterscheidung: Audiogramm im Störgeräusch
4. Binaurale Diskrimination: Dichotische Hörprüfungen (nach FELDMANN, UTTENWEILER)
5. Auditive Aufmerksamkeit: alle subjektiven Hörpr., Sprachuntersuchung
6. Phonematische Diskrimination: Sprachaudiometrie, Sprachuntersuchung
7. Auditive Merkspanne: z.B. Zahlen- u. Silbenfolgen, Sprachuntersuchung
8. Serielle Integration aller Sinne: psychologische Untersuchung
9. Kognition: Sprachteile von Intelligenztests (psychologische Untersuchung)
10. Musikalität, Rhythmusempfinden: musikpädagogische Untersuchung

## **Praktische Durchführung audiometrischer Untersuchungsverfahren**

### **Stimmgabelprüfungen**

Vor der Zeit moderner Audiometer prüften HNO-Ärzte das Hörvermögen mit Stimmgabeln verschiedener Frequenz. Als subjektives Verfahren ist das Ergebnis von der Mitarbeit der Patienten und der Erfahrung des Arztes abhängig und für heutige Ansprüche zu ungenau. Heute werden nur noch drei Verfahren zur orientierenden, schnellen Hörprüfung z.B. am Krankenbett eingesetzt.

RINNE-Versuch (Abb.23 oben): Die Stimmgabel 440 Hz oder 500 Hz wird "stumpf", z.B. am Knie, angeschlagen und somit zum Schwingen angeregt. Es wird das Hörvermögen über Luftleitung (Stimmgabel vor dem Ohr) und Knochenleitung (Stimmgabel am Warzenfortsatz aufgesetzt) miteinander verglichen. Der Gesunde {a} und der Innenohrkranke {c} hören über Luftleitung lauter, der Mittelohrkranke

{b} über Knochenleitung, da die Luftleitung behindert oder unterbrochen ist. Es werden nacheinander beide Ohren untersucht.

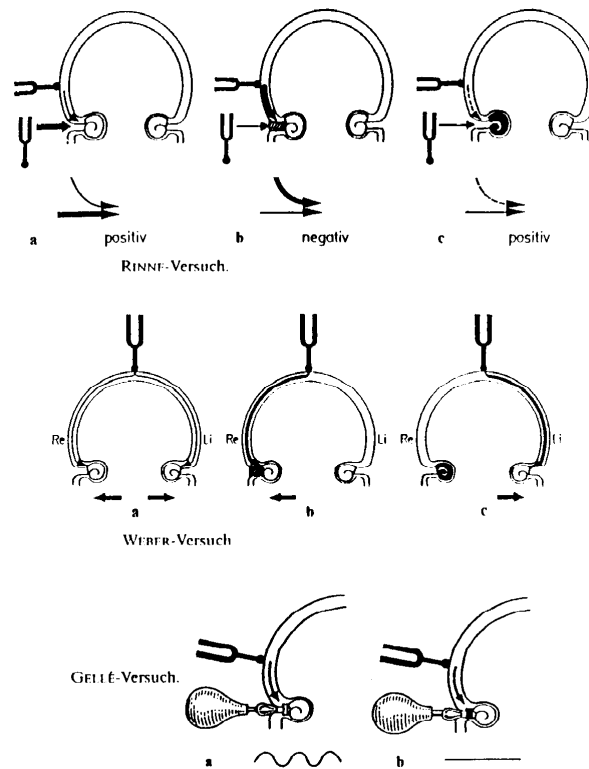


Abb.23: Stimmgabeltests nach RINNE, WEBER UND GELLÉ (modifiziert nach BOENNINGHAUS)

WEBER-Versuch (Abb. 23 Mitte): Die schwingende Stimmgabel wird auf dem Scheitel des Patienten aufgesetzt. Ein Ohrgesunder {a} nimmt den Ton in der Mitte des Kopfes wahr, ein Mittelohrkranker {b} hört ihn im kranken Ohr lauter, da die Schallabstrahlung von Trommelfell entfällt und so mehr Energie auf das Innenohr der betroffenen Seite gelangt ("Abflußtheorie"). Ein Innenohrkranker {c} nimmt den Ton (sofern die Frequenz betroffen ist) auf dem gesunden Ohr lauter wahr.

GELLÉ-Versuch (Abb.23 unten): Es wird die Beweglichkeit der Gehörknöchelchenkette geprüft. Die schwingende Stimmgabel wird am Warzenfortsatz aufgesetzt. Über einen Gummiballon wird wechselnd ein Über- und ein Unterdruck im Gehörgang ausgeübt, so daß das Trommelfell sich wechselnd einwärts und auswärts bewegt. Der Ohrgesunde {a} empfindet den Ton in wechselnder Lautstärke, ein Patient mit fixierter Kette z.B. infolge Otosklerose nicht {b}.

## Hörabstandsweite

Sie wird nur orientierend z.B. bei Einstellungs- oder Musterungsuntersuchungen und bei Gutachten durchgeführt. In einem wenigstens 6 m langen und möglichst reflexionsarmen, schalldichten Raum werden viersilbige Zahlwörter in Flüstersprache und Umgangssprache vom Arzt gesprochen, wobei sich der Arzt dem Patienten nähert, bis nahezu alle Wörter korrekt wiederholt werden. Ein Normalhörender wiederholt korrekt alle Zahlen bei Umgangssprache noch in 4-6 m Abstand. Bei einer geringgradigen Schwerhörigkeit beträgt die Hörabstandsweite 1-4 m, bei einer mittelgradigen Schwerhörigkeit 25 cm - 1 m, bei einer hochgradigen Schwerhörigkeit "am Ohr" bis 25 cm, bei einer an Taubheit grenzenden Schwerhörigkeit "am Ohr" (Abkürzung "a.c." = ad concham).

## Tonschwellenaudiometrie und Begutachtung bei Schwerhörigkeit

Die Tonschwellenaudiometrie ist die am häufigsten durchgeführte Hörprüfung in der Erwachsenenaudiometrie und wird zur Diagnostik, Verlaufskontrolle und Begutachtung eingesetzt (Abb.24).

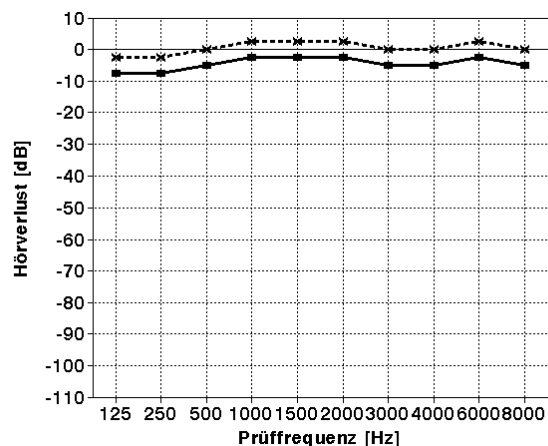


Abb.24: Tonschwellenaudiogramm, Normalbefund (Luftleitung durchgezogene Linie, Knochenleitung gestrichelte Linie)

**Luftleitung:** Geprüft wird seitengetreunt mit Kopfhörer oder im freien Schallfeld mit Lautsprecher. Die Lautstärke der Prüftöne werden aus dem unhörbar Leisen beginnend langsam (etwa 5 dB/sec) erhöht, bis der Patient signalisiert: "Ich höre!" Das Manöver wird wiederholt, bis die Hörschwelle eingekreist ist und auf dem Datenblatt markiert werden kann. So verfährt man mit Frequenzen meist zwischen 125 Hz und 12000 Hz. Anschließend Prüfung der Knochenleitung:

**Knochenleitung:** Der Knochenhörer wird auf den Warzenfortsatz gedrückt. Es wird genauso wie bei der Luftleitungsmessung verfahren. Der Schall erreicht nun unter Umgehung der Mittelohres direkt über die Schädelknochen das Innenohr. Mittelohrschwerhörigkeiten wirken sich nun nicht mehr auf die Hörschwelle aus. Das Ergebnis spiegelt also die Innenohrleistung wieder. Spätestens jetzt ist aber das nicht geprüfte Ohr mit Rauschen zu vertäuben, da der Schall um 10 dB abgeschwächt über die Schädeldecke auch dieses Ohr erreicht! Wenn das zu prüfende Ohr mehr als 10 dB innenohrschwerhörig ist, würde der Prüftön ohne Vertäubung fälschlicherweise auf dem anderen Ohr zu hören sein (Überhören). Aber auch beim Luftleitungshören kommt es (auch über Knochenleitung) zum Überhören, wenn die Prüflautstärke 50 dB übersteigt.

**Vertäubungsregeln:** Vertäubt wird mit Schmalbandrauschen. Bei Knochenleitung ist ab 10 dB Hörverlust gegenüber dem anderen Ohr (also sicherheitshalber immer!), bei Luftleitung erst ab 50 dB Hörverlust gegenüber der Knochenleitung des anderen Ohres zu vertäuben. Der Vertäubungspegel sollte 20 dB über dem Prüfpegel liegen, maximal aber 50 dB über der Knochenleitungsschwelle des anderen Ohres, da es sonst wiederum zum Überhören des Vertäubungsrauschens kommt (Übervertäubung). Beim Vertäuben muß man also ständig die Hörschwellen beider Ohren im Blick haben! Wenn die Hörschwellen bei einer Erstuntersuchung überhaupt noch nicht bekannt sind, sind durchaus mehrere Testdurchläufe bis zur korrekten Vertäubung nötig, um die wahren Hörschwellen zu bekommen. Leider wird dies oft nicht ausreichend beachtet.

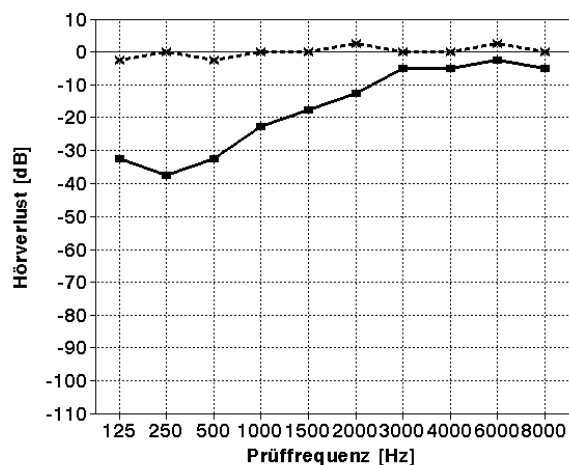


Abb.25: Tonschwellenaudiogramm, Schalleitungsschwerhörigkeit vom Versteifungstyp

Das Tonschwellenaudiogramm ergibt meist typische Befunde: Bei der *Schalleitungsschwerhörigkeit* (Abb.25) ergibt sich eine Differenz zwischen Luftleitungskurve und Knochenleitungskurve. Bei Tubenventilationsstörungen und bei der Otosklerose mit



Versteifung der Kette beträgt sie um 20 dB vor allem im tiefen und mittleren Frequenzbereich. Man spricht vom *Versteifungstyp*, die Resonanzfrequenz der Kette verschiebt sich zu hohen Frequenzen.

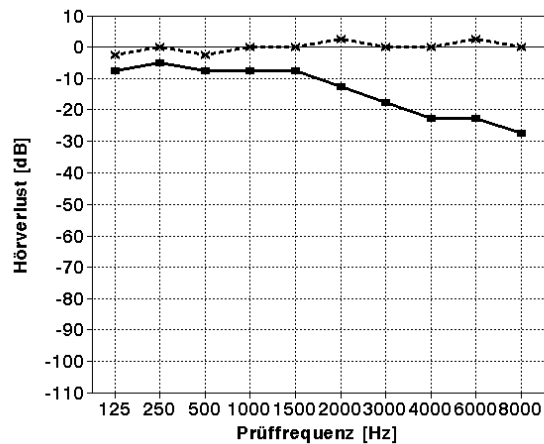


Abb.26: Tonschwellenaudiogramm, Schalleitungsschwerhörigkeit vom Dämpfungstyp

Bei Paukenergüssen mit *Dämpfung* beträgt die Schalleitungsschwerhörigkeit bis 30 dB vor allem im mittleren und hohen Frequenzbereich (Abb.26). Man spricht vom *Dämpfungstyp*, die Resonanzfrequenz der Kette verschiebt sich zu tiefen Tönen hin.

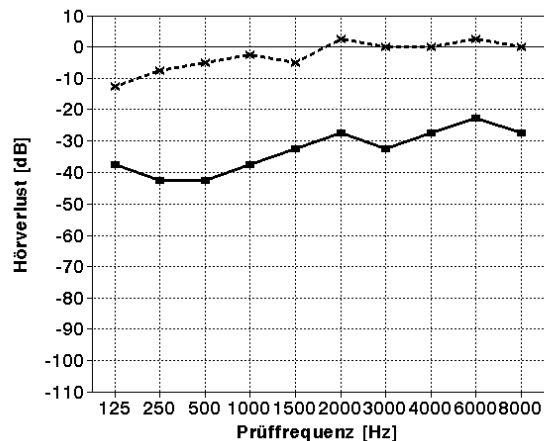


Abb.27: Tonschwellenaudiogramm, Schalleitungsschwerhörigkeit vom Typ einer Kettenunterbrechung

Bei großen (!) Trommelfelldefekten oder Kettenunterbrechungen (z.B. nach Trauma oder bei chronischen Knocheneiterungen/Cholesteatom) stellt man 10 bis 40 dB über alle geprüften Frequenzen fest (Abb.27).

Sinken sowohl Luft- als auch Knochenleitungskurve ab, liegt eine *Schallempfindungsschwerhörigkeit* vor (Abb.28). Hochtenschwerhörigkeiten findet man oft nach Lärmeinwirkung, zunächst als Senke bei 4000 Hz ("*c5-Senke*"), die sich im Laufe der Jahre zum Schrägabfall ausweitet. Man kann im Tierversuch die Zerstörung der

Haarzellen entlang der Cochlea nachweisen, die beim Lärm im basalen Bereich (nahe des ovalen und runden Fensters) auftritt, wo die hohen Töne gehört werden.

Senken im mittleren Frequenzbereich kommen als sog. CARHARD-Mulde bei fortgeschrittener Otosklerose vor. Breite Senken findet man oft beim Hörsturz. Die Tieftonschwerhörigkeit ist typisch beim Morbus MENIERE, einer anfallsartig verlaufenden Labyrinthkrankung mit Drehschwindel, Ohrgeräuschen und Hörverlust. Innenohrschwerhörigkeiten über den gesamten Frequenzbereich oder einen breiten, flachen Schrägabfall sieht man beim Hörsturz oder bei den meisten erblichen Hörstörungen. Hörnerven- oder Hirnstammschwerhörigkeiten machen keine typischen Kurvenverläufe.

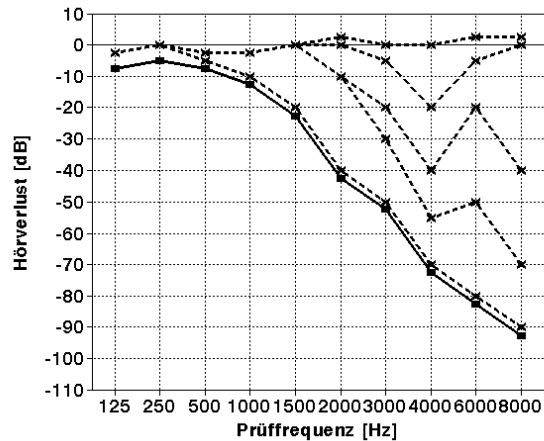


Abb.28: Tonschwellenaudiogramm, Kurvenschar bei fortschreitender Schallempfindungsschwerhörigkeit, beginnend mit c5-Senke, später Schrägabfall

*Kombinierte Schalleitungs-Schallempfindungsschwerhörigkeiten* (Abb.29) sind typisch für die fortgeschrittene Otosklerose. Natürlich können Patienten auch sowohl eine Schalleitungs- als auch eine Schallempfindungsschwerhörigkeit unabhängig voneinander haben.

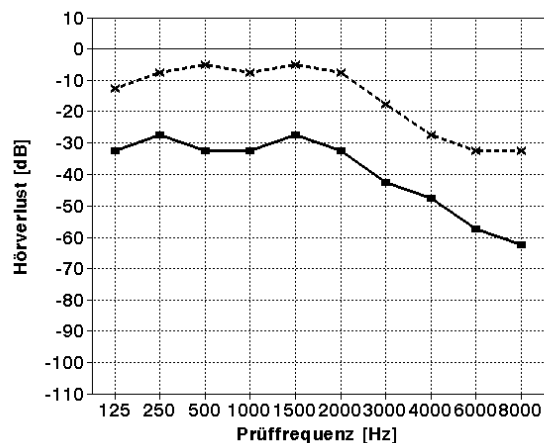


Abb.29: Tonschwellenaudiogramm, kombinierte Schwerhörigkeit

Nach dem Hörverlust im Tonschwellenaudiogramm werden die Schwerhörigkeiten in *Schweregrade* eingeteilt. Sie werden jedoch in der Literatur nicht einheitlich definiert. Ein aktueller Vorschlag:

1. Normalhörigkeit: Schwelle in allen Prüffrequenzen  $\leq 15$  dB
2. Leichte Hörstörung: Schwelle in mindestens einer Frequenz 15 bis 20 dB
3. Geringgradige Schwerhörigkeit: Schwelle im Hauptsprachbereich (Tonschwelle bei 250 Hz bis 4000 Hz) 20 bis 30 dB
4. Mittelgradige Schwerhörigkeit: Schwelle im Hauptsprachbereich 30 bis 60 dB
5. Hochgradige Schwerhörigkeit: Schwelle im Hauptsprachbereich 60 bis 80 dB
6. An Taubheit grenzende Schwerhörigkeit: Schwelle im Hauptsprachbereich 80 bis 90 dB
7. Hörrestigkeit: Schwelle  $> 90$  dB

Im *versorgungsrechtlichen Sinne* werden die Schweregrade 6 und 7 als "Taubheit" bezeichnet. Die Schweregrade sind auch für die Begutachtung nach dem Schwerbehindertengesetz (SchwBG) und/oder dem Bundessozialhilfegesetz (BSHG) von Bedeutung. Bei den Schweregraden 1-4 wird der GdB nach FELDMANN (1994) individuell berechnet (siehe Literaturhinweis). Bei den Schweregraden 5-7 wird im Kindesalter bzw. bei Auftreten der Schwerhörigkeit vor dem 7. Lebensjahr für eine Dauer bis zum Ende der Berufsausbildung generell ein *Grad der Behinderung (GdB)* von 100 % festgesetzt. Zusätzlich werden die Merkzeichen B (Notwendigkeit ständiger Begleitung), RF (Befreiung von Rundfunk- und Fernsehgebühren), H (Hilflosigkeit) und ein orangefarbener Flächenaufdruck vergeben. Sind Tonhörschwellen bei Kindern nicht zu ermitteln, so werden sie mit Hilfe anderer Verfahren (z.B. akustisch evozierter Potentiale) *geschätzt*.

## Überschwellige Audiometrie

Zur wichtigen Differenzierung zwischen Innenohr- und Hörnervenschwerhörigkeit sind Hörprüfungen im überschweligen Bereich nötig. Sie weisen zum Teil Funktionsdefizite der äußeren Haarzellen nach (Hördynamik), zum Teil prüfen sie Effekte der Hörbahn (Adaptation/Hörermüdung).

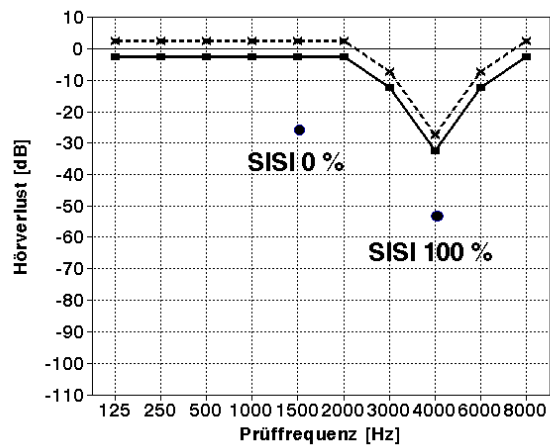


Abb.30a: SISI-Test

*SISI-Test (Short Increment Sensitivity Index)* (Abb.30a): es wird das Vermögen, Sekundenbruchteile währende Lautstärkeunterschiede in einem 20 dB HL überschwelligen (=20 dB SL) Dauerton wahrzunehmen, geprüft. Ein Ohrgesunder oder Hörnervenkranker nimmt Lautstärkeschwankungen von 4 dB wahr, ein Innenohrkranker spürt Schwankungen um 1 dB in wenigstens 9 von 10 Schwankungen (z.B. "SISI 90 %").

Folgende überschwellige Hörprüfungen sind meist erst ab 6 Jahren durchführbar und erfordern eine gute Kooperation:

*FOWLER-Test:* Voraussetzung ist, daß das nicht zu prüfende Ohr in der Prüffrequenz normal hört. Es wird die subjektive Lautheit eines zwischen rechtem und linkem Kopfhörer wechselnden Prüftones bei verschiedenen Pegeln beurteilt. Bei leisen Tönen sind im kranken Ohr viel höhere Lautstärken als im Vergleichsohr nötig, um den Eindruck gleicher Lautstärke hervorzurufen. Bei zunehmendem Pegel gleicht sich die Empfindung an, spätestens bei 90 dB werden schließlich die Töne bei gleichen Pegeln in beiden Ohren auch als gleich laut empfunden. Man spricht von *Lautheitsausgleich* oder *Recruitment*. Wir kennen das Phänomen aus dem Alltag: Schwerhörige sagen oft: "Sprich nicht so laut!". Sie empfinden eben die bewußt laute Kommunikation im weit überschwelligen Bereich als genauso unangenehm wie Normalhörige. Bei Nervenschwerhörigen bleibt der Lautheitsausgleich typischerweise aus.

*Geräuschaudiometrie nach LANGENBECK:* Es wird eine Tonschwellenbestimmung im Störgeräusch (Schmalbandrauschen 45 - 75 dB) durchgeführt. Innenohrkranke hören unabhängig vom Hörverlust den Prüftone in allen Frequenzen bei gleichem Pegel aus dem Störgeräusch heraus: Die Geräuschkurve mündet im Bereich des Hörverlustes in

das Reintonaudiogramm ein. Hörnervenschwerhörige hören im Bereich ihres Hörverlustes den Prüftönen erst bei höheren Pegeln: Die Geräushtonkurve parallel zur Reintonkurve.

*BÉKÉSY-Audiometrie, automatische Audiometrie:* Es wird ein Dauerton dargeboten. Der Patient wird aufgefordert, einen Taster zu drücken, sobald er ihn hört. Das Audiometer erhöht nun, vom unhörbaren ausgehend, automatisch die Lautstärke, bis der Taster betätigt wird. Dann vermindert das Audiometer die Lautstärke wieder, bis der Ton unhörbar und die Taste losgelassen wird. Der Vorgang wiederholt sich einige Minuten, bis die typische Zickzack-Kurve aufgenommen ist. Der Versuch wird mit einem Impulston wiederholt. Ohr gesunde und Innenohr kranke hören Dauerton und Impulston etwa gleich gut. Hörnerven kranke hören den Dauerton, welcher der Hörbahn gewissermaßen keine Erholungspause läßt, zunehmend schlechter, so daß die Dauertonkurve gegenüber der Impulstonkurve langsam bis zur Meßgrenze absinkt und die Schreibamplitude sich vergrößert: *unbegrenzte Separation von Dauer und Impulstonkurve* als Ausdruck einer *pathologischen Hörermüdung*. Eine begrenzte Separation, die die Meßgrenze des Audiometers nicht erreicht, mit Verkleinerung der Schreibamplitude kann Ausdruck einer Adaptation bei Innenohrschwerhörigkeiten sein, sie kann aber auch fehlen und ist insgesamt ein unsicheres Zeichen.

Automatische Audiometrie: Wenn statt des Dauertones konstanter Frequenz ein Dauerton mit gleitend sich erhöhender Frequenz dargeboten wird, entsteht eine frequenzspezifische Hörkurve, vergleichbar mit dem Tonschwellenaudiogramm. Das Verfahren hat keine besondere Bedeutung erlangt.

*Kategoriale Lautheitsskalierung:* Die Kategoriale Lautheitsskalierung prüft das subjektive individuelle Lautheitsempfinden für schmalbandige Prüfgeräusche im freien Schallfeld (Abb. 30b). Die Messungen beschränken sich meist auf Prüffrequenzen im Hauptsprachbereich (500 Hz, 1000 Hz, 2000 Hz und 4000 Hz). Es werden verschiedene Lautstärken zwischen 20 und 90 dB angeboten, die vom Patienten auf einer Visual-Analog-Skala subjektiv bewertet werden. Die Visual-Analog-Skala ist mit den Kategorien "nicht gehört, sehr leise, leise, mittellaut, laut, sehr laut" beschriftet. Die Registrierung der Bewertung erfolgt meist mit Hilfe eines speziellen Sensortabletts, das auf Finger-Tip reagiert. Die Bewertungen werden in einem Rechner ausgewertet.

Die Präsentation der Prüfgeräusche ist entweder nur für Lautstärken randomisiert (d.h. nach dem Zufallsprinzip, Würzburger Hörfeld), wobei die Frequenzen nacheinander geprüft werden, oder vollständig randomisiert in Lautstärke *und* Frequenz (Oldenburger Hörfläche). Die Angaben der Patienten werden mit einer mathematischen Kurvenanpassung ausgewertet. Das Resultat der

Messung ist eine mehr oder weniger steile Kurve, die mit einer Normkurve (ermittelt an normalhörigen Probanden) verglichen wird.

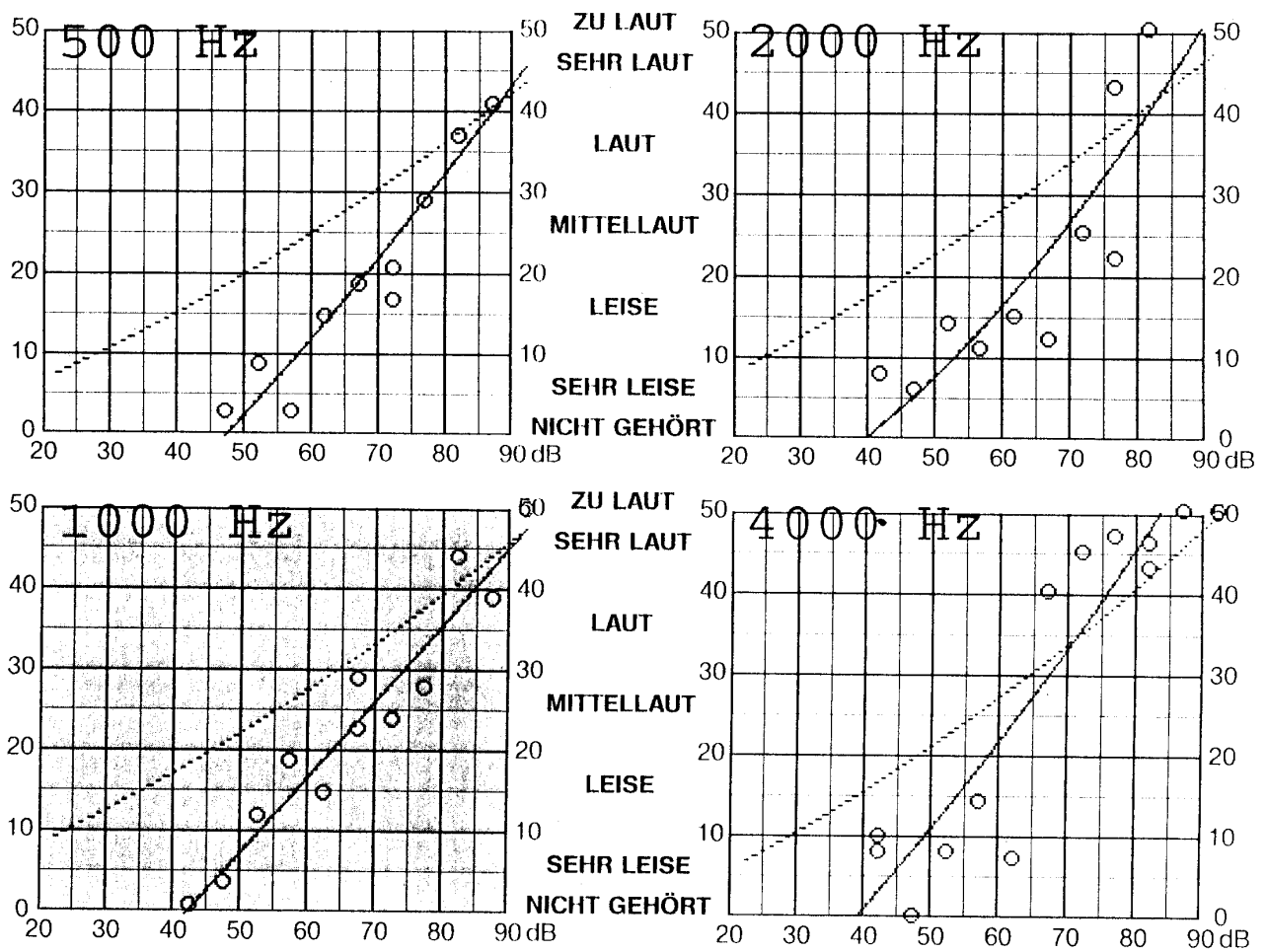


Abb.30b: Kategoriale Lautheitsskalierung mit dem Würzburger Hörfeld bei einem innenohrschwerhörigen Patienten.

Bei Patienten mit Innenohrschwerhörigkeiten (Beispiel: Abb.30b) werden Lautstärken um 40 dB als sehr leise empfunden. Bei zunehmenden Lautstärken gleicht sich die Lautheitsempfindung der normalhöriger Probanden an (Lautheitsausgleich, Recruitment). Viele Patienten mit Innenohrschwerhörigkeiten empfinden Lautstärken um 80 dB als unangenehm laut. Dies verdeutlicht die für Innenohrschwerhörigkeiten typische Absenkung der Unbehaglichkeitsschwelle, die bei der Anpassung von Hörgeräten in dem Sinne beachtet werden muß, daß sie nicht zu laut eingestellt werden.

Bei Patienten mit Schalleitungsschwerhörigkeiten oder Hörnervenschwerhörigkeiten ist kein Lautheitsausgleich zu beobachten. Statt dessen erscheint die Meßkurve gegenüber der Normkurve in Richtung höherer Lautstärken parallel verschoben.

Die kategoriale Lautheitsskalierung spiegelt den insgesamt nutzbaren Dynamikbereich in verschiedenen Frequenzen wider. Deshalb sind neue Anpaßstrategien, speziell für mehrkanalige Hörgeräte, auf der Basis frequenzbezogener kategorialer Lautheitsskalierungen entwickelt worden.

### Sprachaudiometrie

Bei Erwachsenen gibt die Sprachaudiometrie die wichtigsten Hinweise zur Hörgeräteindikation und -kontrolle. Bei Kindern erlaubt sie Plausibilitätskontrollen zu Hör- oder Reaktionsschwellen, da oft die kindliche Mitarbeit beim Sprachtest besser ist als bei der Bestimmung der Tonschwelle. Alle sprachaudiometrischen Verfahren können sowohl mit Kopfhörern als auch mit Lautsprechern im freien Schallfeld durchgeführt werden.

Die Sprachaudiometrie stellt gewissermaßen die standardisierte Form der Hörweitenprüfung dar: die Prüfwörter und die Sprachmelodie des Sprechers sind stets die gleiche und die Lautstärke ist kalibriert.

*Freiburger Sprachverständnistest* (Abb.31): Er ist für des Deutschen mächtige Erwachsene konzipiert und prüft die Verständlichkeit von zweistelligen Zahlwörtern und Einsilbern in Abhängigkeit von der Lautstärke. Bei Kindern kann er frühestens vom 5. Lebensjahr an bei gutem Wortschatz durchgeführt werden.

dB	Zahlentest											%
1	98	22	54	19	86	71	35	47	80	63		
2	53	14	39	68	57	90	85	33	72	46		
3	51	36	43	17	99	45	82	24	60	48		
...												
10	31	18	64	52	97	45	30	69	26	78		

dB	Sprachverständnistest											%
1	Ring Sport Hang Geist Zahl Hund Bach Fron Lärm Durst Teig Prinz Aas Schreck Nuß Wort Braut Kern Stich											
2	Holz Ruß Mark Stern Glied Fleck Busch Schloß Bart Ei Werk Dach Knie Traum Paß Kunst Mönch Los Schnitt Fall											
3	Blatt Stift Hohn Zweck Aal Furcht Lärm Dorf Tal Kerl Schutz Wind Haus Rost Bank Klee Stock Wuchs Mist Gras											
...	...											
20	Fleisch Welt Rohr Park Flut Gries Saum Krebs Hand Gott Schuh Film Damm Zeit Koch Hanf Leid Bier Spruch Axt											

Abb.31: Freiburger Sprachverständnistest (Ausschnitt)

Man gibt zum einen den Hörverlust für 50%ige Verständlichkeit an. Bei Schalleitungsschwerhörigen entsprechen die Werte etwa denen aus dem Ton-schwellenaudiogramm in den Frequenzen des Hauptsprachbereiches. Bei Innenohrschwerhörigen ist oft die Verständlichkeit der Einsilber schlechter als die der Zahlen. Typischerweise ist dann auch bei zunehmender Lautstärke keine 100 %ige Einsilberverständlichkeit mehr möglich, meist nimmt die Verständlichkeit sogar wieder ab. Im Alltag mit Schwerhörigen begegnet uns der Lautheitsausgleich in Form eines paradoxen Phänomens: "Sprich nicht so laut, ich verstehe nichts mehr!" Die Differenz zur 100 %igen Verständlichkeit nennt man Diskriminationsverlust (z.B. bei maximal 70 %iger Verständlichkeit:  $100\% - 70\% = 30\%$ ). Die Ursache für den Diskriminationsverlust liegt in der Beeinträchtigung der *Hörqualität* (Dynamik, Frequenzauflösung, Zeitauflösung). Bei zentral Schwerhörigen ist die Sprachverständlichkeit gegenüber dem Tongehör auffallend schlecht, die Befunde "passen nicht zusammen" und bedürfen weiterer Kontrollen auch mit anderen Hörprüfungen wie z.B. mit akustisch evozierten Potentialen (s.u.).



Ein typischer Normalbefund im Freiburger Sprachverständnistest wird wie folgt angegeben: "Hörverlust für Zahlwörter 0 dB, für Einsilber 0 dB, Diskriminationsverlust bei 50 dB für Einsilber 0 %". Ein 60 dB Innenohrschwerhöriger hat z.B. den folgenden Befund: Hörverlust für Zahlwörter 60 dB, für Einsilber 65 dB, Diskriminationverlust 20 % bei 90 dB.



Abb.32: Bildtafeln des Mainzer Kindersprachtests I

*Mainzer Kindersprachtest* (Abb.32): Er ist in drei Schwierigkeitsstufen dem Wortschatz und dem Entwicklungsstand von Kindern zwischen 3 und 8 Jahren angepaßt. Vom 5. Lebensjahr an kann das Sprachmaterial für besonders intelligente Kinder zu leicht sein, so daß geringgradige Schwerhörigkeiten nicht erfaßt werden:




die Worte werden eigentlich nicht genau verstanden, also einfach geraten! Es ist also unbedingt das Entwicklungsalter zu berücksichtigen, wenn das Tonschwellen- oder Reaktionsschwellenaudiogramm auffallend pathologisch ausfällt, die Sprachverständlichkeit im Kindersprachtest aber scheinbar noch gut ist.

Geprüft werden Einsilber und Zweisilber. Der erste Test enthält eine Tafel mit 5 Bildern, die sich zehnmal wiederholen ("Zeig mir den Bär" usw., ohne Nachsprechen). Der zweite Test besteht aus 25 Wörtern, die zweimal geprüft und auch nachgesprochen werden. Der dritte Test prüft 50 verschiedene Wörter jeweils einmal.

Ein typischer Normalbefund lautet "50 dB / 100 %" und bedeutet, daß bei 50 dB, also leiser Umgangssprache, 100 % der Wörter richtig gehört werden. Mitunter können sogar bei 40 dB noch 100 % verstanden werden. Pathologisch sind Werte bei 50 dB von 80 % und weniger oder, wenn erst bei 60 dB oder mehr 100 % verstanden werden.

*Göttinger Kindersprachtest:* Er ist ebenfalls in zwei Schwierigkeitsstufen dem Wortschatz von Kindern zwischen 3 und 6 Jahren angepaßt und prüft im Gegensatz zum Mainzer Kindersprachtest nur Einsilber.

 Während der Freiburger Test bei Erwachsenen den Stellenwert einer weiterführenden zeitaufwendigen Untersuchung hat, die im wesentlichen für die Indikation zum Hörgerät durchgeführt wird, gehören die Kindersprachtests zum Grundprogramm jeder pädaudiologischen Hörprüfung. Für Kinder ist der Sprachtest viel interessanter und viel leichter verständlich als eine Reaktions- oder Tonschwellenprüfung. Ein Kindersprachtest kann oft schon im Alter von 3 Jahren seitengetrent mit Kopfhörer durchgeführt werden.

*Dichotischer Hörtest nach FELDMANN:* Normalhörige sind in der Lage, z.B. bei einer Gesellschaft zwei Gesprächen zu folgen und beide Inhalte zu verstehen. Dies ist eine Leistung der zentralen Hörbahn und des Gehirns. Diese Leistung wird mit dem FELDMANN-Test geprüft. Beiden Ohren werden gleichzeitig und mit gleich hoher überschwelliger Lautstärke verschiedene Dreisilber mit Artikel (z.B. rechts "Das Ofenrohr" und links "Der Lattenzaun") zugespielt. Der Ohr gesunde kann bei 60 dB mühelos wenigstens 9 von 10 rechts und links gehörten Wörtern verstehen und benennen (z.B. "60 dB / 90 %"). Patienten mit zentralen Hörstörungen z.B. mit

Hirntumoren, schaffen es trotz normalen Tongehörs und eventuell auch normalen Sprachgehörs nicht. Bei Kindern mit einer Lese-Rechtschreibschwäche ("Legasthenie") sieht man oft eine Bevorzugung des von links gehörten oder generell eine pathologische Verständlichkeit (z.B. rechts 50 dB/20 % und links 50 dB/100 %). Man wertet solche Befunde als Hinweise auf eine zentrale auditive Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörung (siehe dort).

*Dichotischer Hörtest nach UTTENWEILER:* Es ist eine Abwandlung des FELDMANN-Tests für Kinder unter 8 Jahren zur Frage auditiver Wahrnehmungsstörungen.

☞ Eine weitere Anwendung ergibt sich - zweckentfremdet - für die Überprüfung einer drahtlosen Übertragungsanlage, wie sie zur Rehabilitation hörgestörter hörgeschädelter Kinder in Regelschulen nötig ist. Die Anlage schaltet, sobald der Lehrer über den Sender spricht, pegelgesteuert vom Hörerätmikrophon auf den Funkempfänger um. Diese Umschaltung dauert einige Mikrosekunden und wird im Uttenweiler-Test durch den Artikel vor dem Substantiv (der, die, das) eingeleitet. Das Kind kann dann das unmittelbar folgende Substantiv (z.B. Birnenbaum, Schlittenfahrt u.s.w.) mit der eingestellten Verstärkung verstehen. Bei anderen Sprachtests würde, bedingt durch die verzögerte Umschaltung, die erste Silbe des Substantivs "verschluckt" werden.

### **Impedanzmessung**

Es wird die Schwingungsfähigkeit des Trommelfells geprüft. Der Gehörgang wird mit einer Meßsonde luftdicht abgeschlossen und das Trommelfell mit einem sog. *Sondenton* von meist 226 Hz beschallt. Bei Säuglingen wird ein 1000 Hz-Sondenton verwendet, der den akustischen Eigenschaften des Mittelohres besser angepaßt ist und zu besser beurteilbaren Kurven führt. Ein kleines Mikrofon nimmt den reflektierten Schall auf. Über eine Luftpumpe kann Sog oder Druck auf das Trommelfell ausgeübt werden, wobei die Menge reflektierten Schalls jeweils abnimmt; in Mittellage ist die Schallreflektion am größten (Abb.33, Typ A im Scheitel der Kurve).

Beim Paukenerguß behindert Flüssigkeit die Schwingungsfähigkeit des Mittelohrsystems, so daß die Kurve abgeflacht ist (Abb.33, Typ B). Füllt der Erguß die Paukenhöhle nicht vollständig aus, sieht man lediglich die Kurve wie bei

eingezogenem Trommelfell. In diesem Fall entscheidet der ohrmikroskopische Befund über das Vorliegen eines Paukenergusses.

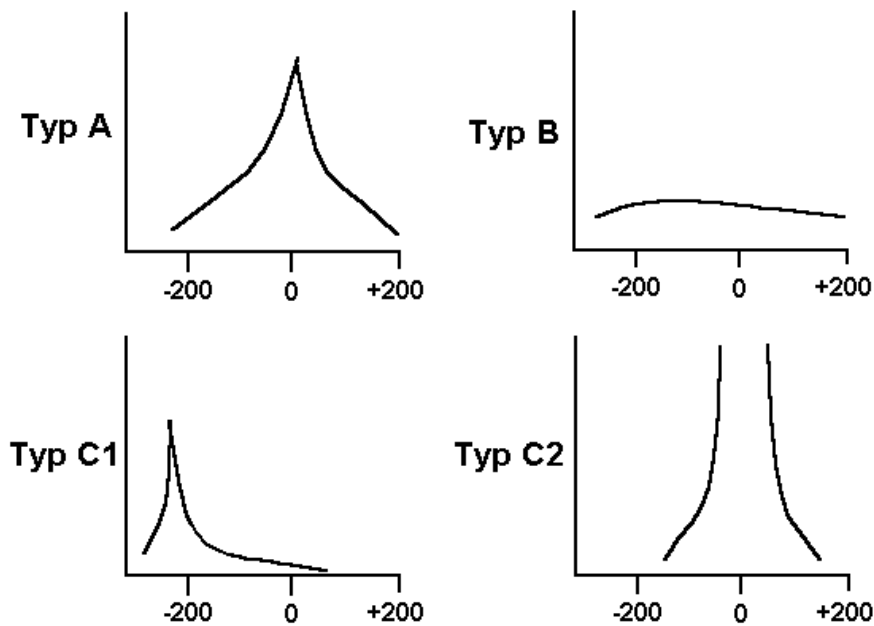


Abb.33: Kurventypen bei Impedanzmessung; Abszisse: Druck in daPa; Ordinate: Compliance (Nachgiebigkeit, Schwingungsfähigkeit) des Trommelfells = Kehrwert der Impedanz (Schwingungswiderstand); A = normale Kurve mit Maximum bei 0 daPa, B = abgeflachte Kurve beim Paukenerguss, C1 = zum Unterdruck (-200 daPa) verschobenes Maximum bei Tubenbelüftungsstörung, C2 = überhöhtes Maximum bei schlaffer Trommelfellnarbe oder bei Kettenunterbrechung

Bei eingezogenem Trommelfell, z.B. infolge einer Tubenbelüftungsstörung, ist das Schwingungsmaximum in Richtung negativer Druckwerte verschoben (Abb.33, Typ C1). Verschiebungen zu positiven Druckwerten treten nie auf, da ein Überdruck in der Pauke sich sofort durch die EUSTACHISCHE Röhre (Tuba EUSTACHII) ausgleicht. Bei schlaffen Trommelfellnarben oder bei einer Kettenunterbrechung ist die Schallreflektion abnorm hoch, so daß die Kurve sehr hoch oder nach oben offen ist (Abb.33, Typ C2).

### Stapediusreflexregistrierung

Im Hirnstamm bestehen Nervenverbindungen zwischen den Cochlearis- und Facialiskernen. Bei lauter überschwelliger Beschallung (70 dB und mehr) wird der durch einen Seitenast des Gesichtsnervs versorgten M. stapedius aktiviert und damit die Gehörknöchelchenkette versteift. Dabei kommt es zu einer registrierbaren Trommelfellbewegung. Der Reizton kann wegen der Kreuzung der Hörbahn im Hirnstamm auf der gleichen (*ipsilateralen*) oder auf der gegenüberliegenden

(*kontralateralen*) Seite gegeben werden. Die ipsilaterale Stapediusreflexregistrierung ist störanfällig (Sondenton 226 Hz und Reizton auf der selben Seite). Deshalb wird sie bei Erwachsenen nur bei besonderen Fragestellungen durchgeführt. Bei unruhigen Kindern ist die ipsilaterale Reizung jedoch günstiger, weil nur eine Ohrsonde eingesteckt werden muß.

Bei den Prüffrequenzen beschränkt man sich meist auf 500 Hz, 1000 Hz, 2000 Hz und 4000 Hz. Bei Schwerhörigkeiten fällt der Reflex ipsilateral aus, ist aber kontralateral über das gesunde Ohr auslösbar. Bei Gesichtsnervenlähmungen (bei idiopathischen Paresen oder auch z.B. bei Akustikusneurinomen oder Kleinhirnbrückenwinkeltumoren) ist der Reflex ipsi- und kontralateral erloschen. Beim Paukenerguß mit flachem Tympanogramm ist der Reflex womöglich vorhanden, aber wegen der mangelnden Trommelfellbeweglichkeit nicht registrierbar, eine Prüfung erübrigt sich.



Es muß zwischen Auslösbarkeit und Registrierbarkeit unterschieden werden!

*Stapediusdecay*: Es wird die Ermüdbarkeit des Reflexes geprüft. Die Beschallung mit dem Reizton wird auf etwa 10 Sekunden verlängert. Bei Tumoren im inneren Gehörgang oder im Hirnstamm (z.B. Akustikusneurinom) ist oft der Reflex noch auslösbar, aber erst bei der Decay-Prüfung sieht man ein pathologisches Verschwinden der Trommelfellbewegung nach etwa einer Sekunde, die bei der normalen Reflexprüfung verborgen bleibt.

### **Akustisch evozierte Potentiale**

Bei akustisch evozierten Potentialen werden zentralnervöse elektrische Antworten auf akustische Stimuli untersucht. (Diese Potentiale spiegeln aber *nicht direkt* elektrische Aktivität von Neuronen wider, sondern den mit ihr gekoppelten entgegengesetzten extrazellulären Ausgleichstrom in der unmittelbaren Umgebung.) Zur Registrierung dieser Potentiale wird eine sog. *Mittelwertbildung* (engl.: Averaging) durchgeführt (Abb.34a). In definierten Zeitabständen, sog. Interstimulusintervallen (ISI), werden über Kopfhörer oder Lautsprecher akustische Stimuli (sog. Klicks, Tonpips oder Tonbursts) dargeboten. Gleichzeitig wird ein Elektroenzephalogramm- (EEG-) Biosignal über Elektroden an der Kopfhaut abgeleitet. Aus dem EEG-Biosignal werden stimuluskorrelierte Signalabschnitte mit einem bestimmten Zeitfenster (sog. Latenzen oder Epochen) in einem Rechner gespeichert und addiert (übrigens: die abgeleitete Latenz kann dabei natürlich

höchstens so lang sein wie das Interstimulusintervall). Potentiale, die nicht stimuluskorreliert sind (d.h. Potentiale der physiologischen EEG-Grundaktivität) löschen sich aus, während die stimuluskorrelierten Potentiale sich zum sog. evozierten Potential addieren.

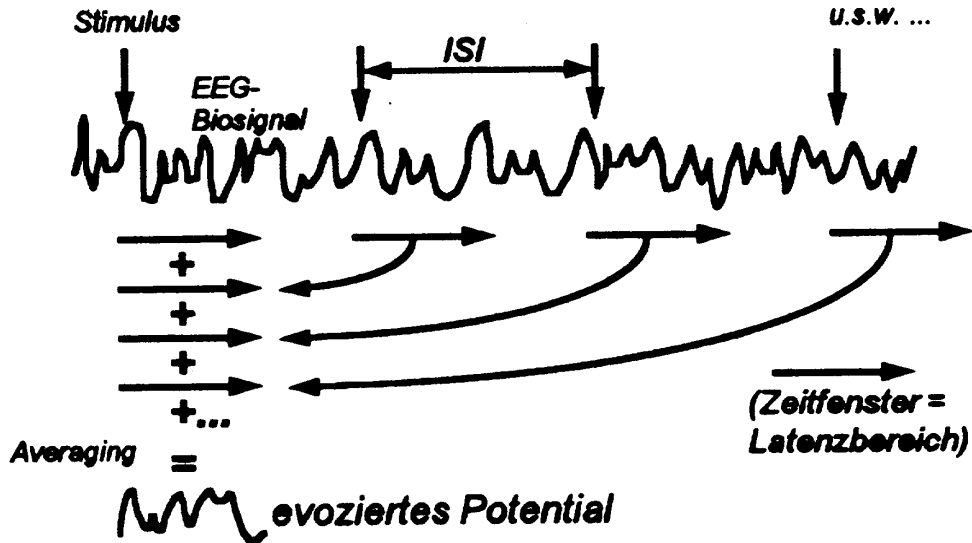


Abb.34a: Prinzip der Mittelwertbildung (Averaging) bei akustisch evozierten Potentialen. ISI = Interstimulusintervall.

Akustisch evozierte Potentiale können in verschiedenen Latenzbereichen untersucht werden (Abb.34b). Dazu werden Interstimulusintervalle und die abgeleiteten Epochen entsprechend eingestellt. Potentiale bis etwa 10 ms nach dem Stimulus werden als *frühe akustisch evozierte Potentiale* (FAEP, engl.: Brainstem evoked response audiometry, BERA) bezeichnet. Potentiale mittlerer Latenz (MAEP) werden bis 50 ms, späte Potentiale (SAEP) bis 300 ms und sehr späte Potentiale (SSAEP) bis 1000 ms (= 1 Sekunde) abgeleitet. Akustisch evozierte Potentiale bezeichnet man auch als "objektive Audiometrie" im Sinne einer Funktionsdiagnostik der Hörbahn, da die Patienten nicht aktiv bei der Gewinnung der Potentiale mitarbeiten müssen.

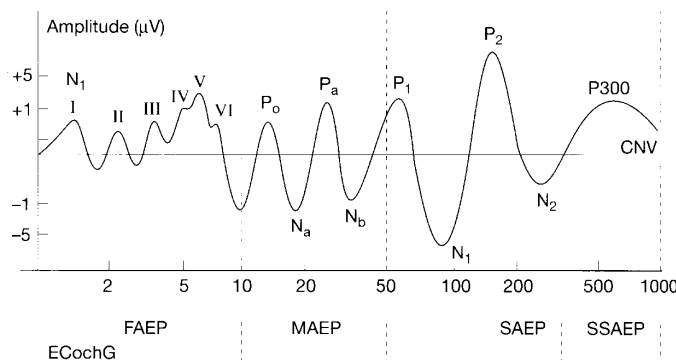


Abb.34b: Latenzbereiche, die mit akustisch evozierten Potentialen untersucht werden können. ECochG = Elektrocochleogramm (hier nicht näher erläutert), FAEP = frühe akustische evozierte Potentiale (Hirnstammpotentiale, BERA), MAEP = mittellatente akustische evozierte Potentiale, SAEP = späte akustische evozierte Potentiale, SSAEP = sehr späte akustische evozierte Potentiale.

Eine Kooperation seitens der Patienten ist jedoch dahingehend notwendig, daß sie die Prozedur tolerieren. Außerdem sollten die Patienten möglichst entspannt sitzen oder liegen, um störende motorische Potentiale zu vermeiden. Bei Kindern ist oft eine medikamentöse Ruhigstellung notwendig, um motorische Potentiale zu vermeiden. Wenn die Messung z.B. mit einer Operation kombiniert werden soll (z.B. Adenotomie, Paracentese, Einlage von Paukenröhrchen), können frühe Potentiale (nicht aber mittlere, späte und sehr späte) auch in Narkose abgeleitet werden.

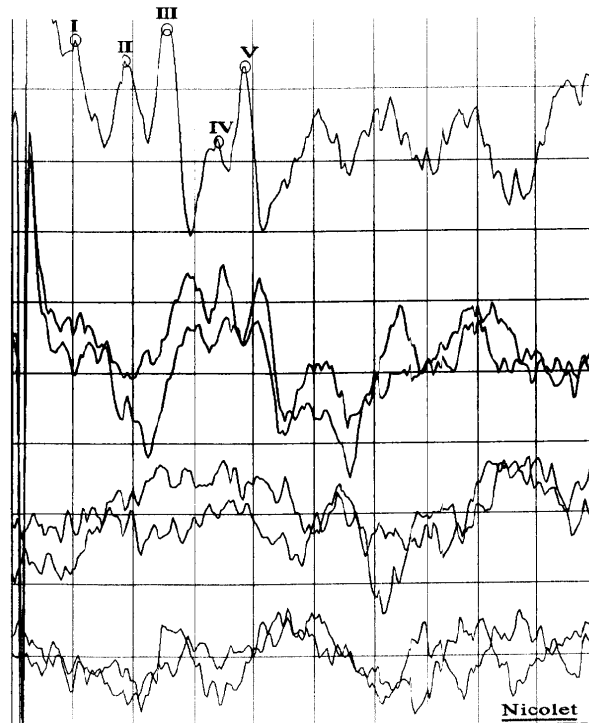


Abb.34c: Frühe akustisch evozierte Potentiale, Normalbefund. Dargestellt ist ein Intervall von 15 ms. Von oben nach unten: evozierte Potentiale bei 80 dB, 60 dB, 40 dB und 20 dB. Wellen I, II, III, IV und V bei 80 dB markiert.

*Frühe akustisch evozierte Potentiale (Brainstem evoked response audiometry, BERA):* Es werden 100 Mikrosekunden dauernde Klickreize (also besonders kurze Stimuli) über Kopfhörer dargeboten und Epochen von 10 bis 20 Millisekunden abgeleitet. Nach 1000 Mittelungen erhält man im Normalfall ein typisches Antwortmuster mit 5 Wellen (oder Gipfeln, engl.: "Peaks"), die nach JEWETT "I" bis "V" benannt werden (Abb.34c). Die Welle I nach 1,5 ms wird vermutlich in der Cochlea und im distalen Anteil des Hörnervs generiert, die Welle II nach 2,5 ms im Nucleus cochlearis und im proximalen Teil des Hörnervs, die Wellen III im Nucleus olivaris superior ("oberer Olivenkern", 3,5 ms), die Welle IV im Lemniscus lateralis ("seitliche Schleife", 4,5 ms) und die Welle V im Colliculus inferior ("unterer Vierhügel", 5 ms). Verlängerungen der Latenzen zwischen den Wellen deuten auf Schädigungen der Leitungsbahnen, z.B. bei Tumoren, hin. Akustikusneurinome und

Kleinhirnbrückenwinkeltumore lassen sich somit sehr frühzeitig funktionsdiagnostisch nachweisen, noch ehe solche Tumore computertomographisch oder kernspintomographisch zu sehen sind. Deshalb sind die frühen akustisch evozierten Potentiale eine wichtige Hörprüfung beim Verdacht auf retrocochleäre Schwerhörigkeiten.

Beim Neugeborenen sind die Latenzen gegenüber der Erwachsenennorm noch verlängert, bis sie sich durch Reifung der Hörbahn im 12. Lebensmonat diesen Werten angleichen. Die Welle II ist bis zu Schallintensitäten von etwa 40 dB und die Welle V bis zu Schallintensitäten von 0 bis 5 dB nachweisbar. Unter der Voraussetzung normal funktionierender und ausgereifter nachgeschalteter Hörverarbeitungsfunktionen entsprechen die abgeleiteten (objektiven) Potentialsschwellen der Welle V ungefähr den psychoakustischen (subjektiven) Hörschwellen. Dennoch darf man den Begriff der *Potentialschwelle* nicht mit dem der *Hörschwelle* gleichsetzen.



Eine Potentialschwellen sind *keine* Hörschwellen! Jedoch: unter bestimmten Voraussetzungen sind die Schwellen *ähnlich*, so daß man anhand der Potentialschwellen eine *Schätzung* von Hörschwellen vornehmen kann.

In diesem Sinne werden die frühen akustisch evozierten Potentiale bzw. die Schwellen der Welle V häufig zur Schätzung der Hörschwellen bei Säuglingen und Kleinkindern eingesetzt, da die psychoakustischen und entwicklungsabhängigen *Reaktionsschwellen* noch keine zuverlässige Schätzung der Hörschwelle erlauben. Typischerweise wird die Messung mit Klickreizen durchgeführt. Klickreize stimulieren die Cochlea in einem breiten Frequenzbereich zwischen 1000 bis 5000 Hz. Deshalb ist eine frequenzspezifische Aussage zur Schwelle, insbesondere auch im wichtigen Grundtonbereich von 250 bis 1000 Hz, nicht möglich. Wegen dieses Nachteils wurden auch *frequenzspezifische* Verfahren entwickelt.

Bei den verschiedenen Methoden *frequenzspezifischer* akustisch evozierter Potentiale werden statt Klicks sog. Tonpips oder Tonbursts verwendet. Bei einigen Verfahren werden zusätzlich ipsilaterale Vertäubungstechniken angewandt (gekerbtes Rauschen/Notched Noise oder hochpaßgefiltertes Rauschen/High-pass Noise Masking), um die Frequenzspezifität zu verbessern (z.B. Notched-Noise-BERA).

Wegen des Zeitbedarfs solcher Messungen von etwa 1 Stunde ist die routinemäßige Anwendung nicht bei allen hörgestörten Kindern möglich, sondern nur beim

Verdacht auf Schallempfindungsschwerhörigkeiten, oder, wenn die Schwellen der psychoakustischen subjektiven Audiometrie nicht sicher beurteilbar sind.

*Mittlere akustisch evozierte Potentiale (MAEP, engl.: Middle latency response, MLR):* Die mittleren Potentiale erscheinen im Abschnitt bis 50 ms nach Reizbeginn. Es ist eine Stimulation mit Tonpips oder Tonbursts, d.h. eine frequenzspezifische Hörprüfung, möglich. Ein besonderes Verfahren stellt die 40 Hz-Methode nach GALAMBOS dar, die besonders deutliche und einfach beurteilbare Kurven liefert. Ein Nachteil gegenüber den frühen Potentialen ist, daß mittlere Potentiale nicht in Narkose ableitbar sind. Deshalb werden diese Potentiale selten eingesetzt.

*Späte und sehr späte akustisch evozierte Potentiale (SAEP, SSAEP, engl.: Cortical evoked response audiometry, CERA oder Long latency response, LLR):* Sie erscheinen etwa 1000 Millisekunden nach Reizbeginn, jedoch nur bei wachen Patienten. Sie prüfen das auditive System von der Cochlea bis zum sekundären auditiven Cortex und werden bei Verdacht auf zentrale auditive Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörungen angewendet.

*Ereigniskorrelierte Potentiale (EKP, engl.: Event related potentials, ERP):* Es handelt sich um besondere Verfahren sehr später akustisch evozierter Potentiale bis 1 Sekunde nach Reizbeginn, die in sekundären Rindengebieten generiert werden. Die "Ereignisse" besteht darin, daß in einer Abfolge häufiger "Standardstimuli" seltene "abweichende" Stimuli präsentiert werden. Die abweichenden Stimuli werden nach dem Zufallsprinzip mit einer definierten statistischen Wahrscheinlichkeit von  $p=0,1$  bis  $p=0,2$  in die Reihe der Standardstimuli "eingestreut" (d.h., jeder 5. oder 10. Stimulus ist ein abweichender). Dies Vorgehen wird *Oddball-Paradigma* genannt (Oddball: engl. für Abweichler, Sonderling). Standardstimuli können z.B. 1000 Hz-Töne oder die Silben wie z.B. /ba/ sein, die entsprechenden abweichenden Stimuli können z.B. 1020 Hz-Töne oder Silben wie z.B. /ga/ sein. Die Potentiale für jeweils Standardstimuli und abweichende Stimuli werden in getrennten Speicherbereichen gemittelt. Das Ergebnis der Messung besteht darin, daß bei *normaler zentraler Hörverarbeitung* die abweichenden Stimuli ein negatives Potential bei 150 ms (*Mismatch-Negativity, MMN*) und ein positives Potential bei 300 bis 400 ms generieren (Tonstimuli: P300, Sprachstimuli: P400). Das MMN-Potential entspricht einer vorhandenen *unbewußten* Diskrimination der Stimuli und sind als solche auch nachweisbar, wenn die Patienten *nicht* auf die Reize achten, also z.B. während der Messung ein Buch lesen und ein Bild anschauen. Die Potentiale P300 und P400 werden als Indiz für eine *bewußte* Diskrimination bzw. als *kognitive Potentiale* angesehen und sind nur im Wachzustand und bei Hinlenkung der Aufmerksamkeit



auf die Stimuli nachweisbar. Die P300 und P400 wird u.a. zur Verlaufskontrolle bei progressiven Hirnleistungsstörungen (z.B. bei Morbus ALZHEIMER) eingesetzt. (Übrigens: Wissenschaft, die sich mit der Korrelation von EKP und unbewußter oder bewußter Wahrnehmung von Sinnesreizen beschäftigt, heißt *Psychophysiologie*.)

### **Otoakustische Emissionen (OAE)**

Unter einer otoakustischen Emission (OAE) versteht man Schall, der durch aktive Prozesse der elektromechanischen Verstärkung in der Cochlea erzeugt wird (speziell durch aktive Vibrationen äußerer Haarzellen) und der über das Mittelohr in den äußeren Gehörgang fortgeleitet wird, wo man ihn mit empfindlichen Mikrofonen registrieren kann. Otoakustische Emissionen sind also ein Indiz für die Funktion äußerer Haarzellen (sei sie nun normal oder pathologisch). Bei Störungen der Mittelohrfunktion (z.B. Unterdruck, Paukenerguß) sind OEAs nicht registrierbar, da eventuell noch evozierte Emissionen zu stark gedämpft und gewissermaßen "verschluckt" werden.

*Spontane otoakustische Emissionen (SOAE)* entstehen *ohne* äußere Stimulation, vermutlich durch eine pathologische Spontanaktivität äußerer Haarzellen eine zeitlang wurden sie mit Ohrgeräuschen in Zusammenhang gebracht. Da man jedoch jedoch Patienten mit Ohrgeräuschen fand, die keine spontanen Emissionen aufwiesen, und umgekehrt Patienten mit spontanen Emissionen, aber ohne Ohrgeräusche, haben SOAE bis jetzt keine klinische Bedeutung zur Diagnostik von Ohrgeräuschen erlangt.

*Evozierte* otoakustische Emissionen sind Schallabstrahlungen, die durch eine akustische Stimulation *angeregt* werden. Sie wurden 1978 von DAVID KEMP (London) entdeckt. Man unterscheidet transitorische ("vorübergehende") Emissionen, die *nach* einem kurzen Klick-Reiz (TEOAE) registriert werden, sowie Stimulusfrequenz- (SFOAE) und Distorsionsprodukt-otoakustische Emissionen (DPOAE), die kontinuierlich *während* der gesamten Dauer einer Stimulation mit Ton-Reizen auftreten. Musikalische Menschen können sie sogar hören!

*Transitorische otoakustische Emissionen (TEOAE)* lassen sich nach einem überschwelligem Klickreiz (wie bei der BERA) mit einer Latenz von 5 bis 15 ms registrieren. Sie werden verstärkt, analysiert, von Störschall befreit (z.B. Umgebungsgeräusche, Atemgeräusche) und ausgewertet (Abb.35a). Die Amplitude

der Emission korreliert nur bedingt mit dem Ausmaß des Funktionierens oder Nicht-Funktionierens des cochleären Verstärkers sicher ist nur, daß bei einem cochleären Hörverlust von mehr als etwa 30 dB keine transitorischen Emissionen mehr nachweisbar sind (Alles-oder-Nichts-Antwort). Dies ist beim Einsatz der TEOAE als Hörcreening zu beachten, da geringgradige, aber dennoch "sprachrelevante" Schwerhörigkeiten unter diesen Voraussetzungen nicht entdeckt werden.

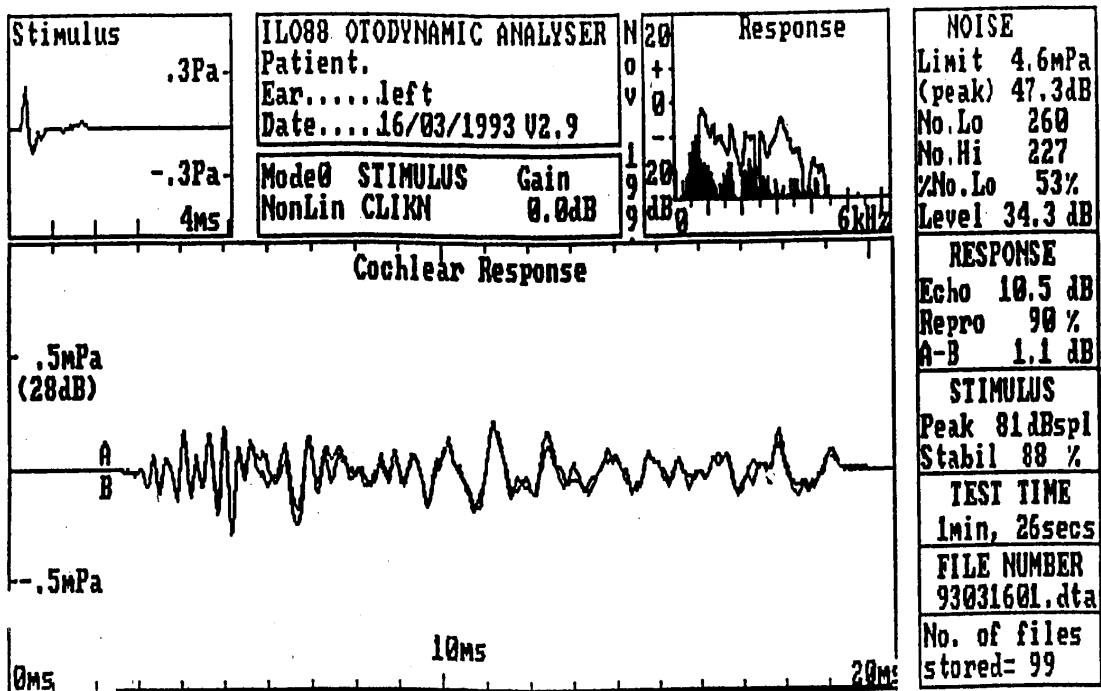


Abb.35a: Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen (TEOAE), Normalbefund. Fenster "Stimulus": Wellenform des akustischen Stimulus. Fenster "Cochlear Response": Wellenform der abgestrahlten cochleären Antwort. Fenster "Response": Spektrum der cochleären Antwort (hell) und des Störschallspektrums (dunkel).

Technische Probleme können bei Umgebungsgeräuschen über 40 dB SPL, bei Schluck- und Atemgeräuschen und bezüglich einer korrekten Abdichtung der Gehörgangssonde auftreten (ähnlich wie bei Mittelohrimpedanzmessungen).

Das Emissionsspektrum der TEOAE ist individuell gut reproduzierbar, über viele Jahre nahezu identisch (solange das Ohr gesund bleibt) und stellt gewissermaßen einen "Fingerabdruck" der cochleären Funktion dar. Die Sensitivität ist mit 98 % sehr hoch, d.h. fast alle Schwerhörigkeiten von mehr als 30 dB können erkannt werden. Die Spezifität beträgt aber nur um 73 %, d.h. es ist mit 27 % falsch pathologischen Ergebnisse zu rechnen.

*Distorsionsprodukt-otoakustische Emissionen (DPOAE)* werden ähnlich wie die TEOAE mit einer Gehörgangssonde abgeleitet. Sie entstehen *kontinuierlich* während

einer Stimulation mit zwei im Verhältnis 1:1,2 zueinander stehenden Sinustönen (z.B. 900 Hz und 1100 Hz, sog. Primärtöne) und stellen nichtlineare Verzerrungsprodukte dar (ähnlich wie der Klirrfaktor eines elektronischen Verstärkers). Man geht heute davon aus, daß die Emission aus zwei Komponenten besteht: einem "echten" Distorsionsprodukt (DP) und einer überlagerten Stimulusfrequenz-Emission (SFOAE-Komponente). Verfahren, die beide Komponenten getrennt auswerten, standen bei Drucklegung des Buches noch nicht zur Verfügung. Die Verzerrungsprodukte werden mit einem Sondenmikrophon registriert und als Indiz für die Funktion des cochleären Verstärkers im untersuchten Frequenzbereich angesehen.

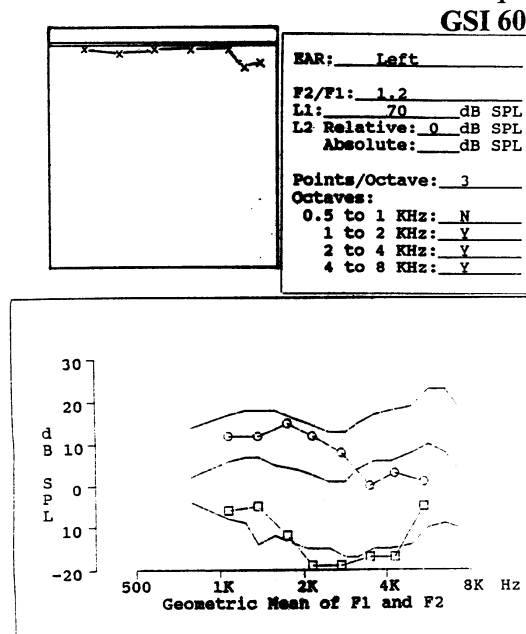


Abb.35b: Distorsionsprodukt-otoakustische Emissionen (DPOAE), beginnende Hochtonschwerhörigkeit oben links Audiogramm mit Senke bei 6000 Hz, unten DPOAE: Distorsionsprodukte (obere Kurve) bis 3 kHz mehr als 30 dB vom Störgeräusch (untere Kurve) entfernt, oberhalb von 3 kHz keine verwertbaren Distorsionsprodukte als Ausdruck einer beginnenden Haarzellschädigung.

Die Funktion der äußeren Haarzellen kann mit DPOAE von 250 Hz bis 8000 Hz durchgeprüft werden. Im Gegensatz zu TEOAE-Messungen sind mit DPOAE also hörfrequenzspezifische Aussagen möglich. Die Messung unterhalb von 1000 Hz ist jedoch stark von einer optimalen Mittelohrübertragung abhängig und erbringt angesichts häufiger Mittelohrschwerhörigkeiten im Kindesalter oft unsichere Ergebnisse.

Das Ergebnis der DPOAE wird in ein Diagramm eingetragen, in welchem der gemessene DP-Emissionspegel gegen den geometrischen Mittelwert der beiden Primärtonfrequenzen dargestellt wird (im oben erwähnten Beispiel 900 Hz und 1100 Hz: geometrischer Mittelwert = 1000 Hz). Zwar ähnelt das sog. DP-Diagramm

einem Audiogramm, entspricht aber keinesfalls einer subjektiven Hörschwelle! Es wird lediglich eine Haarzellfunktion dargestellt. Die obere Kurve (Distorsionsprodukt) muß mindestens 15 dB von der unteren Kurve (Störgeräusch) entfernt sein. Im Gegensatz zu den TEOAE sinken die Emissionen mit zunehmender cochleärer Störung nach und nach ab (nahezu parametrisches Verhalten der DPOAE im Gegensatz zum Alles-oder-Nichts-Verhalten der TEOAE). Bei einem Hörverlust von 40 dB und mehr sind allerdings auch DPOAE nicht mehr evozierbar. Bei progredienten Innenohrschwerhörigkeiten geht, wie übrigens auch bei den TEOAE, das Verschwinden der Emissionen dem Hörverlust zeitlich voraus, so daß Frühdiagnosen möglich sind (Abb.35b).

Die Registrierung von DPOAE dauert nur wenige Minuten und ist auch als Screeningverfahren auf Säuglingsstationen einsetzbar.



Fallbeispiel zu einer seltenen zentralen Schwerhörigkeit mit nachweisbaren transitorischen und Distorsionsprodukt-otoakustischen Emissionen und fehlenden Potentialen bei der BERA. Das Krankheitsbild wird auch als *auditorische Neuropathie* (engl.: Auditory Neuropathy) bezeichnet. *Anamnese:* Der 6 Monate alte Säugling (33. Schwangerschaftswoche, Sectio, 2070 g, Apgar 8-9-9, pH 7,21) wurde nach der Geburt wegen einer Sepsis mit Cefalosporin-Antibiotika (nicht mit ototoxischen Aminoglycosiden) intensivmedizinisch behandelt. Er wird von den Eltern vorgestellt, weil keine Reaktionen auf laute Schallereignisse festzustellen sind. *Befunde:* Der Spiegelbefund ist unauffällig. Im freien Schallfeld sind keine Reaktionen bis 110 dB SPL feststellbar. Die Mittelohrimpedanz ist normal, die ipsilateralen Stapediusreflexe sind nicht auslösbar. Die Distorsionsprodukt-otoakustischen Emissionen sind im Konfidenzbereich evozierbar. Die transitorisch evozierten otoakustischen Emissionen zeigen rechts normale, links reduzierte Emissionen. Die Befunde können zu verschiedenen Untersuchungsterminen reproduziert werden. Wegen der nicht altersgemäßen Hörreaktionen wird eine Klick-evozierte BERA durchgeführt, bei der weder rechts noch links mit Reizraten von 33,9/s und 11,9/s reizkorrelierte Antworten abgeleitet werden können. *Beurteilung:* Die intakte Funktion des cochleären Verstärkers (äußere Haarzellen) bei unterbrochener Reizübertragung der zentralen Hörbahn deuten auf eine zentrale (retrocochleäre) Schwerhörigkeit hin. *Maßnahmen:* Wegen der intakten Funktion des cochleären Verstärkers sollten, entgegen dem Vorgehen bei hochgradigen Innenohrschwerhörigkeiten, keine

hochverstärkenden Hörgeräte angepaßt werden, um nicht das Risiko einer cochleären Schädigung durch eine unangemessen hohe Verstärkung einzugehen. Da das Kind klinisch schwerhörig erscheint, wird zunächst eine Hörgeräteversorgung mit einem auf 90 dB SPL begrenzten maximalen Ausgangsschalldruckpegel sowie eine lautsprachliche Frühförderung durchgeführt. Die BERA wurde nach 3 Monaten mit dem gleichen Ergebnis wiederholt, so daß tatsächlich von einer zentralen Schwerhörigkeit auszugehen war. Der BERA-Befund soll weiterhin regelmäßig kontrolliert werden, da eine Nachreifung der Hörbahn zu erhoffen ist. In diesem Fall wird die Verstärkungsleistung der Hörgeräte reduziert oder auf die Hörgeräte ganz verzichtet. *Kommentar:* Es handelt sich um eine seltene Befundkonstellation. Hätte man ein Säuglingsscreening mit otoakustischen Emissionen durchgeführt, wäre diese Schwerhörigkeit nicht entdeckt worden! Bei einem Screening mit der Barany-Lärmtrommel hingegen hätte das Kind nicht reagiert und wäre einer weiterführenden Diagnostik zugeleitet worden. Da in diesem Fall ein Risikofaktor (Sepsis) bekannter war und die Beobachtungen der Eltern ernst genommen wurden, konnte eine Hörprüfung veranlaßt und die Schwerhörigkeit entdeckt werden. Der Fall lehrt, daß die Beobachtungen der Eltern immer ernst genommen werden müssen, gerade auch, wenn Screeninguntersuchungen durchgeführt wurden, die nur Teilfunktionen des Hörens berücksichtigen, wie in diesem Fall die Funktion des cochleären Verstärkers bzw. der äußeren Haarzellen. Die Stapediusreflexschwellenbefunde und BERA-Befunde ergeben eine gestörte zentrale Reizfortleitung. Langzeiterfahrungen zur Behandlung solcher Kinder lagen in der internationalen Literatur bis zur Drucklegung des Buches noch nicht vor.

## Simulationsprüfungen

Der erste Verdacht einer Simulation, also von falschen Angaben bei der Hörprüfung, ergibt sich, wenn im Tonschwellenaudiogramm die Angaben des Patienten nicht eindeutig und reproduzierbar sind. Die Patienten täuschen also nicht etwa den Arzt, sondern sich selbst. Meist geschieht die Simulation nicht in betrügerischer Absicht, sondern im Rahmen einer gestörten Konfliktverarbeitung oder bei Neurosen und Psychosen (psychogene Hörstörung, Konversionsneurosen). In der pädaudiologischen Sprechstunde sind erfahrungsgemäß überwiegend junge Mädchen zwischen 9 und 16 Jahren betroffen.

*LANGENBECK-Versuch:* Beim Tonschwellenaudiogramm wird bewußt auf die Vertäubung verzichtet. Wenn der Prüfling wahrheitsgemäß angibt, registriert man die Überhörkurve des "gesunden" Gegenohres. Der Simulant aber wird das Überhören leugnen.

*STENGER-Versuch:* Wird beidseitig, aber mit geringfügig verschiedener Lautstärke, ein Ton dargeboten, nimmt man ihn nur auf der etwas lauterer Seite wahr. Ein Simulant hört ihn also auf der lauterer "kranken" Seite, will täuschen und leugnet die Hörempfindung vollends. Ein tatsächlich Schwerhöriger nimmt den Ton nur auf dem gesunden Ohr wahr und gibt ihn auch dort an.

*Überrumpelung* bei thermischer Vestibularisprüfung: Bei der Kalt- und Warmwasserspülung spricht man den Patienten unvermittelt an, während das "gesunde" Ohr gespült und somit vertäubt wird. Der Simulant wird antworten und somit zugeben, daß er auf dem "kranken" Ohr gehört hat.

*Hörgerät-Attrappe nach RADÜ:* Das "kranke" Ohr wird mit einem funktionslosen "Hörgerät" versorgt. Gute Kooperation heuchelnd, gibt so mancher Simulant eine "bessere" Hörschwelle an.

*LEE-Test:* über die Hinterbandkontrolle eines Dreikopfttonbandgerätes oder über ein entsprechendes Computersystem wird die eigene Sprache beim Vorlesen eines Textes über Kopfhörer weit überschwellig um etwa 300 ms verzögert wieder zugeführt. Jeder Hörende gerät nach wenigen Sätzen aus dem Takt und bricht das Vorlesen ab. Der wirklich Schwerhörige kann weiterlesen.



In jedem Fall ist bei einer Simulation, z.B. im Rahmen von Gutachten (Rentenbegehren in betrügerischer Absicht), Einsicht bzw. Eingeständnis des Patienten anzustreben. Bei nicht "geständigen" Patienten muß der Beweis durch (mehrere!) objektive Hörprüfungen wie Stapediusreflexregistrierung, otoakustische Emissionen oder akustisch evozierte Potentiale geführt werden.

## **Untersuchungsprogramme für Erwachsene und Kinder**

Weiterführende Untersuchungen sind dem HNO-Arzt und Pädaudiologen vorbehalten. Dazu zählen abhängig von Entwicklungsstand des Kindes Freifeldaudiogramm ohne oder mit Konditionierung, Tonschwellenaudiogramm, Mainzer und Göttinger Kindersprachtest (möglichst seitengesondert mit Kopfhörer), Tympanogramm, Stapediusreflexregistrierung und akustisch evozierte Potentiale, bei Kindern ab 5 Jahren und bei Erwachsenen außerdem der Freiburger Sprachverständnistest und überschwellige Hörprüfungen.

### Untersuchungsprogramm für Erwachsene:

- ◆ routinemäßig: Tonschwellenaudiogramm (Luft- und Knochenleitung)
- ◆ bei Schalleitungsschwerhörigkeit: Tympanogramm, Röntgendiagnostik
- ◆ bei Innenohrschwerhörigkeit: überschwelliger Test, Tympanogramm und Stapediusreflextest
- ◆ bei Hörverlust von mehr als 30 dB im Hauptsprachbereich: Freiburger Sprachverständnistest
- ◆ bei jeder seitenungleichen Schallempfindungsschwerhörigkeit zum Ausschluß eines Tumors (z.B. Akustikusneurinom): BERA mit Klickreizen

### Untersuchungsprogramm für Kinder:

- ◆ routinemäßig: Reaktionsschwelle oder Tonschwelle (über Luftleitung), Kindersprachtest und Tympanogramm
- ◆ bei Verdacht auf Schallempfindungsschwerhörigkeit: Stapediusreflex, BERA mit Klick und Tönen, ggf. MERA
- ◆ beim Verdacht auf Ohrfehlbildung, wenn sich eine Operationsindikation ergeben würde: hochauflösendes Felsenbein-Computertomogramm (ein konventionelles Schädel-CT ist nicht aussagekräftig)

## **Screeningaudiometrie**

### **Früherkennung angeborener Schwerhörigkeiten**

Alle Sinneswahrnehmungen sind nach der Geburt anlagemäßig vorhanden, aber noch nicht voll funktionstüchtig. Erst durch den Gebrauch der Sinnesorgane erfolgt die Verschaltung der Nervenzellen, so daß Reize erkannt und interpretiert werden.

HUBEL und WIESEL demonstrierten die Nachreifung der zentralen optischen Bahnen an Katzen, wofür sie den Nobelpreis bekamen. Unter anderem wiesen sie nach, daß nur in einer bestimmten Zeit nach der Geburt bei Abdeckung eines Auges die Bahnen der entsprechenden Seite und die auf die Gegenseite kreuzenden und für das räumliche Sehen verantwortlichen Nervenbahnen unwiederbringlich verkümmern. Augenärzte kennen das Problem bei schielenden Kindern, die zunächst ein Auge "abschalten" und bei zu spät einsetzender Behandlung (Brille, Sehschule) später nie mehr zum räumlichen Sehen fähig sind. Das Gehirn läßt sich also nur in einem bestimmten Zeitraum, in der sog. sensiblen Phase, "programmieren". Erfahrungsgemäß dauert die sensible Phase für die Programmierung der menschlichen zentralen Hörbahn etwa bis zum vierten Lebensjahr: hochgradig schwerhörige Kinder entwickeln ohne Hörgeräteversorgung und Hörtraining oft nicht einmal die Fähigkeit, Geräusche zu interpretieren frühzeitig, möglichst in den ersten acht Lebensmonaten versorgte Kinder können hingegen sogar eine annähernd normale Sprache entwickeln. Aus dieser Erfahrung leitet sich die Notwendigkeit der Früherkennung kindlicher Hörstörungen und die unverzügliche konsequente Behandlung auch geringgradiger Schwerhörigkeiten ab.

Die Früherkennung in der Bundesrepublik Deutschland kann zum gegenwärtigen Zeitpunkt nicht als optimal angesehen werden. Im Einzelfall kommt es auf das glückliche Zusammentreffen engagierter Eltern, aufmerksamer Pädiater und sorgfältig untersuchender HNO-Ärzte und Phoniater und Pädaudiologen an. In den USA wurde bereits ein Säuglingsscreening eingeführt, daß sich auf otoakustische Emissionen stützt.

### **Verhaltensbeobachtung und Vorsorgeuntersuchung**

Den ersten Hinweis auf eine Hörstörung kann ein abnormes Verhalten des Kindes sein. Hinweise auf Schwerhörigkeiten geben folgende Alarmzeichen:



Alarmzeichen für das Vorliegen einer kindlichen Schwerhörigkeit:

1. Vokalisationen mit "Entgleiten" in hohe Stimmlagen beim Schreien und Lautieren
2. Verstummen nach der zweiten Lallperiode (siehe "Störungen der kindlichen Sprachentwicklung"), insbesondere das *Fehlen von Silbenverdopplungen* ("Baba, Dada")
3. motorische Unruhe des Kindes
4. *übermäßige Blickaktivität* des Kindes als Ausdruck einer optischen Kompensation des Hörverlusts die Kinder "tasten" mit ihren Augen fortwährend den Raum ab.

Sind Risikofaktoren für Hörstörungen bekannt, sollte die Untersuchung um so kritischer und sorgfältiger durchgeführt werden. Zu den Risikofaktoren gehören:

Vor der Geburt (pränatal):

1. bekannte angeborene Schwerhörigkeit in der Familie
2. Röteln oder andere Virusinfektionen der Mutter während der ersten Schwangerschaftshälfte
3. Fehlbildungen von Ohrmuschel und Gesicht sowie Ohrfisteln
4. Chromosomenanomalien, z.B. Trisomie 21 (Morbus DOWN)
5. unklare Syndrome mit anderen Fehlbildungen und Stoffwechselkrankheiten
6. exzessiver Alkoholgenuß der Mutter während der Schwangerschaft
7. schwerer Diabetes mellitus der Mutter

Während und nach der Geburt (perinatal und postnatal):

1. Geburtsgewicht unter 1500 g
2. Sauerstoffmangel, der eine Wiederbelebung von mehr als 10 min nötig machte (darüber gibt der APGAR-Index Auskunft) sowie alle mit Intubation beatmeten Kinder
3. Sepsis oder Meningitis nach der Geburt
4. schwere Gelbsucht mit Bilirubinwerten von mehr als 20 mg/100 ml

Später:

1. Meningitis
2. Mumps
3. Masern-Otitis
4. Schädel-Hirn-Trauma

Das ABC der Risikofaktoren (Idee von M.P. DOWNS & H.K. SILVER, deutsch von R. SCHÖNWEILER):

**A**sphyxie, APGAR-Werte nach 5 oder 10 min  $\leq 6$  oder Nabelschnur-pH  $\leq 7,1$

**B**eatmung für  $\geq 10$  Tage

**C**hromosomenveränderungen z.B. Trisomie 21, Turner-Syndrom

**D**ysplasien (besonders kraniofaziale, äußeres Ohr, Extremitäten)

**E**rhöhates Bilirubin ( $\leq 20$  mg/100 ml) mit Blutaustauschtransfusion

**F**amilienanamnese mit Schwerhörigkeiten

**G**eburtsgewicht  $< 1500$  g, meist bei Frühgeburten bis Ende 32. SSW

**H**irntrauma, Hirnödem, Hirnblutung nach der Geburt

**I**nfekte perinatal und postnatal (Meningitis, Sepsis, Mumps, Masern, Toxoplasmose, Cytomegalie, Herpes; Röteln der Mutter)

Zur Beurteilung des postnatalen Zustandes des Neugeborenen wurde 1953 von VIRGINIA APGAR ein Bewertungsschema entwickelt (APGAR-Index, Tab.8a). Die Bewertung erfolgt 1, 5 und 10 Minuten nach der Geburt und stellt die Summe aus 5 Bewertungskriterien dar. In Deutschland werden die Werte in das gelbe Vorsorgeheft als U1 (Tab.8b) und in den Mutterpaß eingetragen (ev. auch nur 2 APGAR-Werte).

Hat sich der Verdacht einer Schwerhörigkeit aus dem Verhalten des Kindes oder wegen eines Risikofaktors ergeben, ist eine genaue Hörprüfung angezeigt. Screening-Hörprüfungen können alle Verfahren sein, die einfach, preiswert und ohne besondere Kenntnisse, ggf. auch von medizinischem Hilfspersonal nach kurzem Anlernen, durchgeführt werden können. Die Sensitivität muß hoch sein, damit alle Kranken auch erkannt werden. Die Spezifität ist weniger wichtig, da in weiterführenden Untersuchungen die fälschlicherweise als krank bezeichneten Befunde dann als solche erkannt werden.

Pädiater führen im Rahmen der Vorsorgeuntersuchungen U2 bis U9 (Tab.8b) ein Hör-Screening durch. Dafür werden traditionell Lärmtrommel, Glöckchen, Tamburin, Nebelhorn und andere Geräuschquellen eingesetzt. Fehlerquellen sind hier aber die zusätzlichen optischen Informationen beim Ingangsetzen der Schallgeber, wie z.B. Bewegungen beim Anschlagen des Tamburins. Reagiert ein Kind nicht altersgemäß im Lauschverhalten, beim Auropalpebralreflex mit Lokalisation oder bezüglich weiterer Meilensteine der Entwicklung, sind weiterführende Untersuchungen beim Hals-Nasen-Ohrenarzt oder Pädaudiologen notwendig.

	<b>0 Punkte</b>	<b>1 Punkt</b>	<b>2 Punkte</b>
Puls	fehlt, Herzstillstand	unter 100	über 100
Atmung	fehlt	langsam, unregelmäßig	gut, Kind schreit
Muskeltonus	schlaff	Extremitätentonus	aktive Bewegungen
Reaktion auf Absaugen der Nase	keine	Grimassieren	Husten oder Niesen
Hautfarbe	blaß	Rumpf rosig, Akren zyanotisch	rosig

Tab.8a: APGAR-Index (APGAR's Score)

<b>Untersuchung</b>	<b>Tag</b>	<b>Woche</b>	<b>Monat</b>	<b>Jahr</b>
U1	1, direkt nach der Geburt			
U2	3-10	1-2		
U3		4-6	1-2	
U4			3-4	
U5			6-7	
U6			10-12	1
U7			21-24	2
U8			43-48	4
U9			58-64	5

Tab.8b: Zeitpunkte der Vorsorgeuntersuchungen, protokolliert im gelben Vorsorgeheft.



Fallbeispiel einer kinderärztlichen Vorsorgeuntersuchung. *Anamnese:* Ein 4 Wochen alter reif und zum Termin geborener weiblicher Säugling wird von den Eltern vorgestellt, weil Ohranhängsel links bestehen und vom Kinderarzt der Verdacht einer Hörstörung geäußert wurde. Die Eltern nehmen aber an, daß ihr Kind normal hört. *Befunde:* Die ohrmikroskopische Untersuchung und die Impedanzprüfung weisen auf normale Mittelohrverhältnisse hin. Der Säugling reagiert prompt und reproduzierbar auf die BARANY-Lärmtrommel. Die

Reaktionsschwellen im freien Schallfeld liegen reproduzierbar bei 80 dB, also bei altersgemäßen Werten. Die otoakustischen Emissionen zeigen beidseits amplitudenstarke Distorsionsprodukte von mindestens 10 dB oberhalb des Störpegels als Ausdruck einer normalen cochlären Funktion. *Beurteilung:* Angesichts der normalen Befunde sind weitere Untersuchungen (z.B. BERA) oder therapeutische Maßnahmen vorerst nicht notwendig. Der Fall geht davon aus, daß sich hinter Ohranhängseln prinzipiell Mittelohr- Innenohrschwerhörigkeiten verbergen können, die es frühzeitig zu entdecken gilt. Solche Störungen können in diesem Fall ausgeschlossen werden. *Maßnahmen:* Die Eltern werden beraten, daß bei einem Kind ein normaler Hörtest keinen "Freibrief" bedeutet, daß immer ein normales Hörvermögen bestehen wird. Wechselnde Schalleitungsschwerhörigkeiten z.B. aufgrund von Tubenventilationsstörungen sind ein bedeutsamer Faktor, der die Sprachentwicklung beeinträchtigen kann. Den Eltern wird geraten, die Hör- und Sprachentwicklung weiterhin aufmerksam und kritisch zu beobachten.

### **Screeningaudiometrie für Beschäftigte an lärmbelasteten Arbeitsplätzen**

Als Screeningverfahren für Schulen, Bundeswehr und Betriebe, die Reihenuntersuchungen mit Erwachsenen zur Früherkennung von Lärmschwerhörigkeiten durchführen müssen, eignen sich einfache, auf wenige Prüffrequenzen beschränkte Luftleitungs-Tonschwellenaudiometrien. Zusätzlich empfehlen sich Verfahren, die Auskunft über cochleäre Läsionen geben können, z.B. otoakustische Emissionen.



Downs, M.P., Silver, H.K.: The "A.B.C.D.'s to H.E.A.R. Early identification in nursery, office and clinic of the infant who is deaf. *Clinical Pediatrics* 11 (1972), 563-566.

Feldmann, H.: *Das Gutachten des Hals-Nasen-Ohrenarztes*. 3. Aufl. (Thieme 1994).

Jörg J., Hielscher, H. (Hrsg.): *Evozierte Potentiale in Klinik und Praxis*. 3. Aufl. (Springer 1993).

Kollmeier, B. (Hrsg.): Hörflächenskalierung und Anwendung der kategorialen Lautheitsskalierung für Hördiagnostik und Hörgeräte-Versorgung. (Median-Verlag von Killisch-Horn 1997).

Lehnhardt, E.: Praxis der Audiometrie. 6. Aufl. (Thieme 1996).

NIH Consensus Statement: Early identification of hearing impairment in infants and young children. NIH 11 (1993), 1-24.

Northern, J.L., Downs, M.P.: Hearing in children. 3. Aufl. (Williams & Wilkins 1984).

Radü, H.-J.: Hörprüfverfahren im Kindesalter (Synopsis). In: Kittel, G. (Hrsg.): Phoniatrie und Pädaudiologie (Deutscher Ärzte Verlag 1989), 155-162.

Singer, W.: Hirnentwicklung und Umwelt. Spektrum der Wissenschaft 3/1985, 48-61.

## Audiometrische Untersuchungsverfahren für Kinder

Das Hörvermögen von Säuglingen und Kleinkindern unterscheidet sich grundsätzlich vom Hörvermögen Erwachsener. Auch sind die Folgen einer Einschränkung des Hörvermögens bei Säuglingen und Kindern ganz unterschiedlich im Vergleich zu den Auswirkungen einer Schwerhörigkeit im Erwachsenenalter. Diesen beiden Tatsachen muß die Auswahl audiometrischer Untersuchungsverfahren bei jedem Kind Rechnung tragen.

Der Ablauf einer subjektiven Hörprüfung beim Kind muß sich grundsätzlich nach dem Entwicklungsalter des Kindes richten, da die Hör- und Wahrnehmungsleistungen ebenso wie das Verhalten während der Audiometrie in verschiedenen Entwicklungsstufen unterschiedlich sind. Das Lebensalter der Kinder ist dabei nur ein Anhaltspunkt für das Entwicklungsalter. Bei frühgeborenen Säuglingen und entwicklungsverzögert diagnostizierten Kindern ist das Entwicklungsalter nicht identisch mit dem Lebensalter. Häufig sind übermüdete oder hyperaktive Kinder mit der Aufgabe der Hörprüfung überfordert, so daß der Ablauf vereinfacht werden muß.

Die Hörreaktionen des Kindes können einerseits durch den Untersucher beobachtet und beurteilt werden (Observer Based Behavioral Testing) oder andererseits automatisiert registriert werden (z.B. Crib-O-Gram, SIMMONS 1974; Multi-Channel Infant Reflex Audiometry, MIRA, RADÜ 1983).



Säuglings- und kinderaudiometrische Verfahren müssen sich nach den kindlichen Interessen und dem individuellen Entwicklungsstand richten.

Nach GROSS lassen sich die zahlreichen Verfahren zur Überprüfung des kindlichen Hörvermögens einteilen nach:

### 1. Lebensalter:

Unterscheidung nach Hörprüfungen für Neugeborene, Säuglinge, Kleinstkinder, Kleinkinder, Schulkinder

### 2. Reizantworten:

unbedingte und bedingte Reflexe, unbewußte oder bewußte Reaktionen

### 3. Prüfsignalen:

Sinustöne (akustisch einfach, sinnleer), Wobbeltöne (akustisch komplex, sinnleer), Tierlaute, Sprache u.s.w. (akustisch komplex, sinntragend)

### 4. Fragestellung:

Schwellen (Ausmaß einer Schwerhörigkeit), Topodiagnostik von Hörstörungen (Mittelohr, Innenohr, Hörbahn), Untersuchung von Verarbeitungs- und Wahrnehmungsleistungen



Gegenüber Sinustönen, die bei der Audiometrie von Erwachsenen angewendet werden, sind Säuglinge und Kleinkinder oft nicht ausreichend aufmerksam bzw. motiviert, da sie *akustisch einfach und sinnleer* sind.

## **Für Säuglinge und Kleinkinder geeignete audiometrische Stimuli**

### **Tonreize**

Für die Kinderaudiometrie sind gepulste Sinustöne, Wobbeltöne und interessante Geräusche besser geeignet (z.B. Pfeifen, Hundegebell, Säuglingsgeschrei, Kinderlieder um.) als Sinustöne. Diese sind auf CD erhältlich und können wahlweise über Lautsprecher oder Kopfhörer dem Kind angeboten werden. Obwohl deutliche spektrale Unterschiede zu den in der Erwachsenenaudiometrie verwendeten Sinustönen bestehen, sind diese in der Regel zu bevorzugen. Die besonderen spektralen Charakteristika der verwendeten Stimuli sind bei der Interpretation der Befunde mit zu berücksichtigen.

### **Barany-Lärmtrommel**

Als Ergänzung zu den derzeit anerkannten Screening-Tests eignet sich als Geräuschquelle auch die BARANY-Lärmtrommel. Neugeborene und Säuglinge lassen sich aus dem Schlaf erwecken, wenn die Lärmtrommel, mit der Olive in einem Abstand von 5 cm vom zu prüfenden Ohr entfernt, betätigt wird. Mit zwei Lärmtrommeln, die, für das Kind unsichtbar, abwechselnd rechts und links betätigt werden, ist meist vom 4. Lebensmonat an auch die Lokalisationsfähigkeit auf einfache Weise zu prüfen. Mit zunehmender Hirnreifung lokalisieren die Kinder auch unten (7 Monate) und oben (13 Monate).

## Signalhorn

Wenn Kinder nicht auf die bisher beschriebenen Stimuli reagieren und der dringende Verdacht auf eine Taubheit besteht, kann als ultima ratio eine Reaktionsprüfung mit einem Gasdruck-Signalhorn ("Nebelhorn") sinnvoll sein. Diese Signalhörner können über 120 dB abgeben. Ist bereits objektiv, z.B. durch eine Ableitung akustisch evozierter Potentiale (BERA), eine hochgradige Schwerhörigkeit nachgewiesen worden, kann die Prüfung mit dem Signalhorn über ein eventuell vorhandenes Restgehör Auskunft geben, da das Signalhorn die lauteste zur Verfügung stehende Schallquelle ist. Bei normaler cochleärer Funktion und schlechten Hörreaktionen infolge mangelnder Ausreifung der Hörbahn können aber bei dieser Prüfung iatrogene Innenohrschäden entstehen. Empfehlenswert ist außerdem, daß die im Raum anwesenden Personen Schallschutz verwenden oder die Ohren verschließen.



Subjektive Hörprüfungen sollten bei Säuglingen und Kleinkindern möglichst vormittags durchgeführt werden. Sind bei einer Untersuchung am Nachmittag keine verwertbaren Hörreaktionen feststellbar, sollten die Untersuchung ein weiteres Mal vormittags wiederholt werden, bevor aufwendige objektive Hörprüfungen (z.B. akustisch evozierte Potentiale) geplant werden.

## Praktische Durchführung kinderaudiometrischer Untersuchungsverfahren

### Reaktionsschwellenaudiogramm im freien Schallfeld

Die zunehmende Reifung der Hörbahn führt dazu, daß die Kinder bei immer leiseren Geräuschen reagieren und auch ein immer komplexeres Hörverhalten, wie z.B. die Lokalisation der Schallquelle, entwickeln. Neugeborene reagieren ab 80 dB, 3 Monate alte Säuglinge ab 60 dB, 6 Monate alte Säuglinge ab 50 dB, 1 Jahr alte Kinder ab 40 dB, 2 Jahre alte Kinder ab 20 dB und 4 Jahre alte Kinder ab 10 dB. Untersuchungen (OLSHO 1988) ergaben Standardabweichungen von um +/-10 dB bei Hörfrequenzen von 250 bis 8000 Hz als Ausdruck der individuellen Variabilität dieser Hörbahnreifung. Die gemittelte Schallintensität, ab der eine Reaktion des Kindes zuverlässig hervorgerufen werden kann, wird, in Analogie zur Hörschwelle, als *Reaktionsschwelle* bezeichnet. Es handelt sich um *unbewußte* Hörreaktionen.

Eine streng seitengetrennte Prüfung der Hörschwelle des rechten und linken peripheren Hörorgans ist im freien Schallfeld aber nicht möglich, da über



Lautsprecher angebotene Stimuli stets beide Ohren gleichzeitig erreichen. Indirekt erhält der Untersucher aber eine Information über das seitenbezogene Hörvermögen durch die eventuell vorhandene Fähigkeit des Kindes, die Schallquelle zu lokalisieren; die Lokalisation ist nur dann möglich, wenn sich die Hörschwellen beider Ohren nicht mehr als 20 dB voneinander unterscheiden, und das Kind das entsprechende Entwicklungsalter zur Lokalisationsfähigkeit erreicht hat. Unterscheiden sich die Schwellen beider Ohren um mehr als 20 dB, geben die Reaktionen des Kindes nur über die Schwelle des besserhörenden Ohres Auskunft.

Bei Säuglingen sind innerhalb von 2 Sekunden nach dem Reiz bei normalem Hörvermögen nach NORTHERN und DOWNS (1984) folgende unbewusste Hörreaktionen zu erwarten:

1. Wimpernzucken (Auropalpebralreflex)
2. leichtes Schütteln des Körpers
3. Augenöffnen
4. leichte Kopfbewegung zur Schallquelle
5. eine kurze Bewegung von Armen oder Beinen
6. Reflektorische Atemhemmung
7. eine Kombination von 1.-6.

Bei der reflektorischen Atemhemmung verharren die Säuglinge meist in Inspiration, um der Schallquelle zu lauschen. Möglicherweise ist dies nicht ein unbedingter Reflex, sondern sie erkennen die eigenen Atemgeräusche als Störschallquelle und versuchen, diese auszuschalten.

### **Zuwendungsaudiometrie**

Vom 4. Lebensmonat an beginnen Säuglinge, die Schallquelle rechts und links zu lokalisieren. Diese Lokalisationsfähigkeit kann zur Bestimmung der Reaktionsschwelle benutzt werden. Technische Voraussetzung ist eine Ringsumanordnung der Lautsprecher (z.B. sog. Mainzer Kindertisch, Abb.36, oder Regiometrie). Die akustischen Stimuli werden unregelmäßig wechselnd über Lautsprecher rechts und links angeboten. Die Kinder wenden unbewußt den Kopf zur Schallquelle hin, wenn sie den Stimulus wahrgenommen haben. Durch Verringerung der Stimulusintensität kann die Reaktionsschwelle aufgesucht werden.



Abb.36: Sog. Mainzer Kindertisch von BIESALSKI mit halbkreisförmig angeordneten Lautsprechern (hinter der Stoffbespannung), Lichttafel mit Hintergrundbeleuchtung (3x4-Matrix, Bildfenster einzeln ansteuerbar, für visuelle Präsentation der Bildtafeln aus den Mainzer Kindersprachtests oder für andere visuelle Bestätigungen akustischer Stimuli). Am linken und rechten Bildrand sind zwei Spot-Beleuchtungen zu sehen. Auf dem Tisch liegen von links nach rechts: Holztafel mit Bildern des Mainzer Kindersprachtests I, Kopfhörer, verschiedenes Spielzeug für die Konditionierung. Das Kind sitzt auf dem Stuhl in der Mitte des Halbkreises und erliegt kaum einer Ablenkung durch ungewollte äußere Reize. Säuglinge werden auf eine als Zubehör erhältliche gepolsterte Holzplatte gelegt, die den halbrunden Ausschnitt abdeckt. Die Anlage wird außerhalb des Mainzer Kindertisches bedient. Das Fenster in der Mitte dient der Beobachtung der kindlichen Hörreaktionen.

### **Spielaudiometrie mit operanter Konditionierung**

Die Spielaudiometrie mit operanter Konditionierung kann sowohl beim Tonschwellenaudiogramm als auch beim Freifeldaudiogramm vom 2. Lebensjahr aufwärts angewendet werden. Es werden bewußte Hörreaktionen ausgewertet. In der Konditionierungsphase wird zunächst ein akustischer Stimulus mit einer bestimmten einfachen, kurzen Spielhandlung verbunden. Das Kind kann z.B. beim Hören des Prüftones bunte Klötzchen in ein Lochbrett stecken oder Spielsteine bewegen. In der Testphase werden dann immer leisere akustische Stimuli angeboten, die in der

trainierten Weise beantwortet werden sollen. Natürlich kommt es stets auch auf die "Tagesform" der Kinder an, die außerdem nicht übermüdet sein dürfen.

### **Operante Konditionierung mit visueller positiver Verstärkung**

Bei in Freifeldtechnik durchgeführter Audiometrie kann die visuelle positive Verstärkung angewendet werden (sog. Visual Reinforcement Audiometry, Operant Reinforcement Audiometry, Operant Head Turn Procedure, Conditioned Head Turn Procedure, LIDEN 1961, MOORE 1975). In der Konditionierungsphase wird das Kind trainiert, beim Wahrnehmen eines kurzen akustischen Stimulus eine bewußte Kopfdrehung zur Seite auszuführen. Dazu wird ein über Lautsprecher dargebotener akustischer Stimulus innerhalb eines definierten Zeitintervalls visuell bestätigt, z.B. durch Aufleuchten einer seitlich angebrachten Signallampe oder durch ein seitlich angebrachtes sich bewegendes Spielzeug. Der visuelle Stimulus wird dabei auf der gleichen Seite wie der akustische Stimulus angeboten. In der Testphase wird durch schrittweises Verringern der akustischen Stimulusintensität die Reaktionsschwelle aufgesucht, wobei das Kind in Erwartung des zusätzlichen visuellen Stimulus den Kopf bereits zur untersuchten Seite dreht, bevor dieser visuelle Stimulus aktiv wird.

### **Two Alternative Forced-Choice Procedure**

Bei der Two Alternative Forced-Choice Procedure werden wie beim oben beschriebenen Verfahren bewußte Hörreaktionen operant konditioniert und visuell positiv verstärkt. In Abwandlung dieser Methode werden die akustischen Stimuli nicht kurzzeitig, sondern solange *kontinuierlich* angeboten, bis das Kind reagiert. Wenn das Kind korrekt reagiert hat, wird der akustische Stimulus abgebrochen und visuell bestätigt. Wenn innerhalb von 5 Sekunden keine Reaktion auf den akustischen Stimulus erfolgt, wird das Kind auf die Präsenz des Stimulus hingewiesen und aufgefordert, aufmerksam zuzuhören. Erfolgt jedoch eine "Reaktion", ohne daß ein akustischer Stimulus angeboten wird, pausiert die Untersuchung für 5 Sekunden.

### **BOEL-Test**

Der BOEL-Test (Blicken Orienterar Efter Ljud, deutsch: "Blickorientierung nach lautem Schall", BARR 1978) ist für die Altersstufe 6-8 Monate sinnvoll. Dem zu

untersuchenden Kind wird ein visueller Stimulus z.B. in Form eines sich bewegenden Mobiles angeboten, das die Säuglinge aufmerksam beobachten. Gleichzeitig werden Geräusche (Glöckchen und Rassel) mit annähernd bekanntem Frequenzspektrum und Lautstärke dargeboten. Dabei ist unbedingt darauf zu achten, daß das Kind die Schallquelle und deren Betätigung nicht sehen kann. Eine Ablenkbarkeit von der Fixation des visuellen Stimulus z.B. in Form einer Kopfdrehung zur Schallquelle hin wird als Hörreaktion bewertet.



Der Untersucher sollte die dem Entwicklungsalter entsprechende Vorgehensweise und die entwicklungsabhängigen Reaktionen der Kinder auf die angebotenen Schallreize genau kennen.

## **Bewertung kindlicher Reizantworten**

### **Observer Based Behavioral Testing**

Im Gegensatz zur Erwachsenenaudiometrie sind für die Kinderaudiometrie in der Regel zwei Untersucher erforderlich. Der erste Untersucher bietet dem Kind akustische Stimuli an, der zweite beobachtet und bewertet die Reaktionen des Kindes, ohne aber zu wissen, wann akustische Stimuli gegeben wurden. Hierzu ist es notwendig, daß dem zweiten Untersucher ein Blick auf Regler des Audiometers verhindert wird. Er bestätigt lediglich die Reaktionen des Kindes z.B. durch Druck einer Taste, wobei die Information an das Audiometer weitergegeben wird. Durch diese Maßnahme soll vermieden werden, daß ein einziger Untersucher - in Kenntnis der Stimulusapplikation und in Erwartung einer Reizantwort - falsch positive und falsch negative Einschätzungen kindlicher Reaktionen abgibt.

Als Hörreaktionen werden nur kindliche Reaktionen gewertet, wenn der erste Untersucher die Applikation eines Stimulus bestätigt und der zweite Untersucher innerhalb 2 Sekunden eine Reaktion des Kindes beobachtet und gemeldet hat.

## **Crib-O-Gram und MIRA**

Die unbewußten Hörreaktionen von Säuglingen können auch automatisiert registriert werden (z.B. Crib-O-Gram, SIMMONS 1974; Multi-Channel Infant Reflex Audiometry, MIRA, RADÜ 1983). Dazu sind spezielle Apparaturen notwendig, die motorische Aktivitäten oder vegetative Reaktionen als Reaktionen auf akustische Stimuli mit geeigneten Sensoren aufnehmen und mit entsprechenden Computerprogrammen als reizkorreliert oder nicht reizkorreliert bewerten (z.B. Herzfrequenz über eine EKG-Ableitung).

## **Strategie zur Auswahl geeigneter Untersuchungsverfahren in Abhängigkeit vom Entwicklungsalter der Kinder**

### **Untersuchung Neugeborener**

In diesem Alter wird meist die Reaktionsschwellenaudiometrie im freien Schallfeld durchgeführt. Schlafende Säuglinge bleiben dabei im Körbchen liegen, wache Säuglinge liegen auf dem Kinderaudiometrietisch. Die unbewußten Reaktionen werden vom Untersucher subjektiv bewertet (Observer Based) oder objektiv registriert (z.B. durch Crib-O-Gram oder MIRA).

Eine erste Information über das Hörvermögen erhält man mit der BARANY-Lärmtrommel. Sie wird etwa 5 cm vor ein Ohr gehalten und 2 Sekunden betätigt, dann wird auf die Reaktion des Kindes gewartet. Anschließend wird der Test auf dem anderen Ohr wiederholt. Bei unklaren Reaktionen ist der Test mehrmals zu wiederholen.

### **Untersuchung von Säuglingen bis zu 8 Monaten**

Die Säuglinge werden mit dem BOEL-Test, mit der Ablenkaudiometrie oder mit der Zuwendungsaudiometrie untersucht. Sie sind bei der Hörprüfung meist wach und sitzen auf dem Schoß einer Begleitperson (am besten Mutter oder Vater). Im freien Schallfeld verbessert sich die Reaktionsschwelle im 3. Monat auf 60 dB und im 6. Monat auf 50 dB. Als Schallreize eignen sich gepulste Sinustöne, Wobbeltöne,

Schmalbandrauschen verschiedener Frequenzen, Tiergeräusche, Musik, Babygeschrei und Sprache.

Beim Screening wird die Schallquelle außerhalb des Blickfeldes des Kindes etwa 30 cm vom Ohr entfernt betätigt. Es empfehlen sich zwei Barany-Lärmtrommeln, eine in der rechten und eine in der linken Hand, um nicht die Seite wechseln zu müssen, was die Kinder irritiert und zu Fehlinterpretationen Anlaß gibt. Im 4. Lebensmonat lokalisieren Säuglinge die Schallquelle rechts und links zunächst zögernd (langsame Kopfdrehung), im 6. Monat dann sicher (schnelle Kopfdrehung).

### **Untersuchung von Säuglingen zwischen 8 und 12 Monaten**

Es eignet sich besonders die Ablenkaudiometrie. Das Kind sucht und findet die Schallquelle seitlich und unterhalb der Augenniveaus. Die Reaktionsschwelle im freien Schallfeld verbessert sich auf 40 dB mit 1 Jahr. Das Kind ahmt oft die dargebotenen Geräusche nach oder vokalisiert, wenn es gehört hat (Ah!, Eh!, Dada!).

Die Impedanzmessung läßt das Kind ohne Angst und Protest über sich ergehen. Es reagiert auch auf seinen Namen.

### **Untersuchung von Kindern zwischen 1 und 2 Jahren**

Die Kinder werden überwiegend mit operanter Konditionierung und visueller positiver Verstärkung untersucht. Es werden somit bewußte Hörreaktionen bewertet. Die Reaktionsschwelle im freien Schallfeld verbessert sich auf 20 dB mit 2 Jahren.

### **Untersuchung von Kindern zwischen 2 und 5 Jahren**

Es ist eine Spielaudiometrie mit operanter Konditionierung und visueller positiver Verstärkung sowie eine Two Alternative Forced-Choice Procedure möglich. Vom 2. Lebensjahr an ist zusätzlich ein Mainzer Kindersprachtest I im freien Schallfeld möglich. Vom 3. Lebensjahr an wird ein Kopfhörer toleriert.

Die Ergebnisse aus Schwellenbestimmung mit Konditionierung hängen entscheidend davon ab, ob die Untersucher einen guten Kontakt zum Kind bekommen und auch

über die Dauer der Untersuchung halten kann. Man beginnt am besten mit drei wichtigen Frequenzen in der Reihenfolge 1000 Hz - 2000 Hz - 500 Hz, um bei eventueller Verweigerung der Mitarbeit im Verlaufe der weiteren Untersuchung wenigstens diese für die Diagnose einer Schalleitungsschwerhörigkeit wichtigen Schwellen verwerten zu können. Wenn die Konzentrationsfähigkeit des Kindes nachläßt, kann auf die Prüfung der Knochenleitung verzichtet werden.

Da die Kinder ihre Identität ("Ich") und einen eigenen Willen entwickeln, gibt es bei der Impedanzmessung nicht selten Proteste, die sanft, aber bestimmt überwunden werden wollen.

### **Untersuchung von Kindern ab 6 Jahren**

Prinzipiell sollten alle bei Erwachsenen anwendbaren audiometrischen Verfahren einschließlich des Freiburger Sprachverständnistests durchführbar sein. Eine operante Konditionierung sollte nicht mehr unbedingt notwendig sein. Die Kinder sollten in der Lage sein, verbal oder über einen Taster anzugeben, wenn sie einen akustischen Stimulus wahrgenommen haben. Im Gegensatz zu Erwachsenen wollen Kinder zwischen 6 und 8 Jahren während der Untersuchung aufmunternd gelobt werden. So läßt sich die Motivation zur Mitarbeit über den Zeitraum der Untersuchung erhalten.



Erfahrungsgemäß läßt sich bei 9 von 10 Kindern mit den beschriebenen subjektiven Verfahren in Verbindung mit einer Impedanzprüfung das Hörvermögen ausreichend sicher beurteilen. Sind die Ergebnisse nicht reproduzierbar oder deuten sie auf eine Schwerhörigkeit hin, ist eine weiterführende Diagnostik, auch mit objektiven audiometrischen Verfahren, notwendig.



Northern, J.L., Downs, M.P.: Hearing in children. 3.Aufl. (Williams & Wilkins 1984).

Radü, H.-J.: Hörprüfverfahren im Kindesalter (Synopsis). In: Kittel, G. (Hrsg.): Phoniatrie und Pädaudiologie (Deutscher Ärzte Verlag 1989), 155-162.

## Klinik kindlicher Hörstörungen

Der Anatomie und Physiologie folgend unterscheidet man folgende Hörstörungen:

- ◆ Schalleitungsschwerhörigkeit (SLS)  
(z.B. beim Gehörgangverschluss oder bei Mittelohrschwerhörigkeit)
- ◆ Schallempfindungsschwerhörigkeit (SES)
  - Endocochleäre SES (Innenohrschwerhörigkeit)
  - Retrocochleäre SES
    - Neurale SES (Hörnervenschwerhörigkeit)
    - Zentrale SES (Hirnstamm- und Mittelhirnschwerhörigkeit)
- ◆ Zentrale auditive Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörungen  
(z.B. bei verzögerter oder ausgebliebener Reifung der Hörbahn  
oder bei später erworbener akustischer Agnosie bzw. Hirnrindenschwerhörigkeit)

### Periphere Hörstörungen bei Kindern

#### Kindliche Schalleitungsschwerhörigkeiten

*Tubenventilationsstörungen* sind im Kindesalter sehr häufig und erklären sich durch die vergrößerte Rachenmandel, welche die Öffnung der Tube im Nasenrachen verlegt. Unbehandelt kommt es zur Trommelfellretraktion, die eine Schalleitungsschwerhörigkeit von 15 bis 20 dB zur Folge hat. Nach einigen Wochen kommt es zum Paukenerguss (schmerzlose, "seröse Mittelohrentzündung"), der im weiteren Verlauf honigartig eindickt und Schalleitungsschwerhörigkeiten von etwa 30 dB verursacht (Farbtafel 3). Das eiweißhaltige Sekret ist ein idealer Nährboden für Bakterien, so daß gehäuft auch schmerzhafte, akute Mittelohrentzündungen auftreten. Später, nach Monaten bis Jahren, kommt es dann zu epitympanalen Taschen, mangelnder Pneumatisation des Warzenfortsatzes und zu Cholesteatomen (chronischen Knochenohreiterungen) im Erwachsenenalter. Handlungsbedarf besteht also aus verschiedenen Gründen: wegen der drohenden Sprachentwicklungsverzögerung durch die Hörstörung (pädaudiologische Indikation), wegen der Gefahr akuter Mittelohrentzündungen und wegen der Folgeschäden im Erwachsenenalter (hals-nasen-ohrenärztliche Indikationen).

Die Therapie besteht in der Entfernung der Rachenmandel (Adenotomie), Trommelfellschnitt und Absaugen des Sekretes (Parazentese) und möglichst auch in



einer zusätzlichen Einlage von Drainageröhrchen (Paukenröhrchen, Abb.37a), um über längere Zeit eine Belüftung des Mittelohres sicherzustellen. Paukenröhrchen fördern die Ausheilung einer erkrankten, verdickten und vermehrt Sekret produzierenden Mittelohrschleimhaut. Sie werden in der Regel nach 3 bis 9 Monaten wieder abgestoßen, ohne daß ein zweiter Eingriff nötig wäre.



Während in den USA, in Skandinavien und in den Beneluxländern die Indikation zu Paukenröhrchen großzügig gestellt wird, sind deutsche Hals-Nasen-Ohrenärzte oft ablehnend gegenüber Paukenröhrchen eingestellt. Dies sollte sich zumindest bei sprachgestörten Kindern und Kindern mit weiteren Handicaps ändern.



Abb.37a: Verschiedene Paukenröhrchen. 1. Reihe, von links nach rechts: Gold-Paukenröhrchen ohne Halte Draht (Durchsicht), Gold-Paukenröhrchen mit Halte Draht (Seitenansicht), Hartkunststoff-Paukenröhrchen (Durchsicht), Hartkunststoff-Paukenröhrchen (Seitenansicht). 2. Reihe, von links nach rechts: Dauerverweilröhrchen aus Weichkunststoff mit einer Lasche, Dauerverweilröhrchen aus Weichkunststoff mit zwei Laschen.

Konstitutionell bedingte Paukenergüsse sind bei Kindern mit *Spaltbildungen* (z.B. Lippen-Kiefer-Gaumenspalte) und bei Kindern mit einer *Trisomie 21* (DOWN-Syndrom) zu erwarten, so daß auch in Deutschland die Einlage von Paukenröhrchen nicht in Frage steht: Bei Gaumenspalten ist die Muskulatur des Gaumensegels nicht in der Lage, die Tube beim Schlucken zu öffnen und die Belüftung des Mittelohres sicherzustellen. Auch nach operativem Verschluß ist nicht unbedingt mit einer Besserung zu rechnen. Deshalb werden häufig gleichzeitig mit dem operativen Verschluß des Gaumensegels *Paukenröhrchen mit langer Verweildauer* eingesetzt. Auf die Entfernung der Rachenmandel wird verzichtet, um den Abschluß zwischen Nasenrachen und Rachenraum nicht zu gefährden. Bei Kindern mit einer Trisomie 21 ist generell durch die abnorme Schädelform mit kurzem horizontalem Tubenverlauf mit Paukenergüssen zu rechnen, weswegen ebenfalls dauerhaft verweilende Paukenröhrchen eingesetzt werden sollten.

*Akute Mittelohrentzündungen* treten häufig im Rahmen eines eitrigen Schnupfens auf. Es kommt zu akuten klopfenden Ohrenscherzen und Fieber.

*Befunde:* Schalleitungsschwerhörigkeit, gerötetes Trommelfell, ev. Sekretspiegel, ev. Vorwölbung, dann Perforation mit Eiterabfluß.

*Therapie:* Antibiotika, abschwellende Nasentropfen, Vorsicht mit Dampfbädern und Wärmebestrahlung!, später Adenotomie erwägen

*Komplikationen:* unbehandelt drohen eine Labyrinthitis mit Innenohrschwerhörigkeit, Mastoiditis bei Säuglingen und Kleinkindern, dann Sinusthrombose, Meningitis, Sepsis möglich.

*Sonderformen:* Grippeotitis, Scharlachotitis, Masernotitis, Mucosusotitis, Säuglingsotitis

*Chronische Mittelohrentzündungen* findet man überwiegend bei Erwachsenen. Es handelt sich überwiegend um Patienten, bei denen in der Kindheit die Tubenbelüftung dauerhaft gestört war und keine Adenotomie erfolgt ist. Die Folge sind schlecht pneumatisierte Warzenfortsätze. Chronische Mittelohrentzündungen treten in zwei klinischen Formen auf:

1. Bei der *chronischen Schleimhauteiterung* ist die Schleimproduktion im Mittelohr vermehrt und es kommt zu einer bakteriellen Entzündung.  
*Befund:* Mesotympanale (zentrale) Trommelfellperforation, schleimige, schmerzlose Ohreiterung, Schalleitungsschwerhörigkeit.  
*Therapie:* Antibiotika, sobald reizlos, Operation (Tympanoplastik Typ I).
2. Bei der *chronischen Knocheneiterung* ist der Warzenfortsatz mit anaeroben Keimen infiziert, es kommt zu einer stinkenden Ohreiterung mit allmählicher (oft über Jahre verlaufender) Zerstörung des Knochens.  
*Befund:* Epitympanale (=randständige) Trommelfellperforation, grün-gelbe, stinkende, schmerzlose Ohreiterung, Knochenzerstörung am Gehörgang  
*Therapie:* Operation (Tympanoplastik Typ III, IV oder V).

Eine Sonderform der chronischen Knocheneiterung stellt das sog. *Cholesteatom* ("Perlgeschwulst") dar. Man unterscheidet primäre und sekundäre Formen beim Erwachsenen sowie eine kongenitale Form beim Kind.

Das Cholesteatom beim Erwachsenen entsteht meist bei jahrelang bestehenden Tubenventilationsstörungen. Es kommt zu einer Einziehung der Pars flaccida des Trommelfells (epitympanale Retraktion). Durch den Kontakt des

Trommelfellepithels mit dem Mukoperiost des Mittelohres wird die Entzündung und die Zerstörung des Knochens ausgelöst (sog. *Einwanderungscholesteatom*).

Das *angeborene, kindliche Cholesteatom* entsteht durch embryonale in die Paukenhöhle versprengte Zellen der äußeren Haut und ist sehr selten. Meist entwickelt sich eine Hörstörung. Die operative Sanierung ist rechtzeitig vor der völligen Zerstörung der Gehörknöchelchen durchzuführen.

*Befund:* zusätzlich weißliche Schuppenmassen zwischen Trommelfell und Gehörgang (daher "Perlgeschwulst"), Schalleitungsschwerhörigkeit.

*Therapie:* Operation (Tympanoplastik Typ III-V).

### **Kindliche Schallempfindungsschwerhörigkeiten**

Etwa 1-2 von 1000 Neugeborenen sind schwerhörig. Diese Häufigkeit macht es erforderlich, daß sich auch Logopäden und Sprachtherapeuten mit Grundkenntnisse zu verschiedenen Formen von kindlichen Innenohrschwerhörigkeiten aneignen. Auch im Erwachsenenalter treten zunehmend Schwerhörigkeiten auf, meist infolge von Lärmeinwirkung. Etwa 12,7 Mio. Deutsche sind schwerhörig sowie etwa 1/3 aller 65-jährigen oder älteren Menschen. 10,8 Mio. lassen sich konservativ oder mit Hörgeräten behandeln, wobei nur ein kleiner Teil der Betroffenen versorgt ist (Quelle: Deutsches Grünes Kreuz).

Folgende Schwerhörigkeiten sind im Kindesalter von Bedeutung und treten *ein- und beidseitig* auf:

Die *Commotio labyrinthi* tritt im Rahmen eines Schädel-Hirn-Traumas auf. Dabei werden die Haarzellen zum Teil irreversibel geschädigt.

*Befund:* Innenohrschwerhörigkeit, Ohrgeräusch, Schwindel, Nystagmus

Der *Zoster oticus* wird durch das Zostervirus hervorgerufen.

*Befund:* Sehr schmerzhafte Bläschen an der Ohrmuschel, oft Gesichtsnervenlähmung (Facialisparese), Innenohrschwerhörigkeit, Schwindel, Trigeminusneuralgie

*Therapie:* Stationär, Versuch mit Aciclovir (Zovirax ), Gammaglobuline, Schmerzmittel, Vitamin B, Infusionstherapie

Kindliche Innenohrschwerhörigkeiten treten auch im Rahmen von *Mumps*, *Masern* und *Meningitis* auf.



Im Falle einohriger Schwerhörigkeiten sollten die Eltern eingehend über die besonderen Probleme der betroffenen Kinder beraten werden. Dazu gehören besonders die eingeschränkte Trennung von Nutz- und Störschall (z.B. in lauten Schulklassen und beim Diktat) und das eingeschränkte Richtungsgehör (z.B. in der Turnhalle oder auf dem Sportplatz). In der Schule sollte das Kind deshalb vorne und mit dem gesunden Ohr dem Unterrichtenden zugewandt sitzen. Außerdem ist zu bedenken, daß die betroffenen Kinder durch konzentriertes Zuhören schneller ermüden als gesunde Kinder und deshalb nach der letzten Schulstunde eine längere "akustische Ruhezeit" brauchen.



Fallbeispiel einer einseitigen hochgradigen Innenohrschwerhörigkeit. *Anamnese:* Das 6-jährige Mädchen soll eingeschult werden. Die Sprachentwicklung verlief normal. Ein Schädel-Hirn-Trauma (z.B. durch Sturz auf den Kopf) war nicht bekannt. Auf Befragen geben die Eltern an, daß das Kind die Richtung einer Schallquelle nicht immer orten kann und oft bei Nebengeräuschen falsch versteht. In ruhiger Umgebung oder, "wenn es sich nur konzentrieren wolle", könne das Kind sogar leise Geräusche wahrnehmen, weswegen die Eltern ihrerseits nicht glauben wollen, daß eine Schwerhörigkeit vorliegt. *Befunde:* Der Spiegelbefund ist unauffällig. Die Tonschwelle wird rechts um 40-50 dB mit unsicheren Angaben, links um 5 dB angegeben. Die Sprachverständlichkeit im Göttinger Kindersprachtest liegt rechts bei 55 dB / 80 %, steht also im Widerspruch zur Tonschwelle. Links liegt sie bei 55 dB / 100 %. Im Störgeräusch sinkt die Sprachverständlichkeit auf 65 dB / 80 % ab. Die Mittelohrimpedanz ist beidseitig normal, die Stapediusreflexe sind rechts ipsilateral nicht, jedoch kontralateral mit erhöhter Schwelle auslösbar. Die Distorsionsprodukte sind rechts nicht und links innerhalb des Referenzbereiches evozierbar. Wegen der unklaren Hörschwelle rechts wurde eine Klick-evozierte und eine frequenzspezifische Notched-Noise-BERA durchgeführt. Die Schwellen liegen rechts um 40-70 dB und links um 10-15 dB. *Beurteilung:* Es liegt eine hochgradige rechtsseitige Schallempfindungsschwerhörigkeit vor. *Maßnahmen:* Eine Versorgung mit einem Hörgerät ist angesichts des großen Schwellenunterschieds zwischen rechtem und linkem Ohr problematisch. Probatorisch kommt eine CROS-Hörgeräte-Versorgung in Frage, wobei sich diese Versorgung bei Kindern nur in Einzelfällen als erfolgreich erwiesen hat. Die

Ursache der Schwerhörigkeit ist bei fehlenden otoakustischen Emissionen am ehesten endocochleär. Es sollte die Zusatzdiagnostik für Schwerhörigkeiten durchgeführt werden. *Kommentar:* Die scheinbar guten subjektiven Hörergebnisse rechts sind durch Überhören von links bzw. auf nicht korrekte Vertäubung zustande gekommen. Hörprüfungen mit Vertäubung sind grundsätzlich im Kindesalter viel schwieriger als bei Erwachsenen, weil das Vertäubungsgeräusch vom Tonschwellenstimulus ablenkt. Diese Erfahrung wird auch durch das Absinken der Sprachverständlichkeit im Störgeräusch gestützt. Die sorgfältig erhobene Anamnese ist bereits richtungsweisend für eine einseitige Schwerhörigkeit, die objektive Hördiagnostik führt den Beweis. Die Eltern werden zu den Einschränkungen des "Einohrhörens" beraten. Wegen der Problematik des "letzten Ohres" sollte die Hörprophylaxe eingehalten werden (siehe unten: Soziale Rehabilitation und Betreuung von Hörgestörten).



Fallbeispiel zu einer übersehenen Innenohrschwerhörigkeit. *Anamnese:* Der Junge ist 7 Jahre alt und hat bis zur Einschulung Entwicklungsförderung erhalten. Die Einschulungsuntersuchung durchlief der Junge ohne Beanstandung seitens des Schularztes oder seitens der Pädagogen. In den ersten Wochen des ersten Schuljahres ergaben sich im Unterricht Verhaltensauffälligkeiten, die von der Lehrerin als Folge einer möglicherweise bestehenden Hörstörung interpretiert wurden. Um dem Verdacht nachzugehen, sollte erstmals eine "genaue Hörprüfung" durchgeführt werden. Bereits bevor das Ergebnis vorlag, wurde der Junge in die Vorschule zurückgestuft. Es waren Tubenventilationsstörungen bekannt. 3 Jahre zuvor, also mit 4 Jahren, war wegen einer rezidivierenden beidseitigen serösen Otitis media ("Paukenerguß") eine Adenotomie durchgeführt worden. In den folgenden Jahren wurde die Einlage von Paukenröhrchen dreimal wiederholt. *Befund:* Es liegen beidseits Paukenröhrchen reizlos im Trommelfell. Die Hörschwellenmessung zeigt beidseits einen Schrägabfall bis auf einen maximalen Hörverlust um 80 dB bei 8000 Hz mit einer Sprachverständlichkeit von 65 dB / 20 % im Göttinger Kindersprachtest. Distorsionsprodukt-otoakustische Emissionen sind nicht evozierbar. Die frequenzspezifische Notched-Noise-BERA bestätigt den psychoakustisch ermittelten Schwellenverlauf. Sprachbefundlich ergab sich ein Sigmatismus und Schetismus lateralis, ein grenzwertig eingeschränkter Wortschatz, eingeschränkte auditive Wahrnehmungsleistungen, eine eingeschränkte Grob- und Feinmotorik sowie Störung der orofazialen Motorik. Satzbau, Grammatik, Sprachverständnis, Redefluß und visuelle Wahrnehmung waren zum Zeitpunkt der Untersuchung altersgemäß entwickelt. *Beurteilung:* Es liegt eine hochgradige Innenohrschwerhörigkeit bisher unklarer Genese mit zusätzlicher wechselnder Schalleitungskomponente vor (letztere durch die orofazial-motorischen Störungen des Kindes mitverursacht). *Maßnahmen:* Es

erfolgt die sofortige Versorgung mit Hörgeräten. Mit Hörgeräten liegt die Aufblähkurve bei 30 dB, die Sprachverständlichkeit bei 70 dB / 100 %. Sowohl die orofaziale Störung als auch die Dyslalie sollten übungstherapeutisch behandelt werden. *Kommentar:* Die schlechten Hörreaktionen des Kindes waren den Eltern seit langem aufgefallen. Sie waren aber als Folge der bekannten Entwicklungsverzögerung des Kindes fehlinterpretiert worden. Da die Verordnung für die Sprachtherapie nicht wie vorgesehen auf dem Formblatt Muster 14 erfolgte (siehe Anhang), sondern auf einem Rezeptformular, war bis dahin kein audiometrischer Hörtest durchgeführt worden. Auch bei der Schuluntersuchung wurde die Hörstörung nicht entdeckt. Die Frage der Eltern, ob die Schwerhörigkeit erst kürzlich aufgetreten, progredient oder in der gemessenen Ausprägung seit der Geburt vorhanden ist, läßt sich eventuell mit den Ergebnissen der Zusatzdiagnostik beantworten. Der Schulbehörde ist zu raten, für die erforderliche Intelligenzdiagnostik statt dem Hamburg-Wechsler-Intelligenztest für Kinder besser nichtsprachgebundene Intelligenzprüfungen zu wählen, z.B. SNIJDERS-OOMEN-sprachfreier Intelligenztest (S.O.N.: 2 bis 7 Jahre, S.O.N.-R.: 5 bis 17 Jahre), CATTELL-WEISS-OSTERLAND-Test (auch: Culture Fair Test, CFT 1: 5 bis 9 Jahre, CFT 2: 9 bis 15 Jahre, Columbia Mental Maturity Scale (CMM 1-3).

Toxische Innenohrschäden sind durchaus auch bei Kindern infolge schwerer Leber- und Nierenerkrankungen möglich. Bei den medikamenteninduzierten Schwerhörigkeiten sind besonders von Bedeutung: das Schmerzmittel Acetylsalizylsäure (in hoher Dosis), das Diuretikum Furosemid (Lasix ), Cisplatin (ein Zytostatikum), Gentamycin (oft bei Säuglingsinfektionen im Rahmen stationärer Behandlung gegeben und bei Tuberkulose).

*Befund:* zunehmende Ohrgeräusche, zunehmende Innenohrschwerhörigkeit, Schwindel.

Der überwiegende Teil *angeborener, erblicher Hörstörungen* treten *ohne begleitende Fehlbildungen* auf. Es sind in der Regel Innenohrschwerhörigkeiten, selten zentrale Schwerhörigkeiten. Die Klärung eines Erbganges gelingt selten; trotzdem sollte man auf eine vollständige Familiendiagnostik mit Erstellung eines Stammbaumes, auf eine augen- und kinderärztliche Untersuchung, auf eine serologische Untersuchung (Masern, Mumps, Toxoplasmose) und gegebenenfalls auf eine genetische Beratung nicht verzichten.

Erbliche *Hörstörungen mit begleitenden Fehlbildungen* sind seltener. *Ohrfisteln* sind kleine, mitunter Sekret absondernde Öffnungen vor dem Ohr oder an der Wange (Farbtafel 1). Sie verursachen in der Regel keine weiteren Beschwerden, geben aber Hinweise auf zusätzliche Fehlbildungen im Mittelohr oder Innenohr. Ebenso verhält es sich mit *Formanomalien der Ohrmuschel*. *Gehörgangsatresien* betreffen selten

nur den knorpeligen, meist aber auch den knöchernen Bereich des Gehörgangs. Oft sind dann weitere Mittelohr- und Innenohrfehlbildungen zu erwarten, die sich im sog. *hochauflösenden Felsenbein-CT* darstellen lassen (Unterscheidung zwischen sog. *kleinen und großen Ohrfehlbildungen*). Beispiele für Fehlbildungen im Felsenbein sind die *MONDINI-Dysplasie* der Cochlea (sie hat weniger als 2 1/2 Windungen) und das *Large Vestibular Aqueduct Syndrome* (LVA, tritt mit hörsturzartigen Verschlechterungen des Restgehörs auf, oft nach Bagateltraumen des Schädels keine kausale Behandlungsmöglichkeit verfügbar). Die operative Rekonstruktion von Mittelohrfehlbildungen mit dem Ziel der Hörverbesserung ist oft schwierig. Problemloser ist die Versorgung mit einem Knochenleitungshörgerät (siehe "Rehabilitation").

Unter *Fehlbildungssyndromen mit begleitenden Hörstörungen* versteht man Krankheiten, bei denen Schwerhörigkeiten begleitend mit anderen Fehlbildungen der Extremitäten oder der inneren Organe auftritt, die *wenigstens genauso gravierend* wie die Hörstörung sind und für sich allein schon das Schicksal der Betroffenen bestimmen. Die wichtigsten unter einer Vielzahl von Syndromen sind:

*Mit Gesichtsdysmorphien:*

(d.h. Fehlformen von Unterkiefer, Gesichts- und/oder Gehirnschädel)

1. Dysostosis mandibulofacialis, "FRANCESCHETTI-Syndrom" oder "TREACHER-COLLINS-Syndrom". Gehörgangsatresie. Dominant. "Fischmaulgesicht", "Vogelgesicht", Unterlidkolobom.
2. Dysostosis craniofacialis (CROUZON-Syndrom): Turmschädel, Exophthalmus, Schwachsinn.
3. APERT-Syndrom. Wie CROUZON-Syndrom, aber zusätzlich mit Syndaktylie (zusammengewachsene Finger oder Zehen).
4. PATAU-Syndrom (Trisomie 13). Taubheit. Gesichtsschädel fehlgebildet, fehlende Nasenflügel, keine Augen angelegt (!), also blind.
5. EDWARD-Syndrom (Trisomie 18). Mikrozephalie, dreieckige Gesichtsform mit breiter Stirn und schmalem Unterkiefer, fast immer mit Herzfehler (Ventrikelseptumdefekt mit offenem Ductus BOTALLI), Hufeisenniere, Zystenniere, in 25 % Lippen-Kiefer-Gaumenspalten, Augenfehlbildungen.
6. PFAUNDLER-HURLER-Syndrom. Kommt mit und ohne Hörstörung vor. Rezessiv-X-chromosomal. Mucopolysaccharidose-Stoffwechsel gestört. "Wasserspeiergesicht". Schwachsinn.

7. PIERRE-ROBIN-Syndrom. Mikrogenie und Innenohrschwerhörigkeit, sehr häufig.
8. WIEDEMANN-BECKWITH-Syndrom. Makrosomie (große und schwere Säuglinge, Makroglossie, Großwuchs), Ohrmuscheldysplasie, kombinierte Schwerhörigkeiten.

*Mit Retinitis pigmentosa:*

(Eine meist in der Pubertät beginnende pathologische Pigmentbildung zunächst mit Gesichtsfeldverlusten, später Erblindung)

1. ALPORT-Syndrom. Zunehmende Innenohrschwerhörigkeit. Ab 10. Lebensjahr Nephritis und zunehmendes Nierenversagen, ab 30. Lebensjahr meist dialysepflichtig. Retinitis pigmentosa, die häufig zur Erblindung führt. Lebenserwartung stark eingeschränkt.
2. USHER-Syndrom. Recht häufig. Autosomal-rezessiv. Ab 10. Lebensjahr Retinitis pigmentosa, die mit Gesichtsfeldeinschränkungen beginnt und zur Erblindung führt.
3. REFSUM-Syndrom. Autosomal-rezessiv vererbte Lipidstoffwechselstörung mit Phytansäure-Alphaoxidase-Defekt (einem Enzym zum Abbau von Phytansäure). Führt zu hohen Serumkonzentrationen von Phytansäure mit nachfolgend neurotoxischen Phytansäureablagerungen im Perineurium peripherer Nerven. Wird im Kleinkindesalter oder nach dem 2. Lebensjahrzehnt manifest. Dann Polyneuropathie, cerebellare Ataxie, Polyneuropathie mit akrodistalen Parästhesien ("Kribbeln" in Finger und Zehen) und schlaffen Paresen. Zunehmende Hochtoninnenschwerhörigkeit. Anosmie (Störung oder Verlust des Riechsinn). Hemeralopie (Nachtblindheit), Retinitis pigmentosa mit Erblindung.
4. MOON-BIEDL-BARDET-Syndrom. Retinitis pigmentosa, Polydaktylie, Hypogonadismus.

*Mit Hypothyreose:*

(Schilddrüsenunterfunktion. Nicht alle können mit dem Fersenblutscreening nach der Geburt erkannt werden)

PENDRED-Syndrom. Hochtoninnenschwerhörigkeiten bald nach der Geburt. Autosomal-rezessiv. Schilddrüsenunterfunktion mit Struma, unbehandelt Schwachsinn.

*Mit Hautdysplasien:*

(sog. ektodermale Dysplasien, "minderwertiges Ektoderm")



1. WAARDENBURG-Syndrom. Ein- oder beidseitige Innenohrschwerhörigkeit. Hochangesetzte Ohrmuscheln, weiße Stirnlocke (!) und Pigmentstörungen der Augen mit blauen Skleren (partieller Albinismus).
2. KLIPPEL-FEIL-Syndrom. Gehörgangsatresie, HWS-Wirbelkörperaplasie, kurzer Hals, Nackenfalte Innenohrschwerhörigkeit, autosomal-dominant.
3. EEC-Syndrom (Ectrotactyly-Ectodermal Dysplasia-Clefting-Syndrome): Spalthand und/oder Spaltfuß mit Syndaktylie der restlichen Finger (zusammengewachsene Finger), meist beidseitige Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte, Tränennasengangsatresie mit Augenentzündungen, Adontie oder Mikrodontie (Zahlfehlanlagen), Hyperkeratosen, Pigmentmangel der Haut und der Augen mit blauen Skleren, Zystennieren, dysplastische Ohrmuscheln, Innenohrschwerhörigkeit, autosomal dominante Vererbung.

*Mit neurologischen Symptomen:*

1. JERVELL-LANGE-NIELSEN-Syndrom. Autosomal-rezessiv. Lebensbedrohliche Herzrhythmusstörungen mit plötzlichem Kindstod.
2. COGAN-Syndrom. Im Jugendalter zunehmende Innenohrschwerhörigkeit. Ataxie (Gangunsicherheit), Augenentzündungen.
3. MOEBIUS-Syndrom. Aplasie von Hirnnervenkernen mit Augenmuskel-lähmungen, Facialisparesie und neuraler Schallempfindungsschwerhörigkeit.



Die Prognose aller Schwerhörigkeitsformen kann nur empirisch angegeben werden: 35 % verschlechtern sich, 60 % bleiben unverändert und 5 % sollen sich bessern. Auf jeden Fall ist eine mindestens jährliche audiometrische Kontrolle bei allen betroffenen Kindern erforderlich, um Veränderungen der Hörschwelle rechtzeitig zu erfassen, damit einerseits eine Behandlung erfolgen kann (z.B. Infusionstherapie), andererseits die Hörgeräteversorgung angepaßt werden kann.

Schalleitungsschwerhörigkeiten durch Tubenventilationsstörungen sind die häufigste Ursache kindlicher Hörstörungen. Besonders häufig ist bei Kindern mit Spaltbildungen und kraniofazialen Dysplasien damit zu rechnen. Nach erfolglosen konservativen Behandlungsversuchen ist die Adenotomie mit Paracentese, ggf. mit Einlage von Paukenröhrchen zu empfehlen. Angeborene Innenohrschwerhörigkeiten treten bei etwa 1 bis 2 auf 1000 Lebendgeborene auf, bei Vorliegen von Hör-Risikofaktoren noch wesentlich häufiger. Deshalb muß ein systematisches Hörscreening nach amerikanischem Vorbild auf allen Säuglingsstationen in Deutschland gefordert werden. Bei vielen Syndromen treten zusätzlich Hörstörungen auf.



Becker, W., Naumann, H.H., Pfaltz, C.R.: Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde. 3. Aufl. (Thieme 1986).

Boenninghaus, H.-G.: Hals-Nasen-Ohrenheilkunde. 10. Aufl. (Springer 1996)

Leiber, B.: Die klinischen Syndrome, Band 1: Krankheitsbilder. 7. Aufl. (Urban & Schwarzenberg 1990).

Northern, J.L., Downs, M.P.: Hearing in children. 3. Aufl. (Williams & Wilkins 1984).

Swigart, E.T.: Neonatal hearing screening. (Taylor & Francis 1986).


Weber, B.P.: Zum Syndrom des erweiterten vestibulären Aqudukts (Large Vestibular Aqueduct Syndrome, LVA). HNO 47 (1999), 864-866.

## Technische Rehabilitation bei Schwerhörigkeiten


### Rehabilitation mit akustischen Geräten (Hörgeräte)

Grundsätzlich soll jede kindliche Schallempfindungsschwerhörigkeit sofort nach Diagnosestellung mit einem Hörgerät versorgt werden. Eine Altersgrenze gibt es nicht (mehr). Es werden somit auch zunehmend schwerhörige Säuglinge versorgt. Die Versorgung erfolgt stets beidohrig.

Erwachsene Patienten fühlen sich unterschiedlich behindert und akzeptieren Hörgeräte individuell verschieden. Laut Versicherungsträger ist ein Hörgerät bei Erwachsenen indiziert, wenn das bessere Ohr bei 60 dB nicht mehr als 50 % Einsilber versteht. Dies entspricht aber schon einer Umgangssprache aus weniger als 2 m Abstand, so daß großzügiger verordnet werden sollte. Insbesondere bei Schwerhörigkeiten mit *Ohrgeräuschen* (Tinnitus) rechtfertigt der *Maskierungseffekt* durch verstärkte Umweltgeräusche die großzügige Indikation zum Hörgerät.

 Die bei Erwachsenen angewandten Regeln zur Indikation zu Hörgeräten können bei Kindern nicht übernommen werden, da Kinder sich in der Sprachentwicklung befinden. Bei der geringgradigen Schwerhörigkeit (bis 30 dB Hörverlust im Hauptsprachbereich) fühlen sich Erwachsene bei symmetrischen Befund kaum gestört. Beim Kind können aber schon geringe Hörstörungen um 15 dB Sprachentwicklungsverzögerungen verursachen. Eine feste "dB-Grenze" für Hörgeräteindikationen ist deshalb verlassen worden. Innenohrerkrankte Kinder sollen auch bei einer "nur" geringgradigen Schwerhörigkeit mit Hörgeräten versorgt werden, wenn damit die Verständlichkeit nachweislich verbessert und der Besuch einer Regelschule ermöglicht wird.

Mittelgradige Schwerhörigkeiten (30-60 dB Hörverlust) verursachen beim Kind stets Sprachentwicklungsverzögerungen. Mit frühzeitiger Rehabilitation ist aber oft der Besuch einer Regelschule möglich. Bei hochgradigen Schwerhörigkeiten (über 60 dB Hörverlust) ist die Aussprache beim Erwachsenen, wenn postlingual erworben, oft unauffällig, beim Kind aber stark gestört. Dann ist mit Hörgeräten der Besuch eines Schwerhörigenkindergartens oder einer Schwerhörigenschule sinnvoll.

 Der Begriff "Taubheit" signalisiert Resignation, weswegen er nur im versorgungsrechtlichen Zusammenhang gebraucht werden sollte, also bei der Begutachtung

zur Festsetzung des *Grades der Behinderung (GdB in %)*. Gemeint ist vielmehr eine Schwerhörigkeit an der Meßgrenze der Audiometrie. Selbst bei Resthörvermögen sind gerade bei Kindern möglichst frühzeitig Hörgeräte anzupassen. Bei postlingual (nach dem Spracherwerb) erkrankten Erwachsenen kann ein Cochlear Implant (siehe dort) erwogen werden.

Die Hörgeräteversorgung findet grundsätzlich nach folgendem Ablauf statt:

1. Beim HNO-Arzt oder Phoniater und Pädaudiologen:

Genauere Hörschwellenbestimmung, falls möglich, auch  
Unbehaglichkeitsschwelle

Prüfung des Sprachverständnisses

Sicherer Ausschluß einer Schalleitungskomponente

(ggf. zuvor "diagnostische Paukenröhrchen")

Ausstellen einer Hörgeräteverordnung (auf Formblatt)

2. Beim Hörgeräteakustiker oder Phoniater und Pädaudiologen:

Ohrabdrücke, Anfertigen von Otoplastiken (Ohrpaßstücke)

Vorauswahl von eventuell geeigneten Hörgeräten

anhand der audiometrischen Daten

Ausprobieren der Vorauswahl

mit Freifeldschwelle und Freifeld-Sprachaudiometrie

Entscheidung für das zunächst beste Gerät

Erstellen eines Anpaßberichtes mit den wichtigsten Meßdaten

und einer Begründung für ein bestimmtes Hörgerät

3. Zuhause oder stationär in phoniatriisch-pädaudiologischer Klinik:

Ganztägiges Tragen der Hörgeräte für ein bis zwei Wochen

Erfahrungen sammeln (wie reagiert das Kind?)

Erfahrungen protokollieren

4. Kontrolle beim HNO-Arzt oder Phoniater und Pädaudiologen:

Hörgerätekontrolle in der Meßbox oder "in situ"

Messung des Hörgewinns im freien Schallfeld (Aufblähkurve)

Falls Sprachverständnis vorhanden: Messung der Verständlichkeit

ohne und mit Hörgerät, bei geringgradigen Schwerhörigkeiten

jeweils mit und ohne Störgeräusch (am besten Partygeräusch)

falls die Versorgung effizient ist:

Unterschrift des Arztes auf der Rückseite des Formblattes

5. Bei der Krankenkasse:

Kostenentscheid

Nach Abschluß der Hörgeräteversorgung sollte zusätzlich eine *drahtlose Übertragungsanlage* verordnet werden.

Folgende ärztliche Untersuchungen führen zur Hörgeräteindikation:

### 1. Tonschwellenaudiogramm

Aus dem Tonschwellenaudiogramm sind wichtige Informationen für die Anpassung, nicht aber für die Indikation abzuleiten:

- ◆ der Frequenzgang der Schwerhörigkeit (z.B. Breitband- oder Hochtongerät)
- ◆ die nutzbare Hörfläche zwischen Schwelle und Unbehaglichkeit (Restdynamik)
- ◆ wenn die nutzbare Hörfläche unterhalb des Hauptsprachbereiches liegt (Hörverlust etwa 40 dB): Sprachaudiometrie durchführen

### 2. Überschwellige Hörprüfungen (bei Erwachsenen möglich)

Sie liefern Informationen über ein Recruitment und damit über die Dynamik des Hörens:

- ◆ SISI-Test
- ◆ Geräuschaudiometrie
- ◆ Welle-V-Diagramm der BERA (FAEP)

### 3. Sprachaudiometrie

- ◆ Es zeigt die nutzbare Verständlichkeitsfläche.
- ◆ Es zeigt den Diskriminationsverlust und erlaubt damit eine Vorhersage der maximal zu erreichenden Verständlichkeit bei optimaler Versorgung.
- ◆ Es erlaubt die Berechnung der maximalen Verstärkung: Lautstärke der besten Verständlichkeit plus 10 dB Reserve.
- ◆ Bei Erwachsenen legt es die zu versorgende Seite fest: Es ist immer die besser verstehende Seite zu versorgen. Bei einer symmetrischen Hörstörung, insbesondere bei hochgradiger Schwerhörigkeit, sollte möglichst eine beidohrige Versorgung mit baugleichen Geräten angestrebt werden. Insbesondere Kinder werden stets beidohrig, auch bei seitenungleicher Hörstörung, versorgt.

*Da mein Web-Space begrenzt ist, muß die Demonstration des Buchs hier leider abbrechen.*

*Wenn Sie weiterlesen möchten, empfehle ich Ihnen, das Buch zu bestellen!*