



**Neugeborenen-Hörscreening:
Dritter Zwischenbericht
zum Modellprojekt in der
Oberpfalz und in Oberfranken**

Neugeborenen-Hörscreening:**Dritter Zwischenbericht zum Modellprojekt in der Oberpfalz und in Oberfranken**

Hinweis: Die vorliegende sowie weitere Publikationen können auf den Internetseiten des LGL unter www.lgl.bayern.de/Publikationen als pdf-Datei herunter geladen werden.

Zum Thema Hörscreening:

1. Zwischenbericht zum Modellprojekt in der Oberpfalz. Stand April 2004
2. Zwischenbericht zum Modellprojekt in der Oberpfalz. Stand August 2005 unter www.lgl.bayern.de, Publikationen/Fachinformation Gesundheit.

Herausgeber:

Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit
Eggenreuther Weg 43
91058 Erlangen

Telefon: 09131 764-0
Telefax: 09131 764-102

E-Mail: poststelle@lgl.bayern.de
Internet: www.lgl.bayern.de

Autorinnen und Autoren des Berichts:

Dr. med. Uta Nennstiel-Ratzel MPH¹

Dr. med. Inken Brockow MPH¹

PD Dr. med. Manfred Wildner MPH¹

Ursula Bantle¹ Hörscreeningzentrum

Univ. Prof. Dr. med. Jürgen Strutz²

Elke Richter²

Univ. Prof. Dr. med. Rüdiger von Kries MSc³

¹Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit

²Hals-Nasen-Ohren-Klinik der Universität Regensburg

³Abteilung für Epidemiologie im Kindes- und Jugendalter,

Schwerpunkt Gesundheitsforschung, Institut für Soziale Pädiatrie und Jugendmedizin der Ludwig-Maximilians-Universität München

Bei fachlichen Fragen wenden Sie sich bitte an:

Sachgebiet GE4 (Hörscreeningzentrum)

Dr. med. Uta Nennstiel-Ratzel MPH¹

Telefon: 089 31560-257

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

E-Mail: hoerscreening@lgl.bayern.de

Stand:

Juli 2007

ISBN 978-3-939652-39-7 (Print Ausgabe)
ISBN 978-3-939652-40-3 (Online Ausgabe)

Diese Druckschrift wird kostenlos im Rahmen der Öffentlichkeitsarbeit der Bayerischen Staatsregierung herausgegeben. Sie darf weder von den Parteien noch von Wahlwerbern oder Wahlhelfern im Zeitraum von fünf Monaten vor einer Wahl zum Zweck der Wahlwerbung verwendet werden. Dies gilt für Landtags-, Bundestags-, Kommunal- und Europawahlen. Missbräuchlich ist während dieser Zeit insbesondere die Verteilung auf Wahlveranstaltungen, an Informationsständen der Parteien sowie das Einlegen, Aufdrucken und Aufkleben parteipolitischer Informationen oder Werbemittel. Untersagt ist gleichfalls die Weitergabe an Dritte zum Zweck der Wahlwerbung. Auch ohne zeitlichen Bezug zu einer bevorstehenden Wahl darf die Druckschrift nicht in einer Weise verwendet werden, die als Parteinahme der Staatsregierung zugunsten einzelner politischer Gruppen verstanden werden könnte. Den Parteien ist es gestattet, die Druckschrift zur Unterrichtung ihrer eigenen Mitglieder zu verwenden. Bei publizistischer Verwertung – auch von Teilen – Angabe der Quelle und Übersendung eines Belegexemplars erbeten. Das Werk ist urheberrechtlich geschützt. Alle Rechte sind vorbehalten. Die Broschüre wird kostenlos abgegeben, jede entgeltliche Weitergabe ist untersagt. Diese Broschüre wurde mit großer Sorgfalt zusammengestellt. Eine Gewähr für die Richtigkeit und Vollständigkeit kann dennoch nicht übernommen werden.

Inhaltsverzeichnis

1	Einleitung	2
2	Methoden	3
3	Ergebnisse	6
3.1	Vollständigkeit.....	6
3.2	Screening und kontrollbedürftige Befunde.....	6
3.3	Tracking auffälliger Befunde	7
3.4	Zeitdauer bis zu Diagnosestellung und Therapiebeginn.....	9
3.5	Langzeitstudie.....	10
4	Diskussion und Zwischenbilanz	10
5	Fazit	12

1 Einleitung

Von einer angeborenen beidseitigen therapiebedürftigen Hörstörung ist ca. 1:1000 Neugeborenen betroffen, mit der Folge von Schwierigkeiten in der sprachlichen-, psychosozialen und intellektuellen Entwicklung. Der Zeitpunkt der Diagnosestellung einer Gehörlosigkeit lag vor Beginn des Modellprojektes im Mittel erst bei 16,4 Monaten, einer beidseitigen Schwerhörigkeit bei 31,4 Monaten [1]. Die Therapie (z.B. Versorgung mit einem Hörgerät) sollte jedoch bis zum 6. Lebensmonat begonnen werden, um eine regelrechte Sprachentwicklung zu ermöglichen [2].

In vielen Geburtskliniken in Deutschland wird schon seit längerer Zeit ein Neugeborenenhörscreening durchgeführt. Der Zeitpunkt der Diagnosestellung konnte nach einer bundesdeutschen Erhebung durch diese apparative Ausstattung alleine jedoch nicht gesenkt werden (derzeit 21-42 Monate, IQWiG 2007) [3,4]. Der wesentliche Grund sind fehlende logistische Strukturen zur Sicherstellung der Vollständigkeit und der Kontrolle auffälliger Screeningbefunde (Tracking). Auch in Bayern sind laut einer Befragung des Screeningzentrums am Bayerischen Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit (LGL) im März 2007 96% der Geburtskliniken durch Spenden des Lions Club und einiger Sparkassen mit Geräten zur Ableitung otoakustischer Emissionen (OAE) ausgestattet, 99% dieser Kliniken screenen. In einer Bayern weiten Befragung von Eltern gaben 86% an, ihr Kind sei gescreent worden.

Um ein effektives Hörscreening (d.h. rasche Kontrolle der auffälligen Screeningbefunde) zu erreichen, wurde im Mai 2003 in der Oberpfalz ein Modellprojekt mit einer Logistik zur Reduzierung der Refer-Raten (Anteil der kontrollbedürftigen Befunde bei Entlassung), der Sicherstellung der Vollständigkeit und der Kontrolle aller auffälligen Screeningbefunde (Tracking) eingeführt.

Zu Beginn des Jahres 2006 wurde das Modellprojekt auf den Regierungsbezirk Oberfranken mit ca. 8.000 Geburten/Jahr, 12 Geburtskliniken und 4 Kinderkliniken ausgeweitet. Die Mitarbeiter der Kliniken, insbesondere Kinderkrankenschwestern, wurden von Mitarbeitern der Universitätsklinik Regensburg (HNO) und des Screeningzentrums (LGL) in die Geräteanwendung und das Screeningprogramm eingewiesen. Seit Mai 2006 werden flächendeckend in allen oberfränkischen Geburts- und Kinderkliniken die Neugeborenen auf angeborene Hörstörungen mit Hilfe eines dreistufigen Verfahrens gescreent. Der vorliegende Zwischenbericht stellt die Ergebnisse dieses Modellprojektes für den Zeitraum vom 1. Juni 2003 bis 31. Dezember 2006 vor.

2 Methoden

Das Modellprojekt beruht auf einer engen Kooperation der Geburts- und Kinderkliniken, dem Screeningzentrum im Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit (LGL) und den pädaudiologischen Einrichtungen in der Oberpfalz und in Oberfranken.

Als Untersuchungsverfahren im Rahmen des Screenings wird auch hier in erster Linie die Ableitung von otoakustischen Emissionen (OAE) mittels automatischer OAE-Geräte eingesetzt. Diese Methode hat den Vorteil, dass sie einfach und relativ rasch durchführbar, nicht invasiv und völlig schmerzlos ist [5]. Die Untersuchung wird vorzugsweise am schlafenden Säugling durch eine entsprechend geschulte Pflegefachkraft durchgeführt. Vorhandene OAE sprechen mit hoher Wahrscheinlichkeit gegen eine relevante, die Sprachentwicklung beeinträchtigende Schwerhörigkeit. Über 99% aller kindlichen Schwerhörigkeiten sind im Mittel- oder Innenohr lokalisiert und können mit dieser Methode erfasst werden. Nicht sicher erfasst werden können nur seltene Hörstörungen wie auditorische Neuropathie, retrocochleäre Schwerhörigkeit oder ebenfalls sehr seltene sich postnatal rasch progredient entwickelnde Hörstörungen z.B. bedingt durch eine asymptomatische Cytomegalievirusinfektion oder einen Gendefekt im Connexin 26 kodierenden *gjb2*-Gen. Die Sensitivität des OAE-Screenings für Mittel- und Innenohrschwerhörigkeit wird mit 98 bis 100%, die Spezifität je nach Gerät mit 93,3 bis 96,1% angegeben [5]. Die relativ niedrige Spezifität führt zu einer hohen Zahl kontrollbedürftiger und falsch-positiver Befunde (auffälliges Ergebnis ohne Vorliegen einer Erkrankung) mit der Folge unnötiger Beunruhigung von Eltern und möglicherweise negativer psychosozialer Auswirkungen. Aus diesem Grund soll die Rate der Testauffälligen entsprechend der Konsensus-Empfehlungen [2] bei $\leq 4\%$ liegen. Dieses Ziel kann durch Kombination des OAE-Screenings mit einer Screening-BERA (**brainstem electric response audiometry**) nach einem abgestuften Schema erreicht werden. Auch diese Methode ist nicht invasiv und schmerzlos, ist aber zeit- und kostenintensiver in der Durchführung als die Ableitung der OAE. Bei der Screening-BERA werden durch Klickreize akustisch evozierte Hirnstammpotentiale über drei Elektroden elektroenzephalographisch abgeleitet. In der Oberpfalz und in Oberfranken wurden alle Geburtskliniken durch die Finanzierung des StMUGV im Rahmen der Gesundheitsinitiative „Gesund.Leben.Bayern“ zusätzlich mit BERA-Geräten versorgt, in der Oberpfalz mit „Algo portable“ Geräten der Firma Natus, in Oberfranken mit „echo-screen“ Geräten der Firma Fischer-Zoth. Die Methodik und Logistik im Rahmen des Modellprojektes sowie die Ergebnisse der ersten beiden Jahre wurden bereits in zwei Zwischenberichten und einer Fachpublikation [6,7,8] detailliert vorgestellt.

Wesentliche Elemente, die das Modellprojekt in der Oberpfalz und in Oberfranken von den bislang durchgeführten Modellprojekten in anderen Bundesländern unterscheiden [6] sind:

- zweistufiges Screening noch in der Geburtsklinik:
 - OAE-Screening bei allen Neugeborenen
 - Kontrollscreening bei auffälligem Befund mittels Screening-BERA
 - Primär Screening-BERA bei allen intensivpflichtigen Kindern
- Übernahme der Logistik aus dem Stoffwechselscreening zur Sicherung hoher Prozessqualität durch das Screeningzentrum:
 - Aufklärung der Eltern über das Untersuchungsverfahren und den Screeningprozess, Einholung der schriftlichen Einwilligung zu Screening und Datenübermittlung an den öffentlichen Gesundheitsdienst (Screeningzentrum, Gesundheitsamt)
 - Sicherstellung der Vollständigkeit des Screenings durch Abgleich der Screeninglisten mit den Geburtsmeldungen in den Gesundheitsämtern, sofern die Eltern einer Datenübermittlung zugestimmt haben
 - Tracking der in eine Kinderklinik verlegten Kinder (Risikokinder)
 - Tracking der beidseitig auffälligen Befunde bis zur Diagnosesicherung und Therapieeinleitung durch einen Pädaudiologen oder bis zum definitiven Ausschluss einer schweren Hörstörung

Insgesamt umfasst das Hörscreening-Programm einen dreistufigen Prozess:

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

Projektbegleitend wird die Prozess- und Ergebnisqualität im LGL evaluiert.

Parameter der Prozessqualität :

- Rate der gescreenten an den geborenen Kindern
- Anteil der bereits in der Geburtsklinik bzw. der beim Pädiater / HNO-Arzt gescreenten Kinder
- Meldeverhalten der Kliniken und niedergelassenen Pädiater
 - Überprüfung der einzelnen Meldewege (Papier, Modemanschluss an dem Screeninggerät, verschlüsselte E-mail)
- Rate der kontrollbedürftigen Befunde (Refer-Rate)
 - Stratifiziert nach screenender Einrichtung
- Trackingmaßnahmen
- Alter der Kinder bei Screening, Erstvorstellung beim Pädaudiologen, Diagnosestellung und Therapiebeginn

Evaluation der Ergebnisqualität:

Die im Modellprojekt entdeckten Kinder mit einer therapiebedürftigen angeborenen Hörstörung werden im Rahmen einer Langzeitstudie beobachtet. Hierzu werden die Eltern (sofern sie in die Teilnahme an der Langzeitstudie einwilligen) einmal jährlich zum Hörvermögen, der Versorgungssituation sowie der Entwicklung ihres Kindes befragt. Diese Studie soll mindestens bis zum Alter von 12 Jahren weitergeführt werden. Als Kontrollgruppe werden Kinder im Rahmen der Schuleingangsuntersuchung und von Schulen für Hörgeschädigte rekrutiert, deren Hörstörung nicht im Rahmen des Modellprojektes diagnostiziert wurde. Die Kinder sollen hinsichtlich ihrer Entwicklung, ihres Sprach- und Hörvermögens sowie ihrer Schullaufbahn verglichen werden, um den Nutzen des universellen Neugeborenenhörscreenings evaluieren zu können.

3 Ergebnisse

3.1 Vollständigkeit

- Im Zeitraum 1. Juni 2003 bis 31. Dezember 2006 wurden von den Gesundheitsämtern in der Oberpfalz 32.193 Geburten gemeldet, in Oberfranken von Juni bis Dezember 2006 5.008 Geburten. Davon waren in der Oberpfalz 30.723 (95,4%), in Oberfranken 4.783 (95,5%) Kinder gescreent.
- Von diesen Kindern wurden 258 erst nach Kontaktaufnahme und Beratung der Eltern durch das Gesundheitsamt nachgescreent
- Insgesamt konnte durch den Datenabgleich der Gesundheitsämter bei 95,4% der Zielpopulation die Teilnahme bestätigt werden. Nur von 48 Neugeborenen (0,1% der Zielpopulation) ist bekannt, dass das Screening von den Eltern definitiv, d.h. sowohl zum vorgesehenen Termin als auch nach einer zweiten individuellen Beratung durch das Gesundheitsamt, abgelehnt wurde.

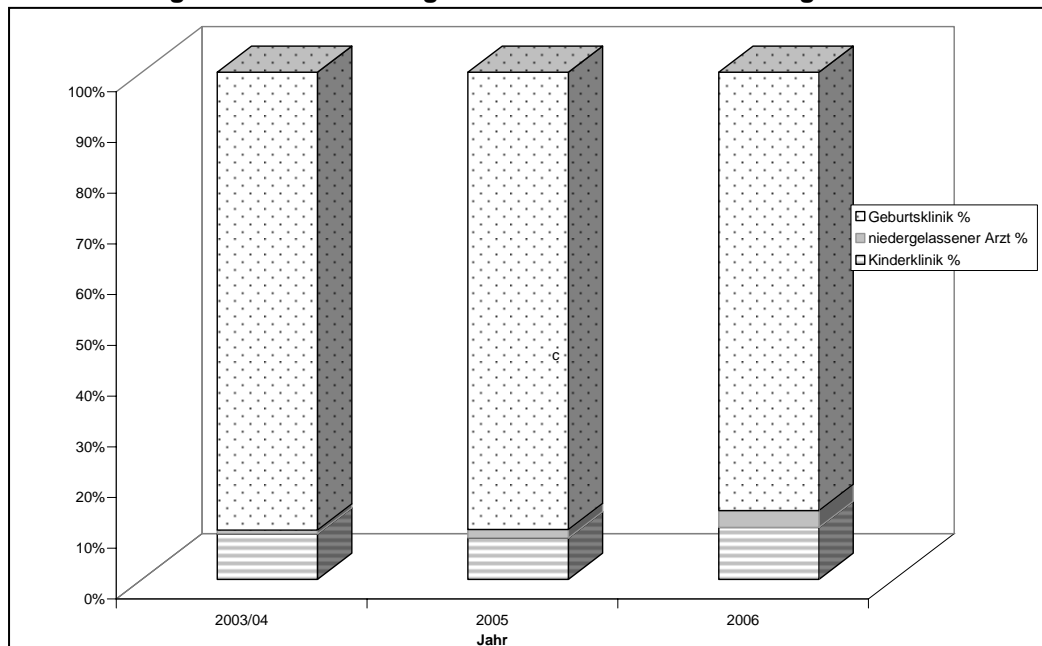
Es verblieben 4,5% (1.647) Neugeborene, deren Eltern auch auf die Kontaktaufnahme des Gesundheitsamtes nicht reagierten, so dass der Screeningstatus nicht bekannt ist.

3.2 Screening und kontrollbedürftige Befunde

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

- Nach Meldung durch die Kliniken und screenenden Kinderärzte wurden insgesamt 39.225 Kinder gescreent; 34.813 (89%) in den Geburtskliniken, 3.629 (9%) in den Kinderkliniken. Bei 37.467 (95,5%) Kindern wurde primär ein OAE-Screening, bei 1.758 (4,5%) primär eine Screening-BERA durchgeführt. Dabei handelte es sich in den meisten Fällen um Kinder mit erhöhtem Risiko für therapiebedürftige Hörstörungen, die in eine Kinderklinik verlegt wurden und damit laut Konzept primär eine Screening-BERA erhielten.
- Zunehmend werden die Kinder auch von niedergelassenen Kinder- oder HNO-Ärzten gescreent (783 = 2%) (s. Abbildung 1).

Abbildung 1: Aufschlüsselung der screenenden Einrichtungen



- Bei 35.894 (96,3%) Kindern war das OAE-Screening unauffällig, bei 1.389 (3,5%, Spannweite 0 bis 14,9%) Kindern auffällig. Bei 897 (64,6%) dieser Kinder wurde noch in der Geburtsklinik, wie im Konzept vorgesehen, eine Screening-BERA angeschlossen. Dies ist ein geringerer Anteil von Kindern als im ersten Zwischenbericht beschrieben. 492 Kinder mit auffälligem OAE wurden ohne Kontrolluntersuchung entlassen (incl. der beim Kinderarzt mit auffälligem Befund gescreenten Kinder).
- Insgesamt wurde bei 2.655 Kindern in der Klinik eine Screening-BERA durchgeführt. Bei 76 Kindern war die Screening-BERA beidseitig auffällig, bei 144 Kindern nur auf einem Ohr.
- Damit wurden insgesamt 605 Kinder (1,6%) mit kontrollbedürftigen Befunden entlassen, davon 197 (0,5%) mit beidseitig auffälligem Befund. Zusätzlich wurde das Hörscreening von 107 (13,7%) Kindern bei niedergelassenen Ärzten als auffällig befundet, davon 23 mal (2,9%) für beide Ohren.

3.3 Tracking auffälliger Befunde

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

- Das Screeningzentrum schrieb die Eltern aller Kinder mit auffälligem Befund direkt nach der Screeningmeldung durch die Geburtsklinik an. Es informierte die Eltern nochmals über das auffällige Hörscreening und erinnerte sie an die notwendige Kontrolluntersuchung. 64,5% der angeschriebenen Eltern (inklusive der Kinder mit einseitig auf-

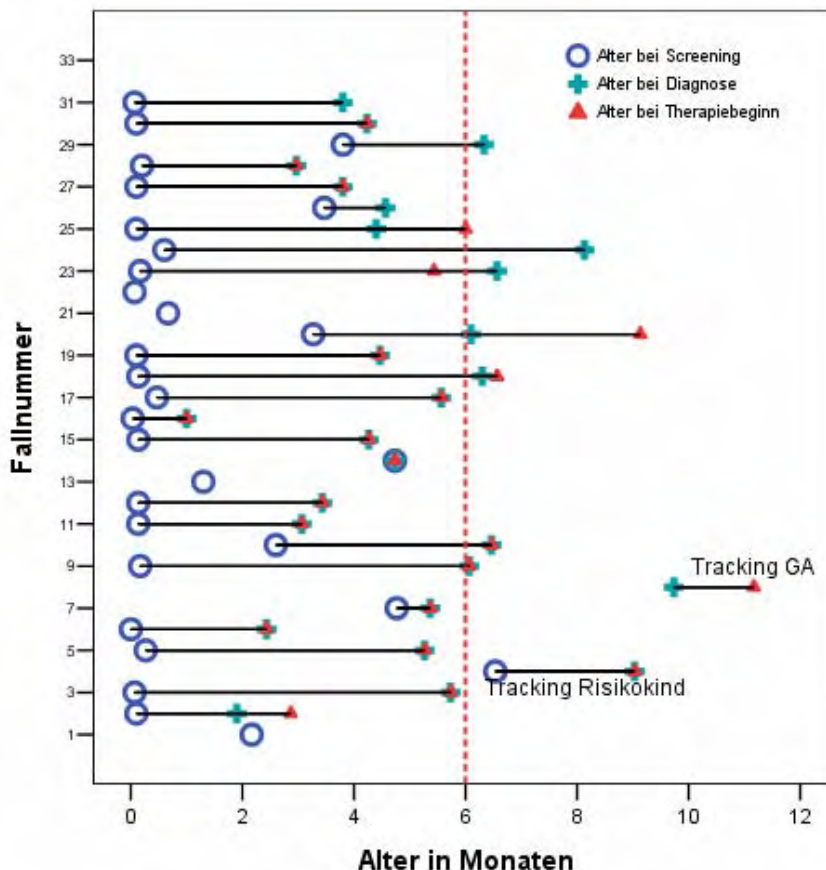
fälligem Screening) meldeten dem Screeningzentrum den Befund der Kontrolluntersuchung zurück. Ein weitergehendes Tracking erfolgte bei einseitigem Befund nur für Kinder mit zusätzlichem Risiko für eine beidseitige perinatal erworbene Hörstörung, die sich möglicherweise zunächst einseitig nachweisen lässt (z.B. Frühgeborene, Kinder nach Antibiotikatherapie).

- Trotz dieser generellen Erinnerung erhielten spontan, d.h. ohne Intervention des Screeningzentrums, nur 130 (58%) der 220 Kinder mit beidseitig auffälligem Hörscreeningbefund ein Kontrollscreening. Bei 90 (41%) Kindern war ein individuelles Nachgehen erforderlich. Diese Interventionsmaßnahmen umfassten telefonische und schriftliche Kontaktaufnahmen des Screeningzentrums mit der Geburts- bzw. Kinderklinik, den Eltern und/oder betreuenden Ärzten bis hin zu Hausbesuchen durch das zuständige Gesundheitsamt (22 mal) und Jugendamt (4 mal). Dieses Vorgehen führte zur Abklärung der Befunde von 95% der beidseitig auffälligen Kinder. Um die endgültige Befunddokumentation aller beidseitig auffällig gescreenten Kinder zu erhalten, musste durch das Screeningzentrum 763 mal telefonisch oder postalisch Kontakt aufgenommen werden.
- Bei 31 (0,8‰) Kindern konnte auf beiden Ohren eine schwerwiegende Hörstörung nachgewiesen werden. Bei 7 liegen zusätzliche Erkrankungen oder Fehlbildungen vor, zwei Kinder waren sehr kleine Frühgeborene, ein Kind hatte eine Lippen-Kiefer-Gaumenspalte.
- Bei 11 (35%) dieser Kinder wurde die Hörstörung nur durch das Tracking frühzeitig diagnostiziert:
 - Davon bei einem Kind im Rahmen der Überprüfung der Vollständigkeit: Die Eltern ließen ihr Kind auf Grund des Anschreibens des Gesundheitsamtes screenen.
 - Davon bei einem Kind durch das Tracking der Risikokinder: Ein frühgeborenes Kind mit Trisomie 21 und beidseitiger hochgradiger Hörstörung wurde in der Kinderklinik nicht gescreent, sondern erst nach Entlassung auf Grund der Intervention durch das Screeningzentrum.
- Bei einem Kind wurde ein unauffälliges Untersuchungsergebnis trotz Vorliegen einer hochgradigen beidseitigen Hörstörung gemeldet. Das OAE-Screening wurde in der Geburtsklinik als unauffällig beurteilt und mit diesem Befund an das Screeningzentrum gemeldet. Auf Grund familiärer Prädisposition stellten die Eltern das Kind dennoch in der Pädaudiologie vor. Sowohl OAE-Screening als auch Screening-BERA waren dort pathologisch, die Diagnose lautet an Taubheit grenzende Innenohrschwerhörigkeit. Bei diesem Kind liegt homozygot eine 35delG-Mutation im Connexin 26 kodierenden *gjb2*-Gen vor. Für Kinder mit dieser Mutation werden ähnliche Verläufe aus anderen Screeningprogrammen berichtet. Diese Hörstörung manifestiert sich erst im Laufe der ersten Lebensstage oder Wochen [9,10] d.h. möglicherweise nach dem Screeningzeitpunkt.

3.4 Zeitdauer bis zu Diagnosestellung und Therapiebeginn

Die Kinder wurden im Median mit 1,6 Monaten (range 1-7; Mittelwert 2,83) zur Kontrolluntersuchung vorgestellt. Der Median lag bei Diagnosestellung bei 4,6 Monaten (range 1-9, Mittelwert 4,7 Monate) und Therapiebeginn bei 5 Monaten (range 1-9, Mittelwert 4,9 Monate) (Abbildung 2). Das Ziel, die Therapieeinleitung (Hörgeräteversorgung, etc.) bis zum 6. Lebensmonat zu beginnen, ist damit für die allermeisten Kinder erreicht. Bei einigen wenigen Kindern wurde die Therapie erst nach Ablauf von 6 Monaten eingeleitet: So war ein Kind oben genanntes Frühgeborenes mit Trisomie 21, das durch das Tracking entdeckt wurde. Ein weiteres Kind mit einer mittelgradigen Schallleitungsschwerhörigkeit wurde im Alter von 7,4 Monaten mit einem Knochenleitungshörgerät versorgt, nachdem andere therapeutische Maßnahmen nicht erfolgreich waren. Bei einem anderen Kind mussten Mitarbeiter des Gesundheitsamtes die tauben Eltern des Kindes aufsuchen, um Sie von der Notwendigkeit der Kontrolluntersuchung zu überzeugen. Bei einem anderen Kind liegt ein Fehlbildungssyndrom vor mit zunächst vorrangigen anderen medizinischen Maßnahmen. Im Mittel vergehen 41 Tage (Spannweite 0 – 179 Tage) nach dem Screening bis das Kind zur Kontrolluntersuchung vorgestellt wird. Knapp zwei weitere Monate vergehen im Mittel bis zur Diagnosestellung. Ist die Diagnose gestellt, so wird die Therapie rasch begonnen.

Abbildung 2: Zeitverläufe bis zum Therapiebeginn



3.5 Langzeitstudie

Zur weiteren Absicherung der gesundheitlichen Ergebnisse des vorgestellten Screening-Programms wird eine begleitende Langzeitstudie durchgeführt. Von den 31 im Modellprojekt entdeckten schwerhörigen Kindern sind 8 Kinder noch unter einem Jahr, drei leiden an schweren Fehlbildungssyndromen, bei zweien konnte die Hörstörung operativ behoben werden. 18 Eltern wurden angeschrieben mit der Bitte sich an der Studie zu beteiligen. In 12 Fällen haben die Eltern zugestimmt, eine Familie ist ins Ausland verzogen, fünf haben nicht reagiert.

Im Rahmen der Schuleingangsuntersuchung konnten 83 beidseits schwerhörige Kinder rekrutiert werden, durch Kontakt mit Förderschulen für Hörstörungen weitere 68.

Die Datenerhebung läuft, Auswertungen stehen noch aus.

4 Diskussion und Zwischenbilanz

Schon die im ersten Zwischenbericht dargelegten Ergebnisse haben deutlich gezeigt, dass die wesentlichen Anforderungen an ein Erfolg versprechendes neonatales Hörscreening mit diesem Programm erstmals in Deutschland erreicht werden konnten. Allerdings konnten neben den schon im ersten Zwischenbericht beschriebenen Problemfeldern weitere Herausforderungen, die ein universelles Hörscreening an alle Beteiligten stellt, identifiziert werden.

Eine umfassende und intensive Einweisung des Klinikpersonals ist zum Erreichen einer guten Screeningqualität unabdingbar. In einigen Geburtskliniken in der Oberpfalz stieg die Zahl der bei Entlassung auffälligen Befunde im Laufe der Zeit wieder an. Die Mitarbeiter dieser Kliniken wurden nachgeschult. Eine Geburtsklinik in der Oberpfalz kontrolliert auffällige OAE-Befunde wegen Personalmangels nicht in jedem Fall mit einer Screening-BERA. Gespräche mit der Pflegedienst- und Klinikleitung werden geführt.

Insgesamt ist die Akzeptanz des Modellprojektes bei allen Beteiligten sowie den Eltern und der breiten Öffentlichkeit sehr hoch. So wurde das Modellprojekt in den Medien (Presse, Rundfunk, Fernsehen) wiederholt vorgestellt und sehr positiv bewertet. Auch in Fachkreisen werden die Erfahrungen aus Bayern aufmerksam verfolgt. Die Zwischenergebnisse des Modellprojektes gingen in die Bewertung des Instituts für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen (IQWiG) ein [4, 8,11].

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

- Die Rate der gescreenten Kinder ist mit 95,4% der Neugeborenen in Anbetracht der vielen Randbezirke des Modellprojektes sehr hoch. In Oberfranken konnte innerhalb kürzester Zeit diese Rate erreicht werden.
- Eine generelle Beteiligung der Kinderkliniken konnte mittlerweile erreicht werden. Die dorthin verlegten Kinder werden gescreent, der Befund an das Screeningzentrum gemeldet.
- Neben den Screeningmeldungen auf elektronisch lesbaren Formularen wurden in Oberfranken echo-screen-Geräte eingesetzt, die eine Datenübertragung aus dem Screeninggerät per Modem an das Screeningzentrum erlauben. Nach anfänglichen nicht unerheblichen Schwierigkeiten hat sich das Verfahren mittlerweile als weniger kosten- und arbeitsintensiv bewährt. Von einer Klinik konnte die Datenübermittlung über eine verschlüsselte Email getestet werden. Auch dieses von den eingesetzten Screeninggeräten unabhängige Verfahren hat sich bewährt, ist allerdings wegen fehlender Emailzugänge auf Station nur in wenigen Kliniken einsetzbar. In diesem Bereich sollten noch weitere Anstrengungen zur Optimierung unternommen werden.
- Die Rate der kontrollbedürftigen Befunde (Refer-Rate) ist in den Kliniken mit 1,6% (beidseitig 0,5%) im Vergleich zu anderen Hörscreeningprogrammen sehr niedrig [4]. Erreicht wird dies durch das bereits in der Klinik durchgeführt BERA-Kontrollscreening und die laufende Qualitätskontrolle mit Nachschulung des Klinikpersonals. Würde nur ein OAE-Screening eingesetzt, so läge die Rate bei 3,5% mit der Konsequenz einer geringeren Akzeptanz, vermehrter elterlicher Beunruhigung und höherer Kosten für Kontrolluntersuchungen und Trackingmaßnahmen.
- Bei den niedergelassenen Kinder- und HNO-Ärzten, die sich am Screeningprogramm beteiligen, liegt die Refer-Rate dagegen bei 13,7%. Über noch höhere Raten (20%) bei niedergelassenen HNO-Ärzten wird aus Hannover berichtet. Die Ursache dürfte in der erheblich größeren Unruhe in der Praxis sowie bei Müttern und Kindern liegen, während in der Klinik das Screening am schlafenden Säugling problemlos möglich ist.
- Die Durchführung der notwendigen Kontrolluntersuchungen erfolgte in 42% der Fälle erst nach Aufforderung durch das Screeningzentrum. Eine frühzeitige Diagnosestellung bei 35% der schwerhörigen Kinder ebenfalls. Das heißt, dass ohne ein Tracking von einem Screeningzentrum ein Drittel der betroffenen Kinder trotz eines universellen Hörscreenings nicht frühzeitig therapiert werden könnten.
- Der zeitliche Abstand zwischen Krankheitsverdacht im Screening und Kontrolluntersuchung beim HNO- oder Kinderarzt ist mit durchschnittlich 40 Tagen relativ kurz, obwohl bei insgesamt 10 Kindern weitere medizinische Probleme vorliegen, die zum Teil vorrangig behandelt werden müssen.

5 Fazit

Bislang konnte im Rahmen des Modellprojektes folgendes erreicht werden:

- Mit 31 schwerhörigen Kindern auf 39.225 gescreente wurde die erwartete Rate mit 0,8 : 1000 gefunden. Die Inzidenz der therapiebedürftigen angeborenen Hörstörung entspricht damit der aus anderen Screeningprogrammen berichteten [12].
- Die Diagnose konnte bei den beidseitig schwerhörigen Kindern im Mittel mit 4,6 Monaten gestellt, die Therapie im mittleren Alter von 4,7 Monaten begonnen werden, während das Diagnosealter in anderen Programmen derzeit zwischen 20 und 41 Monaten liegt [4]. Diese insgesamt frühzeitigere Diagnosestellung mit der Erwartung eines verbesserten gesundheitlichen Outcomes ist ein wesentliches positives Ergebnis des bayerischen Projektes.
- Für ca. 96% der Neugeborenen wurde eine Screeninguntersuchung dokumentiert. Die flächendeckende Gleichmäßigkeit und Vollständigkeit des Screenings ist ein weiteres wesentliches positives Ergebnis des bayerischen Modellprojektes.
- Ein Kind mit einer therapiebedürftigen beidseitigen Hörstörung wurde nur durch die Überprüfung der Vollständigkeit frühzeitig entdeckt. Dies zeigt wie wichtig es ist, alle Neugeborenen, deren Eltern das Screening nicht explizit ablehnen, zu erreichen.
- Die Kombination des OAE-Screenings mit einer Screening-BERA hat sich bewährt. Bei einer Deutschland - oder Bayern weiten Einführung des universellen Hörscreenings sollte dieses Procedere unbedingt beibehalten werden, um höhere Refer-Raten mit der Konsequenz einer unnötigen Beunruhigung von Eltern und höheren Folgekosten zu vermeiden.
- Ebenfalls bewährt hat sich das generelle Screening in den Geburts- bzw. Kinderkliniken hinsichtlich der Vollständigkeit und der Refer-Raten. Dies sollte auf alle Fälle auch bei einer Finanzierung des Screenings über die Krankenkassen beibehalten werden, da die Refer-Raten bei Erstscreening in Arztpraxen hoch sind.
- Die Vernetzung mit dem Stoffwechselscreening ermöglicht ein frühzeitiges Tracking der Risikokinder.
- Das Tracking der kontrollbedürftigen Befunde durch das Screeningzentrum ist unerlässlich, da die unbedingt notwendigen Kontrolluntersuchungen ohne Intervention des Screeningzentrums nur bei 58% der im Screening auffälligen Kinder erfolgen.
- Das Meldesystem durch die Geburtskliniken in Papierform funktioniert gut, benötigt aber relativ viel Aufwand. Günstiger und ebenfalls gut funktionierend ist eine verschlüsselte EDV-Übermittlung der Daten bei Einsatz neuer kombinierter OAE/BERA-Geräte.

- Das Screening in den Geburtskliniken muss kontinuierlich supervidiert werden, insbesondere anhand folgender Parameter: Rate falsch positiver Screeningbefunde pro Klinik und Untersucher, Anzahl der nicht durchgeführten Screening-BERAs bei auffälligem OAE, Anzahl der ohne Screening entlassenen Kinder und der fehlenden oder verspäteten Meldungen von gescreenten Kindern. Das screenende Personal muss über die Ergebnisse informiert und evtl. nachgeschult werden.
- Die Einbindung der Kinder- und HNO-Ärzte muss weiter intensiviert werden, um die Anzahl der im Rahmen des Tracking und zur Dokumentation der endgültigen Befunde notwendigen Interventionen durch das Screeningzentrum zu reduzieren.
- In einer Langzeitstudie sollen die rezeptive und expressive Sprachentwicklung sowie die schulische und psychosoziale Entwicklung der betroffenen Kinder über einen längeren Zeitraum hinweg beobachtet und mit einer Kontrollgruppe verglichen werden. So wird es möglich das Langzeit-Outcome der im Screening identifizierten Kinder mit dem der klinisch entdeckten zu vergleichen.

Das Modellprojekt wurde bis zum 31.12.2007 verlängert. Eine weitere Verlängerung und mittelfristig die Bayern weite Einführung des Hörscreening-Programmes wird angestrebt. Die beschriebenen guten Ergebnisse konnten nur durch die enge Kooperation aller am Screeningprozess Beteiligten, sowie durch Sicherstellung der Vollständigkeit und das Tracking der kontrollbedürftigen Befunde durch das Screeningzentrum erreicht werden. Ohne dieses Programm wären trotz durchgeführter Screeninguntersuchung ein Drittel der hochgradig schwerhörigen Kinder nicht frühzeitig in Behandlung gekommen. Auch wären ohne das gestufte Verfahren des bayerischen Modellprojektes erheblich mehr Eltern beunruhigt und Folgekosten verursacht worden.

1 Literatur:

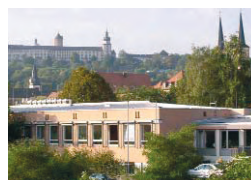
- 1 Hartmann H, Hartmann K. "Früh"erkennung? Memorandum zur Früherkennung und Frühförderung hörgeschädigter Kinder. Selbstverlag Hamburg
- 2 Ptok M. Konsensuspapier Grundlagen für das Neugeborenen-Hörscreening (Standard of Care) Stellungnahme der Interdisziplinären Konsensuskonferenz Neugeborenen-Hörscreening (IKKNHS). Kinderärztliche Praxis 2004; 40-42
- 3 Neumann K, Gross M, Böttcher P, Euler HA, Spormann-Lagodzinski M, Polzer M. Effectiveness and Efficiency of a Universal Newborn Hearing Screening in Germany. Folia Phoniatr Logop 2006;58:440–455
- 4 Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen (IQWiG): Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen. Abschlussbericht 2007
- 5 Reuter G, Bördgen F, Schäfer S et al. Neugeborenenhörscreening mit dem automatisierten Messgerät Echosensor für otoakustische Emissionen. Eine vergleichende Untersuchung. HNO 1998;46:932-941
- 6 Nennstiel-Ratzel U, Strutz J, Arenz S, Wildner M, von Kries R. Neugeborenen-Hörscreening: 2. Zwischenbericht zum Modellprojekt in der Oberpfalz August 2005
- 7 Nennstiel-Ratzel U, Strutz J, Arenz S, Wildner M, von Kries R. Neugeborenen-Hörscreening: Zwischenbericht zum Modellprojekt in der Oberpfalz April 2004
- 8 Nennstiel-Ratzel U, Arenz S, von Kries R, Wildner M, Strutz J. Modellprojekt Neugeborenen-Hörscreening in der Oberpfalz: Hohe Prozess- und Ergebnisqualität sind nur durch ein interdisziplinäres Konzept erreichbar. HNO 2007;55(2):128-134
- 9 Ptok M, Morlot S. Unauffälliges UNHS-Screening bei einem homozygoten 35delG-Mutation im Connexin 26 kodierenden *gjb2*-Gen. Monatsschrift Kinderheilkunde 2005;5:469-477
- 10 Löhle E. Modelle für ein universelles Neugeborenen-Hörscreening in der Diskussion. HNO 2004;52:959-962
- 11 Strutz J, Richter E, Nennstiel-Ratzel U. Neugeborenenhörscreening heute. Schnecke, Juli 2007, Sonderausgabe 4:16-17
- 12 Reuter G. Früherkennung kindlicher Hörstörungen. Hörbericht 73/2003



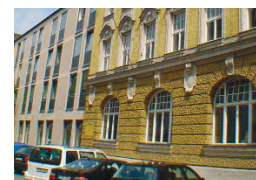
91058 **Erlangen**
Eggenreuther Weg 43
Telefon: 09131 764-0



85764 **Oberschleißheim**
Veterinärstraße 2
Telefon: 089 31560-0



97082 **Würzburg**
Luitpoldstraße 1
Telefon: 0931 41993-0



80538 **München**
Pfarrstraße 3
Telefon: 089 2184-0

www.lgl.bayern.de

**Bayerisches Landesamt für
Gesundheit und Lebensmittelsicherheit**
Eggenreuther Weg 43, 91058 Erlangen

Telefon: 09131 764-0
Telefax: 09131 764-102

E-Mail: poststelle@lgl.bayern.de
Internet: www.lgl.bayern.de

Druck: Print Com, Erlangen

ISBN 978-3-939652-39-7 (Print Ausgabe)
ISBN 978-3-939652-40-3 (Online Ausgabe)

BAYERN I DIREKT Tel.: 0180 1 201010

3,9 ct/min aus dem deutschen Festnetz;
max. 42 ct/min aus dem Mobilfunknetz.