

Die Autorin:

Dr. Katrin Neumann

Studium der Humanmedizin

Arbeit als wissenschaftliche Angestellte in der Abteilung

Neurophysiologie am Institut für Physiologie der Universität Leipzig

Ausbildung zur Ärztin für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde

in den Dr. Horst-Schmidt-Kliniken Wiesbaden

Dissertation zum Thema "Dendritenentwicklung am Beispiel

von Neuronen des Colliculus superior von Ratte und Katze"

Ausbildung zur Ärztin für Phoniatrie und Pädaudiologie

im Universitätsklinikum Frankfurt/M.

Oberärztin in der Klinik für Phoniatrie und Pädaudiologie der

Johann-Wolfgang Goethe-Universität Frankfurt/M.

Preisträgerin des KKH-Innovationspreises 2001



HörBericht 71/2002

Katrin Neumann

Universelles Neugeborenen-Hörscreening: Das Hessische Modell

In Deutschland werden kongenitale und früh erworbene Hörstörungen nach wie vor durchschnittlich erst im Alter von 31 Monaten entdeckt. Damit werden die meisten betroffenen Kinder erst nach Beendigung der sensiblen Hauptphase der Hörbahnreifung einer Therapie zugeführt, was einer optimalen Hör-Sprach-Entwicklung entgegensteht. Abhilfe schaffen kann hier ein universelles Neugeborenen-Hörscreening (NHS), das jedoch medizinisch, ethisch und wirtschaftlich nur vertretbar ist, wenn es mit einem qualitativ hochwertigen Programm in einer größeren Fläche umgesetzt wird. Ein solches Programm sollte sich an internationalen Richtlinien zu Qualitätsindikatoren des NHS orientieren und ein Schulungsprogramm des Screening-Personals, ein geregeltes Follow-up, ein Tracking und eine zentrale Datenerfassung beinhalten. Mit dem hessischen Modell wird eine Möglichkeit vorgestellt, unabhängig von der Screening-Technik ein qualitätsgesichertes, wissenschaftlich fundiertes NHS zu organisieren. Neben dem Konzept wird hier das Procedere erläutert, schrittweise ein den regionalen Besonderheiten angepasstes, pädaudiologisch organisiertes NHS aufzubauen über die Zusammenarbeit mit Vertretern der Landespolitik und die Schaffung einer interdisziplinären Arbeitsgruppe, die Untersuchung der technischen Voraussetzungen über eine Modellstudie und eine sich daran anschließende Phase der modellhaften Einführung des Screenings an definierten Geburtseinrichtungen mit Anschlussoption weiterer Einrichtungen.

Ausgangslage

In Deutschland werden jährlich ein bis zwei von Tausend Kindern mit einer behandlungsbedürftigen permanenten bilateralen Schwerhörigkeit geboren (Henke und Huber, 1998). Obwohl moderne Techniken der Erkennung von Hörschäden verfügbar sind, wird die Diagnose einer solchen Hörstörung in

Deutschland im Durchschnitt erst im Alter von 31 Monaten gesichert (Hartmann und Hartmann, 1998). Zwischen Erstverdacht auf Vorliegen einer kindlichen Hörstörung und der endgültigen Diagnosesicherung vergeht in der Regel etwa ein Jahr (Finckh-Krämer et al., 1998), weitere fünf Monate verstreichen bis zur Einleitung einer Therapie. Nach Angaben des Deutschen Zentralregisters für kindliche Hörstö-

ungen hat sich seit 1998 allenfalls in der Tendenz eine leichte Vorverlegung des mittleren Diagnosealters an Taubheit grenzender sowie hoch- und mittelgradiger Schwerhörigkeiten um wenige Wochen ergeben; für leichtgradige Hörstörungen hat sich der Diagnosezeitpunkt sogar um drei Monate nach hinten verschoben (Gross, 2001). Mit 31 Monaten ist die sensible Phase der Hörbahnreifung aber bereits weitestgehend beendet. Zwar sind Ausdifferenzierung der Cochlea und Nervenzellteilung im zentralen Hörsystem schon vor der Geburt abgeschlossen (Pujol und Lavigne-Rebillard, 1992), aber die Ausreifung der Hörbahn mit Axonaussprossung, Dendriten- und Synaptogenese, die anschließende Rückbildung überschüssiger angelegter Dendriten und Synapsen sowie die Markscheidenreifung zur Erhöhung der Leitungsgeschwindigkeit geht nur regelrecht vonstatten, wenn eine Stabilisierung der sinnvollen neuronalen Verbindungen durch Schallreize in den ersten Lebensmonaten stattfindet (Klinke et al., 2001). Diese Reifungsvorgänge laufen in vorgegebenen Zeitrahmen ab, den sensiblen Perioden, die für verschiedene Prozesse unterschiedlich lang sind. So ist die Dendritenentwicklung etwa nach 40 Lebenswochen abgeschlossen, die Markscheidenreifung etwa im dritten bis vierten Lebensjahr (Lenarz, 1997, Klinke, 1999). Damit besteht ein eng umrissenes Zeitfenster für die Entwicklung des Hörsystems und somit auch der Behandlung kongenitaler oder frühkindlich erworbener Schwerhörigkeiten. Hör- und Sprachentwicklung bleiben defizitär, wenn erhebliche Hörschäden bis zum Ende der sensiblen Hauptphase der Hörbahnreifung, etwa mit Abschluss des zweiten Lebensjahres, nicht ausgeglichen wurden (Walger, 2000; Klinke et al., 2001). Zudem ist bei so später Diagnosestellung oft die ursächliche Abklärung nicht mehr möglich, so dass auch Präventivmaßnahmen nicht oder zu spät greifen (Lenarz, 1997).

Die möglichen Folgen einer erst spät erkannten kindlichen Hörstörung sind Mängel in der expressiven und rezeptiven Sprachentwicklung, neurogene Lernstörungen, emotionale und psychosoziale Störungen sowie negative Auswirkungen auf die Familie (Hildmann und Hennecke, 1997; Sitka et al., 1998).

Hörvermögen und Entwicklung des Sprachsystems mit akustischer Erinnerungsfähigkeit und auditiver Verarbeitung sind unmittelbar miteinander verknüpft. Wird eine Schwerhörigkeit während der sensiblen Reifungsphase der Hörbahn nicht behandelt, resultieren Defizite nicht nur in der Entwicklung der zentralen Hörbahnen, sondern auch ihrer Verknüpfungen mit anderen sensorischen Systemen, unter anderem mit der Entwicklung des zentralen Sprachsystems und mit der zentralen Steuerung der Sprech-Motorik. Die Folgen sind eine reduzierte Ausbildung von Sprachmustern und daraus resultierende Sprachentwicklungsstörungen sowie weitere sekundäre Behinderungen, z. B. zentrale Verarbeitungsstörungen mit kognitiven Leistungseinschränkungen und Störungen der emotionalen und psychosozialen Entwicklung und Auswirkungen auf eine spätere berufliche Entwicklung (Karchmer und Allen, 1999). Eine Reihe von Untersuchungen belegt, dass die sprachlichen Fähigkeiten und das Lernvermögen schwerhöriger Kinder unmittelbar mit einem Therapiebeginn korrelieren, und dass frühversorgte Kinder signifikant bessere sprachliche Fähigkeiten zeigen als spätversorgte (Lewitt et al., 1987; White und White, 1987; Yoshinaga-Itano et al., 1998).

Dass in Deutschland üblicherweise die Diagnose kongenitaler Hörstörungen zu spät für eine ausreichend frühe Versorgung gestellt wird, ist besonders inakzeptabel, weil moderne Hörgeräte- und Cochlear Implantat-Techniken wirksame Methoden zur Behandlung dieser Hörstörungen liefern. Diese Methoden sind

umso effektiver, je früher sie eingesetzt werden.

Internationale und nationale Bemühungen

Bereits 1995 hatte die WHO ihre Mitgliedsstaaten aufgefordert, nationale Konzepte für die Früherfassung von Hörschäden bei Säuglingen zu erarbeiten (World Health Organization, 1995). Forderungen nach einem universellen Neugeborenen-Hörscreening (NHS) und Richtlinien dafür sind auch in den Positionspapieren des National Institutes of Health (1993), des Joint Committee on Infant Hearing (1994, 2000), der American Academy of Pediatrics (1999) und der European Consensus Development Conference of Neonatal Hearing Screening (1998) festgehalten.

In vielen Bundesstaaten der USA wird ein NHS bereits durchgeführt. Auch in verschiedenen europäischen Ländern sind die Bemühungen um ein NHS weit gediehen. So werden in Österreich 70 % der Neugeborenen einem Hörscreening unterzogen (Welzl-Müller, 2000). In Flandern (Belgien) sowie einem Großteil der Niederlande und einem Teil Großbritanniens ist ein weitgehend generelles Neugeborenen- bzw. Säuglings-Hörscreening schon verwirklicht (Davis et al., 1997; van Kerschaver, 1998; van Straaten, 2000).

In Deutschland sind verschiedene Bemühungen, ein NHS einzuführen, lange Zeit aus struktur- und finanzpolitischen Gründen gescheitert. Auf Grund eines Wissenszuwachses um die Notwendigkeit der Frühversorgung kindlicher Hörstörungen, einer geschärften öffentlichen Meinung dazu sowie verbesserter Möglichkeiten der Früherkennung und -therapie, werden derzeit jedoch in verschiedenen Bundesländern vermehrte Anstrengungen zur Etablierung eines zumindest regionalen NHS unternommen. So wurde in Hamburg ein landes- und

krankenhausfinanziertes NHS eingeführt (Hess, 2001; Zinke, 2001). Des Weiteren läuft bis Ende 2002 eine Feldstudie im Großraum Hannover zur Einführung eines generellen, TEOAE-(transitorische otoakustische Emissionen) basierten NHS in Niedersachsen (Reuter et al., 2002). In Bayern und Baden-Württemberg ist ein Großteil der Kliniken und Kinderarzt-Praxen an einem NHS beteiligt (Strutz und Ugurlu, 2001; Löhle, 2001). Auch im Saarland wird derzeit ein universelles, TEOAE-basiertes NHS aufgebaut (Plinkert und Delb, 2001).

Gemäß eines Landtagsbeschlusses vom 10.12.1998 hat sich die Hessische Landesregierung zum Ziel gestellt, sich für die Schaffung eines generellen Neugeborenen-Hörscreenings unter Beteiligung der Verbände der Krankenkassen einzusetzen. Zu diesem Zweck wurde an den Kliniken für Phoniatrie und Pädaudiologie der Universitäten Frankfurt und Marburg eine Arbeitsgruppe gegründet (Landeswohlfahrtsverband Hessen, 2000).

Ist ein Screening-Verfahren gerechtfertigt?

Bei der Konzeptionierung eines solchen NHS waren zunächst folgende Fragen zu klären: Ist ein Screening-Verfahren für die Detektierung frühkindlicher Hörstörungen gerechtfertigt? Welche Screening-Techniken stehen zur Verfügung? Wie kann sich ein qualitätsgesichertes Screening-Programm gestalten? Wer finanziert das Screening?

Ein Screening-Verfahren soll nach Kriterien der WHO von medizinischer Relevanz sein. Dies bedeutet, dass die Störung in angemessener Häufigkeit auftritt, dass das Screening eine zuverlässige Vorbeugung bzw. Behandlung einer Krankheit ermöglicht, kein unvertretbares Risiko beinhaltet, für den Untersuchten zumutbar ist, ein gutes Kosten-Nutzen-Verhältnis aufweist und schnell, sicher,

effektiv und mit geringem technischen und personellen Aufwand durchzuführen ist.

All diese Kriterien sind für ein NHS erfüllt. Mit einer Prävalenz von 1-2 pro 1000 Neugeborene treten angeborene Hörstörungen häufiger auf als die Summe aller anderen kongenitalen Erkrankungen, für die bereits Neugeborenen-Screening-Programme etabliert sind (Tabelle 1).

Für Kinder mit Risikofaktoren für kongenitale oder postnatal erworbene

Erkrankung	Häufigkeit pro 100 000 Neugeborene
Neonataler bilateraler Hörverlust	100-200
Phenylketonurie	10
Hypothyreose	29
Galaktosämie	2
Biotinidasemangel	1.7
Adrenogenitales Syndrom	10

Tabelle 1: Häufigkeit angeborener Stoffwechselerkrankungen im Vergleich zu neonatalem bilateralem Hörverlust um mindestens 40 dB (modif. nach Henke und Huber, 1998).

Hörstörungen wird die Prävalenz mit 1-3 % angegeben (Oudesluys-Murphy et al., 1996). Risikofaktoren umfassen entsprechend der Definition des Joint Committee on Infant Hearing (1994) familiäre Hörstörungen, intrauterine Infektionen wie Zytomegalie und Röteln, kraniofaziale Fehlbildungen, Geburtsgewicht < 1500g, kritische Hyperbilirubinämie, ototoxische Medikamente, neonatale bakterielle Meningitis, Apgar-Werte von 0-4 nach 1 min oder 0-6 nach 5 min, Beatmung > 5 Tage und Syndrome, die mit einer Hörstörung assoziiert sind.

Alternativ zur Durchführung eines universellen NHS war in Deutschland der Einsatz eines Risikofragebogens im Rahmen der U3 angedacht worden (Lenarz, 1997). Da jedoch weniger als die Hälfte der hörgestörten Kinder Risikoträger sind und bei 46,2 % der vom Deutschen Zentralregister für kindliche Hörstörungen erfassten Kindern ein Risikofaktor anamnestisch ausgeschlossen

werden konnte (Finckh-Krämer et al., 1998), erscheint ein universelles NHS weit- aus sinnvoller als eine spezielle Fahndung nach Risikokindern.

Neuere Untersuchungstechniken stehen zur Verfügung, mit denen ein NHS einfach und risikolos am schlafenden oder ruhigen wachen Kind durchführbar ist. Aktuelle deutsche Kostenevaluationen veranschlagen etwa 10 - 20 für das Screening eines Neugeborenen (Buser et al., 1997; Heinemann und Bohnert, 2000; Bretschneider et al., 2001). Das Screening kann von geschulten Krankenschwestern oder -pflegern durchgeführt werden. Früh entdeckte Hörstörungen sind vom Zeitpunkt ihrer Erkennung an optimal mit modernen Hörgeräten und Cochlea-Implantaten zu versorgen, so dass den betroffenen Kindern ein Weg in eine gute Hör- und Sprachentwicklung geebnet wird. Bei einer steigenden Zahl solcher Kinder wird der spätere Besuch von schulischen Regeleinrichtungen möglich sein sowie eine anspruchsvolle Berufsausbildung und umfassende Teilnahme am gesellschaftlichen Leben. Somit sind die Kriterien erfüllt, die ein Screening auf frühkindliche Hörstörungen rechtfertigen.

Screening-Techniken

Die in den pädiatrischen Sprechstunden häufig eingesetzten reflex- und verhaltensaudiometrischen Methoden (akustiko-palpebraler Reflex, Ablenkreaktionen, orientierende Tonaudiometrie) sind mit hohen Fehlerraten behaftet. Entsprechend einer Studie von Baumann und Schorn (2001) ist die Reflex-/Verhaltensaudiometrie für ein Screening völlig ungeeignet, denn 42,7 % der untersuchten normalhö- rigen Kinder wurden damit fälschlicherweise als schwerhörig eingestuft, und nur 61,5 % der tatsächlich schwerhörigen Kinder wurden erkannt. Objektive Hörscreening-Verfahren weisen eine wesentlich höhere Validität auf und sind daher die Methoden der Wahl. Generell

kommen zwei Screening-Verfahren, allein oder in Kombination, zur Anwendung. Das eine misst die otoakustischen Emissionen (OAE), genauer die transitorisch evozierten otoakustischen Emissionen (TEOAE) oder deren Distorsionsprodukte (DPOAE) und untersucht damit die Funktion des Innenohres. Evozierte otoakustische Emissionen, also Schallaussendungen der Cochlea als Antwort auf Stimuli in einem Frequenzbereich oberhalb 1500 Hz, sind eng an die aktiven kontraktile Eigenschaften der äußeren Haarzellen geknüpft und fehlen, falls diese funktions- untüchtig sind. AABR-Verfahren (automated auditory brainstem response) messen hingegen die akustisch evozierten Hirnstammpotentiale und damit die Strecke der Hörbahn vom Innenohr bis zum Hirnstamm in einem Frequenzbereich von 1000 bis 8000 Hz.

Qualitätskriterien

Die Strukturqualität, d. h. die Qualität des Screening-Programms (Stephan et al., 2000) ist für die Effizienz des Screenings mindestens so maßgeblich wie die Prozessqualität, d. h. die der Screening-Technik (Spivak, 1998; Gorga et al., 2001 Mehl und Thomson, 2002), denn alle gängigen Screening-Techniken befinden sich auf relativ hohem Niveau. Zur Sicherung einer hohen Strukturqualität hat ein universellen NHS bestimmte Qualitätsstandards zu erfüllen, die von der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie entsprechend den Forderungen der internationalen Positionspapiere als Richtlinien sinngemäß wie folgt verabschiedet wurden (Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie, 2001):

- (1) Erfassungsrate von mindestens 95 % aller Neugeborenen einer Einrichtung oder Region.
- (2) Rate der Testauffälligen in einem Primär-Screening mit einer oder

- zwei Untersuchungen weniger als 4 % bei Nicht-Risiko-Trägern.
- (3) Erfassung von mindestens 95 % der testauffälligen Babys in einem qualifizierten, klar organisierten Follow-up (abschließende Diagnostik und ggf. Einleitung einer Therapie); Eltern erhalten eine Adressenliste qualifizierter regionaler Ansprechpartner; komplette pädaudiologische Diagnostik innerhalb von 3 Monaten abgeschlossen. Zusätzlich zu den Richtlinien: Therapieeinleitung innerhalb von 6 Monaten.
- (4) Weitere Qualitätssicherung durch zentrale Datenerfassung, Tracking (Nachverfolgung testauffälliger Kinder, die nicht zu einem Follow-up vorgestellt wurden) und Schulung des screenenden Personals.

Wie wichtig die Einrichtung eines guten Screening-Programms ist, belegt u. a. die Tatsache, dass ohne ein Tracking Loss-to-follow-up-Raten (Anteil der testauffälligen Kinder, die nicht zu einem Follow-up vorgestellt werden) von 25-50 % zu erwarten sind. Wenn aber bei einer Prävalenz von 1-2/1000 fast die Hälfte aller potentiell betroffenen Kinder keiner weiteren Diagnostik oder Therapie zugeführt wird, ist ein generelles Screening nicht mehr gerechtfertigt. Das Fehlen solider Hörscreening-Programme in der Vergangenheit ist sicherlich auch eine Ursache dafür, dass sich bislang eine signifikante Vorverlegung des Diagnosealters in den Regionen mit NHS bislang aus den Daten des Deutschen Zentralregisters für kindliche Hörstörungen nicht nachweisen lässt (Finckh-Krämer et al., 1998).

Die Effizienz eines universellen NHS wird vor allem von retrograd bestimmt. Dies bedeutet, dass nicht das Screening-Ergebnis, sondern der Nachweis einer tatsächlichen Vorverlegung des mittleren Diagnose- und Versorgungsalters kongenitaler oder frühkindlich erworbener Hör-

störungen den Nutzen des Screenings bestimmt. Messparameter für den Erfolg des Screenings stellen u. a. der Grad der Integration Hörgestörter in Regeleinrichtungen, ihre spätere berufliche Entwicklung, die Erreichung einer hohen Lebensqualität der Betroffenen, aber auch gesamtgesellschaftlich erwünschte Kosteneinsparungen für die Versorgung Hörgestörter dar.

Vorgehen in Hessen

Aufgabe der Hessischen Arbeitsgruppe ist die Implementierung eines pädaudiologisch organisierten Screening-Programms, das die o. g. Qualitätskriterien erfüllt. Phoniater/Pädaudiologen besitzen eine besondere Bedeutung für die Organisation eines NHS, da sie einerseits umfassende Fachkenntnisse zum Thema kindlicher Hörstörungen besitzen, andererseits am Ende der Kette vom Screening über das Follow-up bis zur endgültigen Therapie stehen und damit am ehesten ein Tracking durchführen und den Erfolg des Screenings beurteilen können (Neumann, Spitzlei et al., 2002; Deutsches Konsenspapier zu Neugeborenenhörscreening-Programmen, 2001). Das Konzept des Screening Programms in Hessen ist weiter unten im einzelnen dar-

gestellt.

1. Feststellung der regionalen Ausgangslage

In Hessen werden jährlich ca. 60 000 Kinder geboren, davon 99 % in Kliniken. Sie werden in 81 Geburtskliniken und 14 neonatologischen Kliniken betreut. 400-600 Kinder werden zu Hause oder in Geburtshäusern unter Aufsicht von Hebammen geboren. In den letzten Jahren hat sich die Anzahl ambulanter Geburten erhöht, nach denen die Mütter die Kliniken innerhalb 24 Stunden verlassen (Neumann, Gall, Berger, 2001 a).

2. Modellstudie: Evaluierung zweier neuer AABR-Verfahren

Zunächst wurden in einer achtmonatigen Modellstudie an den beiden Universitätskliniken Frankfurt und Marburg die Machbarkeit und die technischen Voraussetzungen für ein NHS entsprechend der regionalen Ausgangslage untersucht (Neumann, Gall, Berger, 2001 b). Eine Testauffälligen-Rate von nicht mehr als 4 % nach Klinikentlassung war zu gewährleisten, möglichst schon mit einem einzigen Test und auch am ersten Lebenstag, um verkürzten Liegezeiten und der Zunahme der ambulanten Geburten



Abbildung 1: Screening eines Neugeborenen mit dem MB11®

gerecht zu werden. Diese Forderung erschien mit AABR- und kombinierten OAE-AABR-Verfahren erfüllbar.

Daher wurden zwei neuere AABR-Geräte evaluiert, nämlich nach Voruntersuchungen am BERAphon® (ohne automatisierten Auswerte-Algorithmus) dessen Screening-Version (mit automatisiertem Auswerte-Algorithmus) MB11® (Abbildung 1) und das Evoflash®.

Von 1033 Neugeborenen wurden 606 einohrig (Frankfurt) mit beiden Geräten getestet, um diese vergleichen zu können, und 427 mit je einem Gerät beidohrig (Marburg), um die Bedingungen eine beidohrigen Screenings zu untersuchen. Erfasst wurden die pass- und fail-Raten, weiterhin Messzeit und Untersuchungszeit, wobei letztere die Zeit für Lagerung und Hautpräparation des Kindes, Platzierung der Elektroden, Dokumentation und ein sehr kurzes Eltern-Gespräch beinhaltet. Bei auffälligem Ergebnis wurden, wenn möglich, ein Retest ausgeführt und eine Dokumentation von Risikofaktoren vorgenommen. Im Ergebnis fanden sich beim beidohrigen Screening 11,7 % Messabbrüche durch Unruhe des Kindes, beim einohrigen Screening hingegen nur 2,3 %. Die fail-Rate nach Ersttest im beidohrigen Screening lag für das BERAphon® bei 3,3 % und für das Evoflash® bei 1,7 %. Im einohrigen Screening betrug die fail-Rate im Ersttest 8 % mit Evoflash® und 3,5 % mit MB11®. Eine fail-Rate von 8 % ist zu hoch für ein effektives Screening.

Die Verfahrensspezifitäten, also der Anteil der hörgesunden testunauffälligen Kindern an den getesteten hörgesunden Kindern, betrug nach dem Ersttest für das MB11® 96,5 % (binomiales 95%-Konfidenzintervall für Theta 93,5-98,4%), für das Evoflash® im beidohrigen Screening 98,2 % (95,4-99,5%) und im einohrigen Screening 92,0 % (89,4-94,1%). Die Studienspezifitäten, also der

Anteil der hörgesunden testunauffälligen Kindern an den getesteten hörgesunden Kindern einschließlich derjenigen, bei denen der Ersttest ohne Ergebnis beendet wurde und die später noch einmal getestet werden mussten, lagen nach dem Ersttest für das MB11® einohrig bei 94,3 % (90,8-96,8%), für das Evoflash® beidohrig bei 88,9 % (84,2-92,5 %) und einohrig bei 84,1 % (80,9-86,9%). Die mittleren Messzeiten pro Ohr lagen für das MB11® bei 1:52 min, die mittleren Untersuchungszeiten für ein einohriges Screening bei 4:40 min. Für das Evoflash® wurden mittlere Messzeiten von 3:20 min (Marburg) bzw. 3:26 min (Frankfurt) pro Ohr und mittlere Untersuchungszeiten von 9:35 min für ein einohriges und 13:20 min für ein beidohriges Screening ermittelt.

Die Kosten wurden für ein einohriges Screening mit 6,14 (BERAphon®/MB11®) bzw. 9,71 (Evoflash®) kalkuliert. Für ein beidohriges Screening wurden sie, wenn das pass-Kriterium ein mindestens einohriges pass war, mit 10,23 (BERAphon®) bzw. 10,74 (Evoflash®) geschätzt, wenn das pass-Kriterium ein beidohriges pass war, mit 11,25 (BERAphon®) bzw. 11,76 (Evoflash®). Einschränkend ist anzumerken, dass (1) in der Studie qualifiziertes Personal die Messungen durchführte und (2) das BERAphon® kein Screening-Gerät im engen Sinn ist.

Ohne gleichzeitige Einführung eines Trackings wäre eine Loss-to-follow-up-Rate von circa 25 % (Frankfurt) bzw. 50 % (Marburg) zu verzeichnen gewesen. Bleibende Hörstörungen wurden im Rahmen der Studie nicht gefunden, jedoch vier Kinder mit verzögerter Hörbahnreifung. Im Ergebnis erfüllte das MB11® wegen kurzer Mess- und Untersuchungszeiten, niedriger Verbrauchskosten und einer hohen Validität am besten die Voraussetzungen für ein effizientes NHS.

3. Konzeptionierung eines hessischen NHS-Programms

Das hessische Screening-Programm (Abbildung 2) integriert die empfohlenen Qualitätskriterien unter Berücksichtigung der regionalen Spezifika folgendermaßen (Neumann, Gall, Berger, 2001 b):

- (1) Hohe Erfassungsrate: Da etwa 99 % der Kinder in Kliniken geboren werden, bietet sich in Hessen ein Klinik-Screening an, das von speziell angeleiteten Krankenschwestern und -pflegern ausgeführt werden soll. Die Eltern der zu Hause oder in Geburtshäusern geborenen Babys erhalten Adressenlisten von Phoniatern/Pädaudiologen und pädaudiologisch qualifizierten HNO-Ärzten, die in ein zentral organisiertes Datenerfassungs-Netzwerk des Screenings eingebunden sind.
- (2) Höchstens 4 % Testauffällige bei Klinik-Entlassung: In naher Zukunft ist mit einer Verkürzung der Klinik-Verweildauer der Wöchnerinnen auf unter einen bis drei Tage zu rechnen. Das erfordert eine gegen die Gehörgangs- und Mittelohrverlegung der ersten Lebensstage relativ robuste Screening-Methode hoher Spezifität, wie sie ein AABR- oder ein OAE-AABR-Kombinations-Screening darstellen.
- (3) Qualifiziertes Follow-up von mindestens 95 % testunauffälligen Kindern: Das Screening-Ergebnis wird in das Untersuchungsheft des Kindes eingetragen. Bei Testauffälligkeit erhalten die Eltern vom Stationsarzt dazu mündliche und schriftliche Informationen sowie Adressen von phoniatrisch-pädaudiologischen Einrichtungen und pädaudiologisch qualifizierten HNO-Ärzten. Wenn die Rate Testauffälliger nach dem Primärscreening nicht höher als 4 % ist, werden in Hessen 46 auffällige Kinder pro Woche nach zu untersuchen sein. Die Kapazität der genannten Einrichtungen

reicht aus, um eine endgültige pädaudiologische Diagnostik und ggf. Frühversorgung zu gewährleisten.

- (4) Weitere Qualitätssicherung: Hohe Qualität und Kosteneffektivität werden vor allem dadurch erreicht, dass dem Primär-Screening ein Follow-up direkt folgt und so zusätzliche Konsultationen in einer großen Zahl von Arztpraxen wegfallen, was im übrigen eine Qualitätskontrolle erst ermöglicht. Ein vom Hessischen Datenschutzbeauftragten genehmigtes zentrales Daten-

Rahmenrichtlinien

- (1) Die Modellphase soll an zehn ausgewählten hessischen Kliniken durchgeführt werden. Um eine repräsentative regionale Verteilung zu gewährleisten, sind einige Kliniken im städtischen und einige im ländlichen Bereich auszuwählen, einschließlich ein bis zwei neonatologische Kliniken, sowie mehrere Arztpraxen mit pädaudiologischer Qualifikation. Diese Einrichtungen führen das Screening mit einem AABR-Verfahren auf dem neuesten Entwicklungsstand durch.

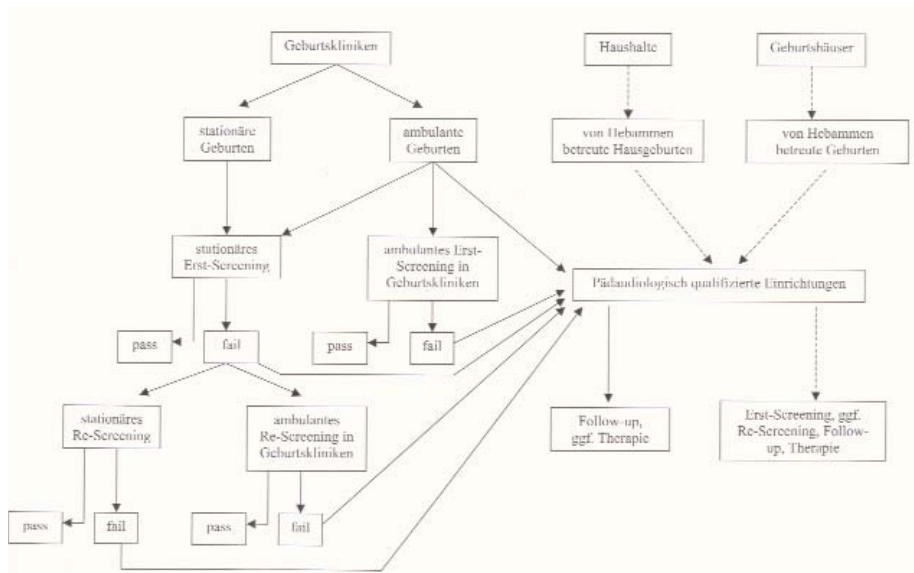


Abbildung 2: Organisationsplan NHS und Follow-up in Hessen

erfassungssystem sichert eine Qualitätskontrolle und ein namentliches Tracking. Ein Schulungsprogramm gewährleistet die zertifizierte Ausbildung des screenenden Personals.

4. Modellphase

4.1. Planung

Über die Implementierung einer Modellphase sollen die Struktur- und Rahmenbedingungen für die Einführung eines flächendeckenden NHS als Regelpraxis in Hessen vorbereitet werden. Die auf zwei Jahre veranschlagte Modellphase begann Anfang Januar 2002. Sie gliedert sich in eine Vor-, eine Datenerhebungs- und eine Auswertungsphase.

- (2) Das Modell beinhaltet eine Anschlussoption für weitere Geburtseinrichtungen, die ein AABR-Screening planen oder durchführen, sowie für Geburtseinrichtungen, die bereits TEOAE-, DPOAE- oder OAE-AABR-Kombinations-Verfahren einsetzen, und für weitere Follow-up-Einrichtungen. In einer Feldstudie soll die Effizienz eines OAE-basierten Screenings mit der eines AABR-Screenings und eines OAE-AABR-Kombi-Screenings verglichen werden. Auf eine diesbezügliche Umfrage der Krankenhausgesellschaft Hessens antworteten 18 Einrichtungen, sie würden bereits ein OAE-basiertes NHS durchführen, 8 Einrichtungen

gaben ein AABR-basiertes und eine Einrichtung ein OAE-AABR-Kombinations-Screening an. Auch wenn im hessischen Modell ein AABR-Screening bevorzugt wird, ist letztlich entscheidend, dass mit einem validen Verfahren bei Entlassung aus einer Einrichtung bzw. am Ende des Primärscreenings nicht mehr als 4 % der gescreenten Babys auffällig sind. Ob diese Vorgabe mit einem einmaligen AABR- bzw. OAE-AABR-Test oder mit mehreren OAE-Tests erreicht wird, bleibt der Einrichtung überlassen. Letztlich besteht auch die Möglichkeit, dass die Kliniken den Eltern die Möglichkeit eines ambulanten Erst- (z. B. ambulanten Geburten) oder Rescreenings anbieten.

- (3) Das Vorgehen soll einheitlich und das Modell anschlussfähig sein, um ein entsprechend angepasstes Datenerfassungs-, Tracking- und Follow-up-Verfahren zu erproben. Ziel ist es, über den freiwilligen Anschluss anderer Einrichtungen an das Modell Ende 2003 möglichst viele, idealer Weise alle Geburts- und Follow-up-Einrichtungen Hessens in das Screening eingebunden zu haben.
- (4) Weiterhin soll ein Schulungsprogramm des Screening-Personals etabliert werden. Eine Erfolgsmessung des Programms soll über eine wissenschaftliche Begleitung gewährleistet werden.

Untersuchungsfragen

Während der Modellphase soll anhand folgender Items evaluiert werden, ob und wie die für das NHS postulierten Qualitätskriterien umgesetzt werden:

- (1) Wie ist eine Erfassungsrate von mindestens 95 % der Neugeborenen durch das Screening zu gewährleisten?
- (a) Ist das Programm so gestaltet, dass es eine lückenlose Erfassung aller Neugeborenen einer Region

- gewährleisten könnte? (Auswahl der Screening-Institutionen; Berücksichtigung von ambulanten Geburten, Hausgeburten und Geburten in Geburtshäusern; Frequenz des Screenings; Screening an Wochenenden? Möglichkeit, auch nach Entlassung in der Geburtsklinik ein Screening zu erhalten?)
- (b) Welche Rolle spielt bei der Erfüllung des Erfassungskriteriums die Akzeptanz durch Eltern und Fachpersonal? Wie ist eine Akzeptanz der Eltern herzustellen und zu erhalten (Aufklärung und Medienarbeit; Schwangerenvorsorge; Informationsablauf in der Geburts-einrichtung; Zeitpunkte des Screenings; Art, Qualität und Beherrschung der Technik; Gesprächsführung mit Eltern vor Screening und bei auffälligem Ergebnis durch screenendes Personal und Stationsarzt; Weiterleitung zum Follow-up; Einbindung des Kinderarztes) und wie eine Akzeptanz des Personals (Finanzierung; Organisation; Schulung des Personals und des Nachfolgepersonals; Bedienbarkeit und Zuverlässigkeit der Geräte; Zeitbedarf der Messungen, Dokumentationsaufwand; Troubleshooting; Auswirkung der Screening- und Follow-up-Ergebnisse auf die Motivationslage des Personals)?
- (2) Wie ist eine Rate von weniger als 4 % Testauffällige in einem Primär-Screening von Nicht-Risiko-Trägern zu erreichen?
- (a) Welche Screening-Technik bietet sich an?
- (b) Wie hoch sind die fail-Raten der Screening-Verfahren nach Erst-
- und Retest?
- (c) Wie häufig sind Messabbrüche oder nicht durchführbare Messungen, und aus welchen Gründen treten sie auf (kind-, geräte-, eltern- oder untersucherbedingt)? Wie wirken sich diese Fälle auf die Erfassungs- und Re-Test-Rate aus?
- (d) Ist generell ein Rescreening möglich? Welche Rate an Kindern benötigt nach einem OAE-Screening, welche nach einem AABR-Screening und welche nach einem OAE-AABR-Screening ein Rescreening? Wie viele Kinder erhalten tatsächlich ein Rescreening?
- (e) Wie ist eine ausreichende Zuverlässigkeit der Technik zu gewährleisten?
- (f) Wie sind die Untersuchungsbedingungen der Neugeborenen und der Ablauf des Screenings zu optimieren?
- (g) Zu welchem Zeitpunkt kann mit welchem Verfahren ein Erst-Screening durchgeführt werden? Wann ist ein eventuelles Rescreening einzuplanen?
- (h) Ist ein ein- oder ein beidohriges Screening vorzuziehen, und von welchen Faktoren hängt diese Entscheidung ab (Verfahren, Finanzierung, Elternwunsch, Personalverfügbarkeit, Einschätzung der medizinischen Notwendigkeit, Testergebnis des ersten Ohres, Kapazität der Follow-up-Einrichtungen)?
- (3) Welche speziellen Anforderungen sind an ein Screening von Risiko-Trägern für eine Hörstörung zu stellen?
- (a) Wie wird erfasst, ob ein Risiko für eine Hörstörung vorliegt?
- (b) Wie ist auf den neonatologischen Stationen ein Screening zu gewährleisten (Zeitpunkt, Personal, Technik, Abschirmung gegen Störquellen, Inkubatoren, Störschall-Pegel, Umgang mit Frühgeborenen und Mehrfach-erkrankten)?
- (c) Ist in neonatologischen Einrichtungen eher ein AABR- oder ein OAE-AABR-Verfahren zu empfehlen?
- (4) Wie werden mindestens 95 % der test-auffälligen Babys in einem Follow-up erfasst, und wie ist das Follow-up zu organisieren?
- (a) Wie hoch ist die Loss-to-follow-up-Rate? Wie erklären sich die einzelnen Fälle?
- (b) Wie wird die Adressenliste pädaudiologisch qualifizierter Einrichtungen erstellt, die die Eltern noch zu testender oder im Screening auffälliger Kinder erhalten (Selbsteintrag, Wettbewerbsgleichheit, Qualifikationsnachweis)?
- (c) Wie lässt sich eine Elternakzeptanz für ein Follow-up erreichen (Schulung der Stationsärzte zur Problematik kongenitaler Hörstörungen, des Screenings und der Gesprächsführung mit den Eltern)?
- (5) Wie ist der Abschluss einer pädaudiologischen Diagnostik innerhalb der ersten drei Lebensmonate und die Therapieeinleitung hörgestörter Säuglinge innerhalb von sechs Monaten zu sichern?
- (a) Welche pädaudiologisch qualifizierten Diagnostik- und Therapie-Einrichtungen gibt es in welcher regionalen Verteilung?
- (b) Sind deren Kapazitäten ausreichend für die Sicherung eines zeitnahen Follow-up?

- (c) Wie sollten diese Einrichtungen für die Etablierung einer speziellen Screening-Sprechstunde im Einzelfall nach erwarteter Zahl zu untersuchender und behandelnder Kinder umstrukturiert werden?
 - (d) Wie viele kongenital hörgestörte Kinder werden letztlich in der Modellphase entdeckt? Wie hoch sind die Verfahrens-Spezifitäten der einzelnen Screening-Methoden, und wie hoch ist die Programm-Spezifität? Inwiefern sind Aussagen zu Verfahrens- und Programm-Sensitivität zu treffen?
 - (e) Wie viele Kinder mit verzögerter Hörbahnreifung sind unter den test auffälligen Kindern?
 - (f) Wie sieht die Stichprobenverteilung der Zeitintervalle zwischen Screening und Therapiebeginn aus?
- (6) Wie und durch wen ist die zentrale Erfassung und Auswertung qualitätsrelevanter Daten vorzunehmen?
- (a) Wer entwickelt ein zentrales Datenerfassungsprogramm? Wer übernimmt Vertrieb, Service, Pflege, Updates und Hotline?
 - (b) Wie kann die zentrale Datenerfassung stufenweise umgesetzt werden (Schaffung einer uniformen lokalen Datenbank mit Schnittstellen zu den verschiedenen Screening-Geräten; Festlegung der Datensätze; Datensicherheit, Übertragungsmodus; Vernetzung der Screening- und Follow-up-Einrichtung mit einer zentralen Datenerfassungsstelle; Aufgabenbeschreibung der zentralen Datenerfassungsstelle; Datenrücklauf, Statistik, Epidemiologie)?
 - (c) Wie ist das Tracking zu organisieren?
 - (d) Wie ist die Schulung des in das Screening einbezogenen Personals zu organisieren?
 - (e) Wie hoch ist der Zeitbedarf für die verschiedenen Screening-Verfahren (Messzeit, Gesamt-Untersuchungszeit)?
 - (f) Welche Kosten sind für jedes Verfahren pro Kind und welche pro entdeckter Hörstörung zu erwarten?

Wissenschaftliche Begleitung

Um eine Operationalisierung der genannten Fragen, eine Sicherung der Datenerhebung sowie eine Datenauswertung und wissenschaftliche Aufbereitung und damit letztlich eine Erfolgsmessung des Programms zu gewährleisten, ist eine wissenschaftliche Begleitung des Projekts vorgesehen. Deren zentrale Aufgabe ist die Entwicklung eines Evaluationskonzepts und die fortlaufende Evaluation der für die Modellphase vorgesehenen Zielsetzungen sowie eine Mitwirkung an der externen Qualitätssicherung. Die wissenschaftliche Begleitung soll

- (1) im Rahmen der Vorphase die Infrastruktur erarbeiten, die die Vergleichbarkeit der unterschiedlichen Screening-Techniken, die Strukturen für ein Follow-up und ein screeninggerechtes Tracking-Verfahren sichert, ein einheitliches Schulungskonzept erarbeiten sowie die zentrale Datenerfassung koordinieren;
- (2) in der Erhebungsphase insbesondere Messtechnik, Follow-up und Tracking erproben und weiter validieren sowie den Abschluss der Diagnostik und die Akzeptanz bei Eltern und Kliniken überprüfen;
- (3) in der Auswertungsphase die Empfehlungen für den Übergang in eine Regelpraxis formulieren.

4.2. Vorphase

In der Vorphase wird ein Hörscreening-Staff gebildet, der zur Sicherung einer hohen Struktur- und Programmqualität als unerlässlich angesehen wird. Zu diesem Staff sollten in einem Bundesland von der Größe Hessens zwei Ärzte (Phoniatler/Pädaudiologen bzw. Ärzte in der entsprechenden Weiterbildung), zwei bis vier pädaudiologische Assistenten/Audiologen und ggf. ein bis zwei Ingenieure zählen. Die Aufgaben des Staffes umfassen neben der Personalschulung die Organisation und Überwachung der Einführung des Hörscreenings, die Organisation eines zeitnahen und effizienten Follow-up und eines Tracking, das Troubleshooting sowie die Einrichtung, Pflege und Auswertung der zentralen Datenerfassung. Die Implementierung dieser Strukturen wird über ein externes Projektmanagement supervidiert, die Projektsteuerung obliegt dem Hessischen Sozialministerium. Damit liegt der administrative Teil des Modells in den Händen der Projektsteuerung, des externen Projektmanagements, des Hörscreening-Staffes und der wissenschaftlichen Begleitung, wobei einige Mitarbeiter in beiden letztgenannten Institutionen tätig sein können.

Weiterhin werden die in das Modell einzubeziehenden Einrichtungen ausgewählt. Der freiwillige Anschluss möglichst vieler weiterer Kliniken an das Modell ist bereits an mehreren Kliniken im Großraum Frankfurt mit einem Geburtenaufkommen von mehr als 7400 Kindern pro Jahr angebahnt. Bei diesen Kliniken bot es sich an, über verschiedene Vorstudien, die zur Evaluation verschiedener neuer Screening-Geräte zunächst durch geschultes, später durch audiologisch angeleitetes, aber nicht speziell qualifiziertes Personal (Doktoranden) durchgeführt werden, einerseits eine Akzeptanz des NHS durch Mütter und Personal herzustellen, andererseits eine Bereitschaft der Klinikleitun-

gen zu wecken, Screening-Geräte anzuschaffen und eine Anleitung des Krankenhaus-Personals zum eigenen Screening durch das Fachpersonal durchzuführen.

Schulungsprogramm

Die Qualifizierung des screenenden Personals erfolgt in der Vorphase zeitnah zum Beginn der Datenerhebungsphase. Dafür wurde ein einheitliches Schulungskonzept für Hessen erarbeitet. Grundsätzlich ist es wünschenswert, neben dem Screening-Personal (Krankenschwestern oder -pflegern, Arzthelferinnen) auch die Ärzte der Geburts- und neonatologischen Kliniken bzw. der beteiligten Arztpraxen mit in die Schulungen einzubeziehen, da ihnen die Gesamtaufsicht sowie die Aufklärung und Weiterleitung der Eltern testauffälliger Kinder obliegt. Mindestens vier Krankenschwestern/-pfleger und ein Arzt pro klinischer Einrichtung bzw. zwei Arzthelferinnen und ein Arzt pro Praxis sollten eine Schulung für das Screening erhalten, damit ein ordnungsgemäßes Screening auch im Schichtbetrieb und während Urlaubs- und Vertretungszeiten gewährleistet werden kann.

Die Schulung des Personals sollte pro Screener ein multimodales, wiederholtes und möglichst an mehreren Orten stattfindendes Training umfassen und folgende Bestandteile beinhalten:

- (1) Zentrale und zertifizierte Trainingsseminare, die durch einen festen Stamm von Trainern durchgeführt werden (Phoniatler/Pädaudiologen, pädaudiologische Assistenten und/oder Audiologen, Mitarbeiter der Gerätehersteller-Firmen).
- (2) Einweisung in die Bedienung der Geräte vor Ort und Hinweis auf mögliche Fehlerquellen bei der Messung.
- (3) Anbindung an die zentrale Datenerfassung durch Einbezug von Mitarbeitern der Herstellerfirmen, päda-

diologischen Assistenten, Audiologen und Ingenieuren.

- (4) Einführung in das Screening vor Ort in einer zwei- bis vierwöchigen Begleitung durch pädaudiologische Assistenten /Audiologen. Die Erfahrung in Hessen zeigt, dass ein pädaudiologischer Assistent/Audiologe in einer vierwöchigen Phase etwa vier bis fünf Kliniken gleichzeitig betreuen kann, da er in einer Einrichtung nur zwei- bis dreimal pro Woche anwesend sein muss.
- (5) Nachschulung, Troubleshooting, Hotline. Die Qualität des Screenings ist nicht allein durch die zentrale Datenerfassung gesichert, sondern erfordert regelmäßige Überprüfungen. Liefert eine Einrichtung oder ein Screener auffällige oder unerwartete Ergebnisse, dann ist eine Überprüfung angezeigt und gegebenenfalls eine Nachschulung vor Ort durch einen Mitarbeiter des Screening-Stabs zu erwägen. Auch bei erwartungskonformen Ergebnissen muss in regelmäßigen, wenn auch größeren Abständen die fachgerechte Durchführung des Screenings überprüft werden. Um auftretende Probleme umgehend telefonisch klären zu können, wird eine Hotline zum Hörcreening-Stab eingerichtet.

Gestaltung des Follow-up

Für das Follow-up an den nachuntersuchenden pädaudiologisch qualifizierten Einrichtungen ist laut Beschluss der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie folgendes zweistufige Vorgehen geplant und in den beiden Kliniken für Phoniatrie und Pädaudiologie Hessens in Frankfurt bereits weitgehend realisiert (Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie, 2001).

Die im Screening auffälligen Kinder erhalten in einer Follow-up-Einrichtung einen kurzfristigen Termin für eine Erstuntersuchung maximal 14 Tage nach

Anmeldung. Diese Erstuntersuchung im Rahmen einer "Screening-Sprechstunde" (Stufe 1 des Follow-up) beinhaltet folgendes: Kurzanamnese, HNO-Spiegeluntersuchung, Messung von TEOAE bzw. den DPOAE, ggf. AABR und Tympanogramm. Bei auffälligem Ergebnis wird eine ausführliche Diagnostik (Stufe 2 des Follow-up) durchgeführt und innerhalb der ersten drei Lebensmonate abgeschlossen. Diese umfasst eine Anamnese einschließlich Familienanamnese, eine HNO-Spiegeluntersuchung mit Ohrmikroskopie, ein Tympanogramm mit Sondenton 627 Hz oder 1000 Hz, die Messung von TEOAE und/oder DPOAE, die Durchführung einer Click-ABR oder noch besser einer frequenzspezifischen ABR in mindestens zwei Frequenzbereichen (Hoch- und Tieftonbereich), weiterhin eine Beobachtungsaudiometrie zur Plausibilitätskontrolle, ein Diagnosegespräch mit den Eltern einschließlich einer Beratung über weitere diagnostische und therapeutische Maßnahmen, die Einleitung und engmaschige Überwachung einer Hörgeräteanpassung, die Veranlassung von Hör-Sprach-Frühhördermaßnahmen, und die Einleitung weiterer diagnostischer Maßnahmen, u. a. einer humangenetischen Diagnostik zur Klärung der Ätiologie und zusätzlicher Behinderungen. In der Therapie muss ein multidisziplinärer Teamansatz unter Einbezug von Hörfrühhörförderung, Hörgeräteakustikern und ggf. Neuropädiatern bzw. Psychologen (Elternbegleitung) verwirklicht werden.

Ein solches Follow-up erforderte eine gewisse Umstrukturierung der phoniatriisch-pädaudiologischen Einrichtungen, insbesondere der Kliniken. Die Einrichtung einer Screening-Sprechstunde dient der Bewältigung der zu erwartenden hohen Zahlen an Kindern, die sich einem Follow-up unterziehen müssen. Bei 4 % Testauffälligen würden bis zu 20 Kinder pro Woche auf jede Klinik entfallen, die verbleibenden Kinder auf die niedergelas-

senen pädaudiologisch qualifizierten Ärzte. Realistischerweise muss jedoch in der Einführungsphase des NHS mit mehr Kindern gerechnet werden. Daher wurden in der Frankfurter Klinik die Sprechstunden zweier ärztlicher Mitarbeiter und zweier pädaudiologischer Assistentinnen so eingerichtet, dass 8 bis 10 Kinder an zwei speziellen Sprechtagen mit geringem Zeitaufwand entsprechend Stufe 1 untersucht werden können.

4.3. Erhebungsphase

Da bislang noch nicht entschieden ist, ob das NHS ein- oder beidohrig durchgeführt werden soll, werden hier beide Optionen erläutert. Auf einem oder beiden Ohren werden AABR gemessen. Der Test gilt als bestanden (pass), wenn bei einem einohrigen Screening auf dem untersuchten Ohr akustisch evozierte Potentiale bzw. wenn bei einem beidohrigen Screening auf beiden Ohren akustisch evozierte Potentiale nachweisbar sind. Sind auf einem oder beiden Ohren keine Potentiale messbar, so werden direkt im Anschluss an die Messung mindestens zwei neuerliche Tests durchgeführt. Sind nun Potentiale nachweisbar, gilt der Test als bestanden. Sind bei einem einohrigen Screening auf einem Ohr keine Potentiale messbar, so wird auch das andere Ohr untersucht. Bei nicht bestandenem Test wird ein Retest kurz vor Entlassung des Kindes aus dem stationären Aufenthalt durchgeführt, der wie der erste Test aufgebaut ist. Sollten sich nun akustisch evozierte Potentiale nachweisen lassen, gilt das Screening als bestanden. Das Testergebnis mit Screening-Identifikationsnummer (ID-Nummer) wird in das gelbe Untersuchungsheft des Kindes eingetragen.

Die Datenerhebung erfolgt entsprechend den festgelegten Untersuchungsfragen. Erfasst werden Mess- und Untersuchungszeiten, kind-, eltern-, untersucher- und gerätebedingte Mess-

probleme, Rate der Testauffälligen im Erst- und Retest, Ergebnisse des Follow-up, Durchführbarkeit und Korrektheit der zentralen Datenerfassung und Funktionstüchtigkeit des Tracking. Weiterhin werden die Spezifität des Verfahrens und die des Programms errechnet und Aussagen zur Sensitivität des Messverfahrens getroffen. Anhand von Fragebogenerhebungen werden Personal- und Elternakzeptanz, Zeitmanagement-, infrastrukturelle, Organisations- und Qualifizierungsprobleme beurteilt.

Auffälliges Screening-Ergebnis

Bei Testauffälligkeit auch im Retest wird das Kind einer Follow-up-Diagnostik in einer in das Modell einbezogenen pädaudiologisch qualifizierten Einrichtung zugeführt. Dazu wird in der Screening-Einrichtung automatisch ein Standardbrief ausgedruckt, der den Eltern bei einem Aufklärungsgespräch mit dem Stationsarzt erläutert und mitgegeben wird. Dieser Brief enthält

- (1) einen Screening-Report, der der Follow-up-Einrichtung als Arztbrief dient. Der Screening-Report enthält personenbezogene Daten (ID-Nummer, Name, Vorname und Geburtsdatum des Kindes, Name der Mutter, Wohnadresse und Geburtseinrichtung), einen Testbericht mit Nennung des Testgeräts, Screening-Ergebnis mit Darstellung der Potential-Kurven sowie ein bis zwei

numerisch zu übermittelnde qualitätsrelevanten Angaben (z. B. Verhältnis artefaktueller zu gültigen Messungen, Elektroden-Impedanzen).

- (2) eine Adressenliste der pädaudiologisch qualifizierten nachuntersuchenden Einrichtungen. Diese Adressenliste der zuvor nach ihrem Teilnahmewunsch befragten Einrichtungen, die ihre Qualifikation gegenüber dem Screening-Stab belegen müssen, wird durch Selbsteintrag erstellt.
- (3) ein Informationsblatt für die Eltern, das über die Notwendigkeit einer weiteren diagnostischen Abklärung des Test-Ergebnisses aufklärt und über die Aussage des Screening-Ergebnisses informiert. Letzteres erscheint wichtig, weil viele Eltern sich bei einem auffälligen Screening-Ergebnis stark beunruhigen, so dass die Testaussage angesichts der geringen Prävalenz hörgestörter Kinder zu relativieren ist. Andererseits ist auch eine elterliche Akzeptanz einer pädaudiologischen Nachuntersuchung herzustellen.
- (4) eine Einverständniserklärung der Eltern, möglichst auch in der jeweiligen Landessprache, mit der Weitergabe der Daten im Rahmen der zentralen Erfassung, die von dem Stationsarzt im Aufklärungsgespräch eingeholt wird.

Zentrale Datenerfassung

Die zentrale Datenerfassung dient dem Tracking, der Qualitätskontrolle des

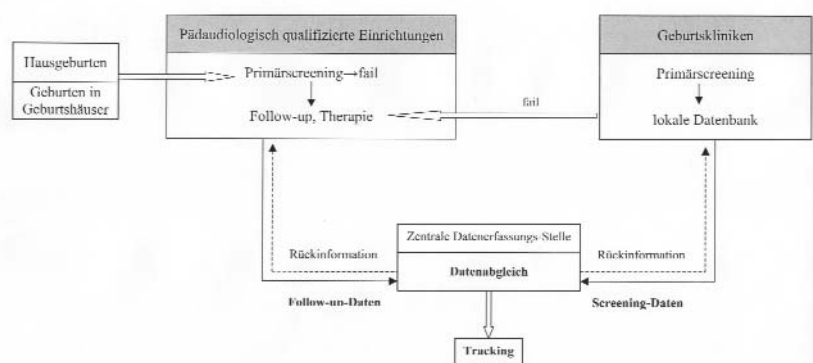


Abbildung 3: Datenfluss der Datenerfassung NHS Hessen

Screenings und der Erfassung epidemiologisch bedeutsamer Daten (Abbildung 3). Für das im Folgenden beschriebene Vorgehen der zentralen Datenerfassung und des Trackings liegt eine schriftliche Vorab-Genehmigung des Hessischen Datenschutzbeauftragten vor.

Die Screening-Daten werden unmittelbar im Anschluss an die Messung aus der Screening-Einheit in eine lokale Datenbank gespeichert. Darüber erfolgt auch der Druckbefehl für die o. g. Papiere im Falle eines test auffälligen Ergebnisses. In der Vorphase werden Schnittstellen für verschiedene Geräte zu uniformen lokalen Datenbanken geschaffen, denn auch wenn im hessischen Modell ein AABR-Screening favorisiert wird, ist der Tatsache Rechnung zu tragen, dass sich einige Kliniken bereits mit OAE-Geräten ausgerüstet haben, andere möglicherweise ein kombiniertes OAE-AABR-Screening bevorzugen.

Über DFÜ werden diese Daten einmal monatlich an eine zentrale Datenerfassungsstelle gesendet. Dort erfolgt ein Abgleich mit den ebenfalls einmal monatlich einlaufenden Daten der in das Netzwerk eingebundenen pädaudiologisch qualifizierten Einrichtungen. Führen diese Einrichtungen das Erst-Screening durch, etwa bei Hausgeburten, dann generieren sie eine eigene, einrichtungsspezifische ID-Nummer. Erfolgen Follow-up und ggf. Therapie eines zuvor im Screening auffälligen Kindes in einer solchen Einrichtung, so liegen dort der Screening-Report bzw. das gelbe Untersuchungsheft mit der ID-Nummer vor. Sollte das Untersuchungsheft nicht vorliegen, so kann die ID-Nummer später von den Eltern nachgeliefert werden, oder eine Anfrage in der Geburtseinrichtung erfolgen oder eine neue ID-Nummer vergeben werden. Auch das Follow-up-Ergebnis wird im Rahmen monatlicher Meldungen an die datenerfassende Stelle gesendet, wobei der vorherigen ID-Nummer eine zusätzliche einrichtungsspezifische Kennung angefügt wird,

die der datenerfassenden Stelle gleichzeitig das Eintakten des Babys in die pädaudiologische Betreuung anzeigt.

Vorzusehen ist weiterhin, dass einige Eltern einem Screening in den Kliniken nicht zustimmen werden oder einige Mütter die Klinik so zeitig nach der Entbindung wieder verlassen, dass ein Screening nicht möglich ist. Diese Eltern bekommen vom Stationsarzt neben einem Informationsblatt und einem Gespräch über die Bedeutung des Screenings die Adressenliste pädaudiologisch qualifizierter Einrichtungen, so dass die dort vorgestellten Kinder dort ein Erst-Screening und eine ID-Nummer erhalten. Alternativ kann diesen Eltern auch angeboten werden, ihr Baby später ambulant in der Geburtseinrichtung screenen zu lassen. Gleichwohl ist mit einer gewissen Anzahl von Mütter bzw. Eltern zu rechnen, die ihre Kinder in Einrichtungen ihrer Wahl screenen lassen, die nicht in das Netzwerk eingebunden sind. Sollte sich dort ein auffälliger Befund ergeben, werden die Kinder wohl in den meisten Fällen doch in einer der pädaudiologisch qualifizierten Einrichtungen vorgestellt werden, womit auch diese Kinder schließlich erfasst würden und eine ID-Nummer erhielten. Sollten diese Kinder in anderen als den genannten Einrichtungen oder nirgendwo vorgestellt werden, werden sie nicht als gescreent erfasst. Da die Zahl der so nicht erfassten Kinder nicht sehr hoch sein wird, dürfte das erste Qualitätskriterium (Erfassungsrate von mindestens 95 %) dennoch erfüllbar sein.

Eine mögliche zentrale Datenerfassungsstelle wäre die Klinik für Phoniatrie und Pädaudiologie der Universität Frankfurt dar, die größte pädaudiologische Einrichtung Hessens und somit die Diagnostik- und Therapie-Einrichtung für einen großen Teil der als auffällig gescreenten Kinder. Zudem erscheint es sinnvoll, dass in der Einrichtung, die das Tracking organisiert (s. u.), auch die Daten

zusammenlaufen. Alternativ könnte die zentrale Datenerfassung auch in der Geschäftsstelle für Qualitätssicherung Hessen der Krankenhausgesellschaft angesiedelt und an die dort erhobene Perinatalstatistik angebunden werden.

Die datenerfassende Stelle erhält von den Screening-Einrichtungen folgende Datensätze:

- (1) im Falle eines pass (bestandenes Screening): ID-Nummer.
- (2) im Falle eines fail (nicht bestandenes Screening): ID-Nummer; falls die elterliche Einwilligung vorliegt, (a) Name und Vorname des Kindes, Geburtsdatum, Wohnadresse, (b) Name und Telefonnummer der Mutter, (c) Datum der beiden letzten Untersuchungen, wobei ein OAE-AABR-Screening als eine Untersuchung gezählt wird, (d) Ergebnis der beiden letzten Untersuchungen, jeweils für rechtes und linkes Ohr, (e) Screening-Methode mit Gerätetyp (evtl. auch Gerätenummer), (f) Untersucher, als einrichtungsspezifische zweistellige Zahl, (g) ein bis zwei messungsqualitätsrelevante Daten.

Ein zweiter Datensatz wird von den Follow-up-Einrichtungen ebenfalls einmal monatlich an die zentrale Datenerfassungsstelle gemeldet. Der zweite Datensatz enthält:

- (1) die ursprüngliche ID-Nummer, die dem Screening-Report und dem gelben Untersuchungsheft entnehmbar ist, mit Zusatzkennung der nachuntersuchenden Einrichtung, sowie die o. a. personenbezogenen Daten,
- (2) das Ergebnis der Nachuntersuchung mit Angabe der Untersuchungsmethoden (Reflex-oder Freifeld-Reaktionsaudiometrie, AABR, diagnostische ABR, TEOAE, DPOAE, Tympanometrie), ggf. Risikofaktoren,
- (3) die Diagnose und
- (4) die Behandlungsart.

Schließlich werden von der zentralen Datenerfassungsstelle einmal monatlich Auswertungen an die screenenden und nachuntersuchenden Einrichtungen gesendet. Die Screening-Einrichtungen erhalten Informationen über

- (1) die Zahl der untersuchten Kinder,
- (2) die Zahl der testauffälligen Kinder bezogen auf die Untersucher-Kennzahlen
- (3) die Zahl der letztlich hörgestörten Kinder jeweils für ihre Einrichtung und für Hessen, und zwar sowohl monatlich als auch kumulativ für das jeweilige Jahr,
- (4) qualitätsrelevante Daten (optional), wie z. B. eine numerische Angabe zur Qualität des EEG und/oder das Verhältnis der Artefaktrate zur Gesamtzahl der Messungen.

Die Follow-up-Einrichtungen erhalten Informationen über die Zahl der als auffällig gescreenten Babys, die Zahl der nachdiagnostizierten Kinder, die Zahl der wirklich Hörgestörten und die Loss-to-follow-up-Rate jeweils für die Einrichtung und für Hessen.

Der Datenfluss im Rahmen der zentralen Datenerfassung hat damit fünf Abschnitte einzubeziehen:

- (1) Die monatliche Meldung der Screening-Resultate durch die screenenden Einrichtungen an die zentrale Datenerfassungsstelle,
- (2) die monatliche Meldung der pädaudiologischen Diagnostik-Daten durch die pädaudiologischen Einrichtungen an die zentrale Datenerfassungsstelle.

Nach dem Abgleich zwischen den eingelaufenen Screening- und Follow-up-Daten aus (1) und (2) durch die zentralen Datenerfassungsstelle, erfolgen (3) das Tracking, (4) die Rückmeldung epidemiologischer Daten und qualitätsrelevanter Daten durch die zentrale Datenerfassungsstelle an die screenenden und die pädaudiologischen Einrichtungen und (5) die Sammlung und Weitergabe aller für

die Evaluation relevanten Daten durch die zentrale Datenerfassungsstelle an die wissenschaftliche Begleitung.

Tracking

In verschiedenen Studien, u. a. in der hessischen Modellstudie (Neumann, Gall, Berger, 2001 b) wurde die Rate der dem Follow-up verloren gehenden Kinder (Loss-to-follow-up-Rate) überraschend hoch mit 30-50 % beziffert, was die Notwendigkeit eines Tracking verdeutlicht. Die Effektivität des Tracking im hessischen Modell soll durch folgende Faktoren gewährleistet werden:

- (1) rasche Terminvergabe durch die pädaudiologisch nachuntersuchenden Einrichtungen;
- (2) namentliche Meldung der testauffälligen Kinder an die zentrale Datenerfassungsstelle;
- (3) monatlicher Abgleich der Information über Screening-Stand und Stand der Nachuntersuchungen durch die zentrale Datenerfassungsstelle;
- (4) wenn ein als auffällig gescreentes Kind innerhalb eines Monats noch keine pädaudiologische Nachuntersuchung erhielt, Aufforderung der Eltern zur Vorstellung in einer der Follow-up-Einrichtungen über einen automatisch erstellten Erinnerungsbrief;
- (5) Versendung eines zweiten Erinnerungsschreibens, falls nach einem weiteren Monat das Kind nicht als nach untersucht gemeldet wurde;
- (6) bei weiterer Nicht-Vorstellung des Kindes telefonische Kontaktaufnahme zu den Eltern durch eine dafür vorgesehene pädaudiologische Einrichtung, idealerweise die datenerfassende.

Finanzierung

Die Finanzierung des Screenings ist noch nicht abschließend geklärt. Angestrebt ist eine Anschubfinanzierung der Modellphase unter Beteiligung des Landes Hessen

und evtl. ein Sponsoring durch gemeinnützige Einrichtungen oder Vereinigungen. Der Standpunkt der Krankenkassen, das Screening sei mit der Geburtenpauschale abgegolten, wird von den Klinikverwaltungen, ärztlichen Leitungen und Krankenschwestern häufig nicht geteilt. Letztlich betrachten die Kliniken, die derzeit ein NHS durchführen, dieses als popularitätsdienliche Serviceleistung für die Wöchnerinnen. Derzeit wird von Hessen aus mit Unterstützung der Krankenkassen und der Krankenhausgesellschaft ein Antrag an den Bundesausschuss Krankenhäuser betrieben, das universelle NHS zur Regelleistung zu erklären.

Ausblick

Ein universelles NHS in einer Region kann nur schrittweise implementiert werden. Das hessische Modell stellt eine mögliche Vorgehensweise vor. Es erscheint flexibel genug, um verschiedene Screening-Techniken und technische Neuerungen zuzulassen, sofern der Wegfall von Zwischenschritten zwischen Primärscreening und Follow-up gesichert werden kann.

Danksagung

Ich bedanke mich bei Harald A. Euler für seine wertvollen Hinweise bei der Erstellung der Arbeit.

Literatur

- American Academy of Pediatrics, Task Force on Newborn and Infant Hearing (1999):
Newborn and infant hearing loss: Detection and intervention. *Pediatrics* 103(2): 527-530
- Baumann U, Schorn K (2001):
Früherkennung kindlicher Hörsschäden. Visuelle und automatische Verfahren im Vergleich. *HNO* 49: 118-125
- Bretschneider J, Maier H, Leuwer R, Hess M (2001):
Management eines zweistufigen, universelle AABR-basierten Neugeborenenhörscreenings, *Z Audiol, Suppl* 4: 238-239
- Buser K, Krauth C, Adam H (1997, Februar):
Gesundheitsökonomische Evaluation von OAE-Messungen als Screening-Methode. Erste Ergebnisse und Darstellung des Forschungsdesigns für eine Kosten-Wirksamkeits-Analyse. Dokumentation der Tagung: Verbesserung der Früherkennung der kindlichen Schwerhörigkeit in der Bundesrepublik Deutschland, Köln
- Davis A, Bamford J, Wilson I, Ramkalawan T, Forshaw M, Wright S (1997):
A critical review of the role of neonatal hearing screening in the detection of congenital hearing impairment. *Health Technol Assess* 1 (10): 1-176
- Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie e.V. (Hrsg.) (2001):
Entwurf für einen phoniatrie-pädaudiologischen Konsensus zu einem universellen Neugeborenen-Hörscreening in Deutschland. *Phoniatrie-Pädaudiologie-Mitteilungen* 11:6
- Deutsches Konsenspapier zu Neugeborenenhörscreening-Programmen 3.0. (2001, Oktober):
Verabschiedet auf dem Kongress Neugeborenen-Hörscreening, Hannover. Verfügbar über <http://www.neugeborenenhoerscreening.de>
- Europäischer Konsens zum Neugeborenen-Hörscreening (1998, Mai), Verabschiedet auf der European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening, Mailand, Italien. Geers-Stiftung, Schriftenreihe Bd. 12: 212
- Finckh-Krämer U, Spormann-Lagodzinski, Nubel K, Hess M, Gross M (1998):
Wird die Diagnose bei persistierenden kindlichen Hörstörungen immer noch zu spät gestellt? *HNO* 46: 598-602
- Gorga MP, Preissler K, Simmons J, Walker L, Hoover B (2001):
Some issue relevant to establishing a universal newborn hearing screening program. *J Am Acad Audiol* 12: 101-112
- Gross M (2001, Oktober):
Sind bereits Auswirkungen des Neonatalscreenings auf den Diagnosezeitpunkt von permanenten Hörstörungen feststellbar? Kongress Neugeborenen-Hörscreening, Hannover, Medizinische Hochschule: 26(A)
- Hartmann H, Hartmann K (1998):
Früherkennung und Früherziehung aus Sicht der Eltern. In Plath P (Hrsg.): Frühe Erkennung und Behandlung von Hörschäden bei Säuglingen. Geers-Stiftung, Schriftenreihe Bd. 12: 49-59
- Heinemann M, Bohnert A (2000):
Hörscreening bei Neugeborenen. Vergleichende Untersuchungen und Kostenanalysen mit verschiedenen Geräten. *Laryngo-Rhino-Otol* 79: 453-458
- Henke KD, Huber M (1998):
Neonatales Hörscreening - Gesundheitspolitische Konsequenzen. In: Gortner L, Dudenhausen JW (Hrsg.): Hören und Entwicklung. Risikoerkennung beim Neugeborenen. Ein Leitfaden der Stiftung für das behinderte Kind zur Vorsorge und Früherkennung. Frankfurt/Main, Medizinische Verlagsgesellschaft Umwelt und Medizin m. b. H.
- Hess M (2001):
Hamburger Arbeitskreis für Hörscreening bei Neugeborenen H.A.H.N.. *Hamburger Ärzteblatt* 8: 356
- Hildmann A, Hennecke KH (1997, Oktober):
Frühdagnostik und -therapie angeborener und perinatal erworbener Hörstörungen. Vortrag auf der 23. Jahrestagung der Deutsch-Österreichischen Gesellschaft für Neonatologie und pädiatrische Intensivmedizin in Münster, Deutschland
- Joint Committee on Infant Hearing (2000):
Year 2000 Position Statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Am J Audiol* 9: 9-29
- Joint Committee on Infant Hearing. 1994 Position Statement. *ASHA*. 1994. 2: 27-33
- Karchmer M, Allen T (1999):
The functional assessment of deaf and hard of hearing students. *Am Ann Deaf* 144, 68-77
- Kerschaver van E (1998):
General ALGO-screening for newborn babies. An integrated project for prevention of hearing impairment in Flanders. *WWH* 2(4): 25-29
- Klinke R (1999): Hören lernen:
Die Notwendigkeit frühkindlicher Hörerfahrungen. *sozialpädiatrie, kinder- und jugendheilkunde* 21(9-10): 330-339
- Klinke R., Kral A, Hartmann R (2001):
Sprachanbahnung über elektronische Ohren - So früh wie möglich. *Dtsch Arztebl* 98(46): A3049-3053
- Landeswohlfahrtsverband Hessen (Hrsg.) (2000):
Pädagogische Frühförderung hör- und sehgeschädigter Kinder in Hessen. Rahmenkonzeption.
- Lenarz T (1997):
Die Bedeutung eines universellen Neugeborenen-Hörscreenings. *HörBericht* 63/97

- Informationen für den HNO-Arzt, Geers Hörakustik: 1-8

Lewitt A, McGarr NS, Geffner D (1987):
Development of language and communication skills in hearing impaired children. ASHA Monograph 26, Rockville, MD

Löhle E (2001, Oktober):
Derzeitiger Stand der Diagnostik, Therapie und Förderung hörbehinderter Kinder in Südbaden. Kongress Neugeborenen-Hörscreening, Hannover, Medizinische Hochschule: 36(A)

Mehl AL, Thomson V (2002):
The Colorado Newborn Hearing Screening Project, 1992-1999: On the threshold of effective population-based universal newborn hearing screening. Pediatrics 109(1): e7

Neumann K, Gall V, Berger R (2001 a):
Newborn hearing screening in Hessen, Germany. A pilot project. International Pediatrics 16(2): 109-116

Neumann K, Gall V, Berger R (2001 b):
Modellprojekt "Einführung eines generellen Neugeborenen Hörscreenings in Hessen" Z Audiol, Suppl 4: 233-237

Neumann K, Spitzlei V, Müller S, Euler HA (2002):
Phoniatriesch-pädaudiologische Voraussetzungen für ein Follow-Up im Rahmen eines flächendeckenden Neugeborenen-Hörscreenings in Deutschland. Pediatrics and related topics, in Druck.

National Institutes of Health (1993):
Early identification of hearing impairment in infants and young children., NIH Consensus Statement, Bethesda, MD: 1-24

Oudesluys-Murphy AM, van Straaten HL, Bholasingh R. van Zanten GA (1996):
Neonatal hearing screening. Eur J Pediatr 155(6): 429-435

Plinkert PK, Delb W (2001):
EDV-gestützter Aufbau eines interdisziplinären landesweiten Hörscreenings im Saarland. HNO 49: 888-894

Pujol R, Lavigne-Rebillard M (1992):
Development of neurosensory structures in the human cochlea. Acta Otolaryngol (Stockh) 112: 259-264

Reuter G, Stolle S, Bietendüwel A, Dahl K, Buser K, Lenarz T (2002):
Flächendeckendes Screening zur Früherkennung von Hörstörungen bei Neugeborenen im Großraum Hannover. In: Gross M, Kruse E (Hrsg.): Aktuelle phoniatriesch-pädaudiologische Aspekte 2001/2002, Bd. 9, Median-Verlag, Heidelberg: 114 - 117

Sitka U, Rehm K, Rasinski C (1998):
Hörscreening Neugeborener mit einem Risiko für perinatale Hörschäden. Klin Padiatr 210: 70-76

Spivak LG (1998):
Universal Newborn Hearing Screening. Thieme, New York, Stuttgart

Stephan K, Egger K, Lanzinger-Furtenbach R, Welzl-Müller K (2000):
Datenbank zur Qualitätssicherung beim generellen Hörscreening von Neugeborenen. Z Audiol, Suppl III: 114-115

Straaten van I (2000):
Automated auditory brainstem response hearing screening in NICU graduates. Doctoral Dissertation, University of Amsterdam

Strutz J, Ugurlu B (2001):
Realisierung eines flächendeckenden Hörscreenings in Bayern. HNO Informationen 2: 191

Walger M (2000):
Hörstörungen und Hörbahnreifung - Über die Bedeutung der Früherkennung und Therapie kindlicher Hörstörungen. HörBericht 67/2000 - Informationen für den HNO-Arzt, Geers Hörakustik: 1-7

Welzl-Müller K (2000, November):
Neugeborenen-Hörscreening in Österreich. Dokumentation des Symposiums: Neugeborenen-Hörscreening, Hannover
White SJ, White REC (1987):
effects of hearing status of the family and age of intervention on receptive and

expressive oral language skills in hearing-impaired infants. ASHA, Monograph 26, Rockville, MD

WHO (1995):
Forty-Eighth World Health Assembly WHA 48.9, Agenda 18.2, 22 May 1995

Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL (1998):
Language of early- and later-identified children with hearing loss. Pediatrics 102(5): 1161-1171

Zinke M (2001):
Flächendeckendes Hörscreening für alle Neugeborenen in Hamburg. Kinder- und Jugendarzt 32(8): 632-633

HörBericht - Informationen für den HNO-Arzt
Herausgeber: GEERS Hörakustik AG & Co. KG
Otto-Hahn-Straße 35, 44227 Dortmund
Telefon: (02 31) 97 60 - 162
Telefax: (02 31) 97 60 - 169
E-Mail: info@geers.de
Internet: www.geers.de
Layout: Sandra Uchtmann
Nachdruck, auch auszugsweise, mit Quellenangabe gern gestattet.