

Frühdiagnostik bei hörbehinderten Kindern

Peter Biesalski

Aus der Klinik für Kommunikationsstörungen
(Direktor: Professor Dr. med. Peter Biesalski) der Universität Mainz

Die Frühdiagnostik von Hörstörungen bei Kindern ist immer noch unbefriedigend, obwohl es Methoden und Geräte gibt, die es möglich machen, bei sorgfältig ineinandergreifenden diagnostischen Schritten alle hörgestörten Kinder frühzeitig zu erfassen, zu behandeln und ihnen so eine optimale Zukunft zu eröffnen.

Die frühzeitige Erfassung und Untersuchung des hörgestörten Kindes wirft drei Aspekte auf. Einmal ist es die Anzahl der zu untersuchenden Kinder, dann die Relevanz der Frühdiagnostik in Hinsicht auf die Entwicklung des Kindes und die Verschiedenartigkeit der Hörstörungen, und schließlich sind es die diagnostischen Methoden mit ihren Möglichkeiten und Grenzen, die zu betrachten sind.

Ich will diese Gesichtspunkte zum Leitfaden meiner Erörterungen machen.

Die Anzahl der früh zu erfassenden hörgestörten Kinder ist deshalb bedeutsam, weil ihre Größenordnung es nicht zuläßt, daß sich nur wenige besonders erfahrene Ärzte mit der frühen Pädaudiometrie befassen.

Vielmehr müssen alle Ärzte, speziell die HNO- und Kinderärzte mit den diagnostischen Grundlagen und den daraus abzuleitenden Konsequenzen vertraut sein. Andernfalls ist eine effiziente Frühdiagnostik auf breiter Basis nicht möglich.

Bei Zugrundelegung großer Statistiken ergibt sich für die leichtgradigen, überwiegend schalleitungsbedingten Schwerhörigkeitsformen eine Zahl von 3 bis 4 Prozent (Schlorhauser 1980).

Aus dieser sehr großen Zahl läßt sich vor allem die Bedeutung audiologischer Untersuchungen im schul- und jugendärztlichen Be-

reich ableiten. Der Anteil mittelgradiger Hörstörungen, die sich überwiegend aus Schallempfindungsschwerhörigkeiten zusammensetzen, liegt in den meisten Statistiken bei 0,5 bis 1 Prozent, das sind ca. 30 000 bis 60 000 hörgeschädigte Klein- und Schulkin- der (Kessler 1977).

Die hochgradig hörbehinderten Kinder, fälschlich als „gehörlos“ bezeichnet, machen demgegenüber in der Bundesrepublik nur etwa 5000 aus. Das ist ein Anteil von 0,03 bis 0,04 Prozent der Kinder im Alter von 1 bis 12 Jahren.

Diese Kinder können Sprache spontan nicht erlernen und benötigen stets eine Sonderbeschulung. Zieht man alle diese Zahlen zusammen, dann muß in der Bundesrepublik Deutschland insgesamt mit mindestens einer viertel Million hörbehinderter Kinder gerechnet werden, die ärztlich-pädaudiologische Hilfe brauchen.

Aus dieser Zahl ergibt sich meine zuvor genannte Feststellung, daß die Frühdiagnostik des hörgestörten Kindes nicht nur eine Sache des klinischen Pädaudiologen ist, sondern ein allgemeines ärztliches Problem.

Um keine Mißverständnisse aufkommen zu lassen, sei der Begriff „Frühdiagnostik“ näher erläutert.

Bei der Früherfassung hörgestörter Kinder geht es nicht nur um Kinder, die kurz nach der Geburt oder im Säuglingsalter Beein-

trächtigungen der Hörfunktion zeigen, sondern auch um alle diejenigen Kinder, die im Laufe der ersten Lebensjahre Erkrankungen durchmachen, die zu Hörstörungen führen.

Dazu gehören schwere zerebrale Erkrankungen wie Meningitis und Enzephalitis, weiter Mumpsinfektionen, komplizierte entzündliche Ohrerkrankungen, genauso aber auch die große Anzahl leichter Mittelohrerkrankungen, die unter den Begriffen Tubenbelüftungsstörungen bzw. Tubenmittelohrkatarre zusammenzufassen sind.

Auch diese leichten bis mittelschweren Hörstörungen verschiedener Ursachen und Entstehungs-orte müssen möglichst früh erkannt, diagnostiziert und einer Behandlung zugeführt werden. Andernfalls können nicht unbe- trächtliche Folgeschäden entstehen.

So hat Stange (1980) darauf hingewiesen, daß schalleitungsbedingte länger bestehende Hörstörungen bei Kindern audiogene Sprachentwicklungsstörungen verursachen können.

Es ist nicht allgemein bekannt, daß das lern- oder geistig behinderte Kind schon durch eine geringgradige Hörstörung unverhältnismäßig stark zusätzlich behindert wird.

Das gilt besonders für die mongolo- iden Kinder. Von erfahrenen Autoren wird daher gefordert, solche

Kinder schon dann mit Hörgeräten zu versorgen, wenn dies bei einem geistig normal entwickelten Kind noch nicht indiziert ist.

Alles in allem betrachtet, ist also die Frühdiagnostik des hörbehinderten Kindes immer auf den frühesten Zeitpunkt zu beziehen, in dem Verdacht auf eine Hörstörung besteht oder diese zu Auffälligkeiten führt. Daher muß neben der ärztlichen Erfahrung die Aufmerksamkeit von Eltern, Kindergärtnerinnen, Lehrern in die Früherfassung einbezogen werden.

Alle diese Personengruppen müssen vermehrt darüber aufgeklärt werden, daß die Hörfähigkeit eines Kindes dann stets in Frage zu stellen ist, wenn ein auffallendes Verhalten gegenüber Schallreizen besteht bzw. wenn die Sprachentwicklung nicht den Normen entspricht, die jeder kennt. Gehör und Sprache dürfen nicht als selbstverständlich und einer besonderen Beachtung als unwürdig angesehen werden.

Die allgemeine Relevanz der Frühdiagnostik – es geht dabei überwiegend um mittelgradige bis hochgradige Schallempfindungsschwerhörigkeiten – hat ihren besonderen Stellenwert darin, daß für die Therapie und die daran angekoppelte frühe Hör-Sprach-Förderung die Hirnentwicklung der ersten Jahre und die damit zusammenhängende Plastizität benutzt wird. In diesem frühen Alter ist die auditive Erweckung mit allen ihren Konsequenzen für die geistige, seelische und soziale Entwicklung eines Menschen sowie für die Entstehung der Sprache von ausschlaggebender Bedeutung. Synapsenbildungen mit der Erweiterung des neuronalen Territoriums sind für spätere Funktionen in den Jahren der kindlichen Entwicklung bekanntlich am umfangreichsten. So ist auch das Hirngewicht des Erwachsenen schon im Alter von fünf Jahren erreicht.

Untersuchungen über die regenerative Plastizität geschädigter Ner-

venzellen, also auch der Hörzellen des Innenohres, sind ein weiterer Gesichtspunkt, der für eine möglichst frühe Therapie (hier die apparative Versorgung) und für die intensive Frühförderung hörgeschädigter Kinder spricht. Unter diesem Aspekt ist die sogenannte Pasadena-Studie bemerkenswert, die schon vor Jahren behauptete, daß die Hörgerätetherapie vor dem achten Lebensmonat die Chance bietet, ein geschädigtes Gehör ganz oder teilweise zu regenerieren. Wir selbst haben derartige Beobachtungen bei zahlreichen Säuglingen, die im 5. und 6. Lebensmonat mit Hörgeräten versorgt wurden, nicht gemacht. Immerhin sprechen die anatomischen Erfahrungen dafür, daß die Myelinisierung des Hörnerven etwa bis zum achten Lebensmonat abgeschlossen ist und daß adäquate Reize im Sinne einer Regeneration vorhandener Schädigungen wirksam sein könnten.

Unabhängig von diesen Überlegungen spricht die praktische Erfahrung dafür, daß das intensive und sehr frühe Hörtraining bei den schon im Säuglingsalter apparativ versorgten hörgestörten Kindern ungleich größere Chancen bietet, als die gleichen Maßnahmen einige Jahre später.

Ich kenne viele früh erfaßte und betreute erheblich schwerhörige Kinder, bei denen die Sprachentwicklung mit der normal hörender Altersgenossen zumindest hinsichtlich des Wortschatzes vergleichbar ist. Daß Artikulation, Grammatikalität und Syntax bei den hörgestörten Kindern nachhinken, ist für die geistige und seelische Entwicklung relativ unbedeutend. Auf der anderen Seite kenne ich Kinder, die mit nur mittelgradigen Schwerhörigkeiten wegen zu später Erfassung, Untersuchung und Therapie oder aber auch wegen Fehldiagnosen auf den Weg der Taubstummheit mit allen Folgen gebracht wurden.

Die entscheidende Bedeutung der frühkindlichen Entwicklung für ei-

ne optimale Förderung und Rehabilitation eines hörgestörten Kindes ist vergleichbar mit den Ergebnissen der Früherfassung der cerebral bewegungsgestörten oder schwer stoffwechselkranken Kinder, denen wir heute durch die Frühdiagnostik und Frühtherapie ein künftig leidvolles Leben der Behinderung in der Regel ersparen können.

Vom ärztlichen und rehabilitativen Standpunkt aus ist die *hochgradige* Hörstörung am bedeutsamsten. Sie wird in der Regel frühzeitig, oft schon im ersten Lebensjahr, vermutet. Demgegenüber „verschleppen“ sich die mittelgradigen Hörstörungen z. B. nach Rötelnembryopathien oder Icterus gravis häufig bis ins 4. oder 5. Lebensjahr, bevor Elternhaus oder Kindergarten darauf aufmerksam werden.

Noch schlechter steht es mit den Auffälligkeiten der leichten, zuvor erwähnten Schwerhörigkeitsformen. Leider sind nicht alle Eltern genügend aufmerksam in Hinsicht auf das Hörvermögen ihres Kindes. Oftmals ignorieren sie die Zeichen einer Schwerhörigkeit, oder sie verdrängen den Verdacht darauf. Eine weitere Schwierigkeit besteht darin, daß eine leider noch immer verbreitete ärztliche Unerfahrenheit über Hörstörungen im Kindesalter die Verdachtsmomente der Eltern nicht ernst genug nehmen läßt.

Die Forderung der Pädaudiologen, nach einer sicheren, alle hörgestörten Kinder erfassenden Vorsorgeuntersuchung im frühesten Alter läßt zunächst die Frage stellen, wie wir zuverlässiger und ohne große diagnostische Lücken *alle* hörgestörten Kinder schon im Säuglingsalter erfassen können. Dafür sind die Vorsorgeuntersuchungen vom 4. bis 24. Lebensmonat (U 3 bis U 7) vorgesehen. Nun sehen diese präventiven Untersuchungen aber keine direkten Prüfungen des Gehörs vor, sondern allenfalls allgemeine Schallreize und eine Befragung der Eltern. ▷

Hörbehinderung bei Kindern

Das genügt aber nicht, wenn wir zu einer Frühdiagnostik kommen wollen, die eine sichere Basis für therapeutische Maßnahmen darstellt.

Es muß also überlegt werden, welche Screening-Tests diese Sicherheit bieten.

In einigen europäischen Ländern werden routinemäßig Neugeborenenuntersuchungen durchgeführt mit dem Ergebnis, daß bei einem großen zeitlichen und personellen Aufwand doch nur sehr wenige Verdachtskinder gefunden werden.

Das Verhältnis von hörgestörten zu normalhörenden Kindern lautet 7:10 000. Von der Routinehöruntersuchung der Neugeborenen sind wir aber sicher noch weit entfernt. Wir werden uns daher begnügen müssen, diejenigen Kinder schon im frühesten Alter zu prüfen, die als Risikokinder in einem wesentlich höheren Verdacht stehen, hörgeschädigt zu sein, als Neugeborene ohne Risikofaktoren.

Zu der Risikotabelle gehören vor allem:

- ▶ familiäre Hörstörung, die auf Erbfaktoren hinweisen,
- ▶ Röteln während der ersten fünf Schwangerschaftsmonate,
- ▶ Mißbildungen im Kopfbereich (auch Spalten),
- ▶ schwere Blutungen, besonders während der Frühschwangerschaft,
- ▶ Frühgeburt unter 1500 g,
- ▶ Asphyxie (Apgar 1 bis 3),
- ▶ Icterus gravis,
- ▶ Meningitis/Enzephalitis.

Risikountersuchungen sollten nach diesem Katalog in allen neonatologischen Stationen und

Säuglingsabteilungen durchgeführt werden. Leider mangelt es in der Bundesrepublik noch weithin an derartigen Bemühungen.

Wenn ein Kind schon im Neugeborenenalter verdächtig wird, so werden wir in der Regel dieses Kind im Alter von 3 bis 4 Monaten erneut untersuchen. Wenn sich dann die Hörstörung bestätigt, wird sich nach einer nochmaligen Kontrolle, unter Umständen auch mit Ableitung von Stammhirnpotentialen, etwa im 6. Lebensmonat eine Hörgeräteversorgung anschließen. Ich möchte hier unterstreichend feststellen, daß die Anpassung von Hörgeräten bei Kleinkindern nur auf Verdacht hin oder auf der Grundlage einer unsicheren Diagnose als Fahrlässigkeit, ja als ärztlicher Kunstfehler anzusehen ist.

Die Früherfassung des hörgestörten Säuglings kann in jedem Alter erfolgen und bietet in der Regel keine Schwierigkeiten, wenn der Untersucher über entsprechende Erfahrungen verfügt. Das ist in Beratungsstellen von Hörbehindertenschulen manchmal eher der Fall, als in den Praxen niedergelassener Ärzte. Gegen eine Befunderhebung (nicht Diagnose!) durch pädagogische Untersucher können wir nach Lage der Dinge heute kaum etwas einwenden. Aber dabei fehlen die organische Untersuchung, die Klärung der Ätiopathogenese und die Prognostik, die allesamt von Pädagogen nicht übernommen werden können. So kommen wir wiederum auf die Forderung zurück, daß die Hördiagnostik des jungen Kindes zunächst eine ärztliche Aufgabe sein muß und nicht nur ein Erfassungsproblem, das teilweise auch von Nichtärzten gelöst werden kann.

Die kinderaudiometrischen Methoden zur Frühdiagnostik lassen sich in solche unterscheiden, die mit einfachen Screening-Verfahren vorgenommen wurden und solchen, die den Verdacht einer Hörstörung mit differenzierteren

diagnostischen Mitteln erhärten (klinische Kinderaudiometrie). Zwischen diesen beiden Methodenbereichen gibt es einige diagnostische Verfahren, die in den Praxen pädaudiologisch erfahrener HNO-Ärzte benutzt werden können (Phonak-Kindertest).

Da die Reaktionsweisen der Kinder ihrem Alter entsprechend unterschiedlich sind, haben wir vier Entwicklungsstufen zu unterscheiden, die entsprechend dem kindlichen Verhalten durch die audiometrische Diagnostik gekennzeichnet sind.

Die *Neugeborenenaudiometrie* benutzt unbedingte Reflexe. Sie ist ein Screening-Verfahren, daß eine komplette kinderaudiologische Diagnose nicht zuläßt. Es ist daher wohl auch nicht ganz richtig, von der Neugeborenenaudiometrie zu sprechen. Es gibt eine Reihe von Neugeborenenhörtests, die mit unterschiedlichen Ergebnissen verwendet werden. Am bekanntesten sind der Akustopalpebrareflex bzw. die Moro'sche Schreckreaktion auf Schallreize von 80 bis 90 dB. Eine andere Methode, „Crib-o-gramm“ genannt, verwendet die motorischen Reaktionen des Säuglings in einem dafür geeigneten Bett (Krippe). Diese Methode ist zeitlich, technisch und personell aufwendig und für Routineuntersuchungen m. E. nicht geeignet. Die Ableitung von Hirnpotentialen auf Schallreize ist bei Neugeborenen nicht sinnvoll wegen der noch unsicheren Reaktionen der Hörbahn.

Wir selbst haben eine einfache Methode entwickelt, die sich bei sehr vielen Neugeborenen und jungen Säuglingen bewährt hat. Mittels Knochenhörer werden Signale verschiedener Frequenzen auf dem Warzenfortsatz des Kindes abgegeben und die reaktiven mehr oder weniger diskreten Verhaltensänderungen beobachtet. Dabei lassen sich Schwellenwerte von 30 bis 40 dB, reproduzierbar in etwa 75 bis 80 Prozent aller normalhörenden Kinder, ermitteln.

Freilich muß man diese Methode einige Zeit geübt haben, um die Reaktionen richtig beurteilen zu können, d. h., um zu brauchbaren und wiederholbaren Ergebnissen zu kommen (Uttenweiler 1981).

Jedem Verdacht auf Hörstörung im Rahmen der Neugeborenen-diagnostik muß in den ersten 4 bis 5 Lebensmonaten nachgegangen werden. Dazu eignet sich die als *Ablenkaudiometrie* bekannte Methodik, bei der das Orientierungsverhalten des Säuglings im Sinne von unbewußten Reaktionen benutzt wird. Eine andere Methode der Säuglingsaudiometrie besteht darin, Schallsignale über Knochenhörer zu geben, auf die Säuglinge ebenso wie Neugeborene schon bei Schallintensitäten von 25 bis 30 dB in der Regel gut reagieren. Daß auch hierbei das besondere Verhalten des Kindes nur bei entsprechender Erfahrung diagnostisch beurteilt werden kann, ist einleuchtend. Wir benutzen die Methode der Knochenleitungsprüfung von Säuglingen routinemäßig seit Jahren und haben dabei kaum Mißerfolge gesehen. Man kann sagen, daß die Knochenleitungsprüfung nicht selten zuverlässiger ist als die Luftleitungsprüfung.

Die dritte Stufe der verhaltensspezifischen Kinderaudiometrie ist allgemein als *Spielaudiometrie* bekannt. Sie benutzt bedingte Reflexe bzw. das Orientierungsverhalten der Kinder auf Schallreize. Diese Art der Kinderaudiometrie ist von 2 Jahren an bei altersgemäß entwickelten Kindern möglich. Es werden verschiedene Verfahren der Spielaudiometrie bzw. der Bild-Ton-Audiometrie benutzt. Der in Mainz entwickelte Kindertisch hat sich unterdessen bei tausenden von klinischen Untersuchungen bewährt.

Bei der Diagnostik von Kleinkindern durch den niedergelassenen Arzt müssen *Screening-Verfahren* angewendet werden, die allerdings nur eine Ja-Nein-Diagnose ermöglichen. Dennoch sind sie

geeignet, den Verdacht auf eine Hörstörung deutlich zu machen. Als Screening-Verfahren für Kinder eignen sich verschiedene Kleinaudiometer, z. B. der Phonak-Selektor bzw. eine Kleinausführung des von uns benutzten Kindertisches. Bei entsprechender Einarbeitung kann auch für diese Untersuchungen die Knochenleitungsprüfung eingesetzt werden. Die Auswahluntersuchung von Schulkindern ist allgemein bekannt, sie wird mit Kleinaudiometern und Kopfhörern über vier Frequenzen bei 20 bis 25 dB durchgeführt.

Der letzte Schritt kinderaudiometrischer Verfahren im Rahmen der verschiedenen Entwicklungsstufen ist die bewußte Reaktion des Kindes auf Schallreize mit den Methoden der *konventionellen Audiometrie*, die auf Kinder zugeschnitten sein muß.

Vom 4. Lebensjahr an ist die Kopfhöreraudiometrie und zusätzlich die Knochenhöreraudiometrie ohne weiteres möglich. Daß ein mehrfach behindertes, womöglich geistig retardiertes, Kind auch in diesem Alter noch erhebliche diagnostische Schwierigkeiten macht, ist jedem klar, der mit der Kinderaudiologie zu tun hat. Bei diesen Kindern, wie auch bei allen Kleinkindern, ist die Diagnostik nur im stationären Rahmen durchzuführen.

Resümee: Die Frühdiagnostik des hörbehinderten Kindes ist unabdingbare Forderung, weil nur so aus einem existentiellen Leiden eine überwindbare Behinderung gemacht werden kann und weil nur so dem hörgestörten Kind eine optimale Zukunft zu sichern ist.

Literatur auf Anforderung beim Verfasser

Prof. Dr. P. Biesalski
Klinik für
Kommunikationsstörungen
Langenbeckstraße 1
D-6500 Mainz

Campylobacter-Enteritis-Epidemie

Zu den neueren Krankheitserrscheinungen, die zum einen unter dem Bild einer akuten Durchfallserkrankung, zum anderen aber auch unter dem makroskopischen Bild eines Morbus Crohn verlaufen können, gehört die Infektion mit *Campylobacter jejuni*.

Die Autoren berichten über eine Durchfallepidemie, die über 75 Prozent der 500 Teilnehmer eines Orientierungslaufs betraf. Mittels eines Fragebogens konnten Auskünfte über Verpflegung, Inkubationszeit, Krankheitsdauer und Symptomatik erhalten werden. Als Vehikel der Infektionskette konnte ein entgegen den Vorschriften mit roher Milch hergestelltes Getränk eruiert werden. Umgebungsuntersuchungen auf den drei Bauernhöfen, von denen die Milch geliefert worden war, führten zu einer Kuh, die asymptomatisch *Campylobacter jejuni* Typ 2 ausschied.

Im Rahmen einer *Campylobacter*-Infektion scheint es gelegentlich auch zu einem septischen Krankheitsbild zu kommen, wobei neben hohem Fieber eine Gastroenteritis oder Thrombophlebitis im Vordergrund stehen, während eine Meninge- oder Perikardbeteiligung selten ist. Für eine Bakteriämie besonders empfindlich sind offensichtlich bereits geschwächte Patienten. Der kulturelle Nachweis von *Campylobacter jejuni* ist offenbar nach wie vor problematisch; die besten Resultate werden mit Preston-Medium erzielt. W

Stalder, H.; Isler, R.; Stutz, W.; Salfinger, M.; Lauwers, S.; Vischer, W.: Beitrag zur Epidemiologie von *Campylobacter jejuni*. Von der asymptomatischen Ausscheidung im Stall zur Erkrankung von über 500 Personen. Schweiz. med. Wschr. 113 (1983) 245-249. Medizinische Klinik, Kantonsspital, CH-4410 Liestal - Ekoe, J. M.; de Torrente, A.; Modde, H.; Humair, L.: Bactériémies & *Campylobacter fetus*, Schweiz. med. Wschr. 113 (1983) 249-253. Service de médecine, Hôpital de la Chaux-de-Fonds, CH-2300 La Chaux-de-Fonds - Bolton, F. J.; Coates, D.; Hinchliffe, P. M.; Robertson, L.: Comparison of selective media for isolation of *Campylobacter jejuni*. J. Clin. Pathol. 36 (1983) 78-83 Public Health Laboratory, Royal Infirmary, Meadow Street, Preston PR1 6PS, England