

# **Empfehlungen der AGERA zum Einsatz objektiver Hörprüfmethoden im Rahmen der pädaudiologischen Konfirmationsdiagnostik (follow-up) nach nicht bestandenem Neugeborenen-Hörscreening**

Version 3.3 vom 19. November 2011

## *1. Präambel*

Angeregt durch zahlreiche Anfragen aus dem Kreis von Anwendern und dem konkreten Bedarf an diagnostischen Standards hat die *Arbeitsgruppe Elektrische Reaktions-Audiometrie* (AGERA) der *Arbeitsgemeinschaft Deutschsprachiger Audiologen und Neurootologen* (ADANO) bei ihrer 32. Arbeitstagung in Kiel am 19. und 20. November 2010 den Themenkomplex der Anwendung objektiver Hörprüfungen im Rahmen der Konfirmationsdiagnostik (follow-up) nach nicht bestandenem Neugeborenen-Hörscreening (NHS) diskutiert und die Ausarbeitung dieser Empfehlungen beschlossen. Ausgangspunkt ist der Beschluss des [G-BA \(Änderung der Kinderrichtlinien\) vom 19. Juni 2008](#), in dem das Zeitraster der pädaudiologischen Kontrolluntersuchung verbindlich festgelegt ist.

Gegenstand dieser Empfehlungen ist der Ausschluss einer therapierelevanten Hörstörung bei Kleinkindern innerhalb der ersten Lebensmonate, bzw. – wenn der Ausschluss einer Hörstörung nicht gelingt – ihre Bestätigung und Identifizierung einschließlich der Bestimmung des Schweregrades. Das Ziel besteht in der Erstellung einer Arbeitsdiagnose als Ausgangsbasis beispielsweise für die Erstversorgung mit Hörgeräten. Alle über diese Ebene hinausgehenden diagnostischen Schritte obliegen der Kompetenz und Verantwortung des behandelnden und ausreichend qualifizierten Arztes (Facharzt für Kinder- und Jugendmedizin, Facharzt für Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde oder Facharzt für Sprach-, Stimm- und kindliche Hörstörungen).

Innerhalb des hiermit definierten Rahmens betreffen die vorliegenden Empfehlungen ausschließlich die Anwendung der objektiven Hörprüfmethoden. Deren Entwicklung hat insbesondere in Hinblick auf die frequenzspezifische Schwellenbestimmung gegenwärtig keineswegs ein endgültiges Stadium erreicht. Vielmehr sind die Methoden und Verfahren weiterhin im Fluss und Gegenstand intensiver Bemühungen um Verbesserung. Dies betrifft insbesondere die Abschätzung des subjektiven Hörverlustes. Insofern enthalten diese Empfehlungen nicht mehr und nicht weniger als das nach Einschätzung der in der AGERA versammelten Sachkompetenz optimale Vorgehen auf der Grundlage des gegenwärtigen Standes wissenschaftlicher Erkenntnis und praktischer Erfahrung. Alle diagnostischen Maßnahmen abseits der objektiven Audiometrie sind nicht Gegenstand dieser Empfehlungen. Hierfür wird auf die [AWMF-Leitlinie „Periphere Hörstörungen im Kindesalter“](#) sowie dem interdisziplinären Konsensuspapier zu den Aufgaben und Angeboten der [Nachuntersuchungsstellen](#) verwiesen.

Der pädaudiologischen Konfirmationsdiagnostik geht ein Nachscreening mit der automatisierten BERA (Kontroll-AABR) voraus, wie es im G-BA-Beschluss festgelegt ist (*follow-up 1, FU1*). Bei nicht unauffälligem Ergebnis der AABR sollen bis zur 12. Lebenswoche die im Folgenden genannten Untersuchungen durchgeführt werden (*FU2*). Voraussetzung für die Durchführung der *FU2*-Untersuchungen ist eine räumliche und apparative Ausstattung, die den Anforderungen gemäß den einschlägigen Normen, insbesondere [DIN EN 60645-6 und 60645-7](#), genügt. Bezüglich der Qualifikation der Untersucher wird auf die Forderungen in den [AGERA-Empfehlungen zur Durchführung der ERA](#) verwiesen; sie gelten sinngemäß auch für OAE-Messungen.

## 2. Durchzuführende Hörprüfungen

Bestandteile der objektiven Hörprüfungen sind die Impedanzaudiometrie sowie die Registrierung der otoakustischen Emissionen (OAE) und der akustisch evozierten Potentiale (AEP). Zu jedem dieser Verfahren sind jeweils obligate und optionale Teile angegeben. Es kann jedoch Befundkonstellationen geben, in denen auch von den obligaten Teilen nicht immer alle erforderlich sind (z.B. TEOAE-Messung bei flachem Tympanogramm und otoskopisch sichergestelltem Paukenerguss).

Die Anwendung einer Kombination der genannten Methoden zur simultanen Erfassung mehrerer Messgrößen ist zulässig und vorteilhaft.

### 2.1. Impedanzaudiometrie

Das Tympanogramm soll mit einer Sondentonfrequenz von 1000 Hz gemessen werden, optional zusätzlich auch bei 600 bis 800 Hz. Die Registrierung der Stapediusreflexe ist im Einzelfall nützlich, insbesondere bei Trägern von Risikofaktoren für angeborene Hörstörungen.

### 2.2. TEOAE und/oder DPOAE

Die Messung der TEOAE (transitorisch evozierte OAE) mit Clickreizen von ca. 80 dB SPL ist unverzichtbarer Bestandteil der Konfirmationsdiagnostik; sie dient in erster Linie der Prüfung der Innenohrfunktion (äußere Haarsinneszellen) und trägt somit zur Bestimmung von Art bzw. Ort und Grad der Hörstörung bei.

In allen Fällen auffälliger TEOAE ist die Messung der DPOAE (Distorsionsprodukt-OAE) zwingend erforderlich; sie sollte nach Möglichkeit auch unter Anwendung schwelennaher Reize erfolgen.

### 2.3. Akustisch evozierte Potentiale

Die Messung der AEP dient einerseits im überschweligen Reizpegelbereich der Gewinnung differenzierter Aussagen über Art und Ort der Hörstörung und andererseits der Schwellenbestimmung. Die Messungen zur Schätzung der Hörschwelle sind sowohl für den Hochtonbereich als auch für den Tieftonbereich durchzuführen. Die akustischen Reize werden über Luftleitung, vorzugsweise über Einsteckhörer dargeboten. Liegen Hinweise auf eine Schalleitungsschwerhörigkeit (SL-SH) vor, so stellt die Messung mit Knochenleitung eine sinnvolle Ergänzung dar.

#### 2.3.1. Überschwellige AEP-Messungen

Die Messung der frühen AEP (FAEP) mit der BERA (*brainstem electric response audiometry*) ist unverzichtbarer Bestandteil der Konfirmationsdiagnostik. Mit Hilfe der BERA werden quantitative Maße für die Hörschwelle und Aussagen zur Differenzierung von konduktiven, sensorischen und neuralen Hörstörungen, z.B. Störungen aus dem Spektrum der Auditorischen Synaptopathie/Neuropathie (AS/AN) gewonnen. Die zuletzt genannte topodiagnostische Differenzierung gelingt wegen der umfassenden Erfahrung am zuverlässigsten bei Verwendung des Click-Reizes anhand der Betrachtung von Latenzzeiten, Latenzdifferenzen, Latenzkennlinien und Amplitudenkennlinien sowie der Morphologie der

Potentiale (Synchronisation, Reifungszustand). Die Betrachtung der Morphologie der Potentiale ermöglicht die Beurteilung von neuronaler Synchronisation und Hörbahnreifung.

### 2.3.2. Schwelle im Hochtonbereich

Die Bestimmung der Schwelle im Hochtonbereich soll mit der BERA unter Anwendung von Click-Reizen erfolgen, da diese Methode in Hinblick auf die Schwellenbestimmung sowie die I/O-Funktionen als Gold-Standard etabliert ist. Optional können Tonpulse, evtl. mit Anwendung eines Rauschmaskierers („Notch Noise“), bei 2 oder 3 kHz eingesetzt werden. Im Einzelfall kann die Anwendung von Chirp-Reizen bei 2 bis 4 kHz oder die Messung der ASSR (*auditory steady state responses*) bei hohen Frequenzen zusätzlich nützlich sein.

### 2.3.3. Schwelle im Tieftonbereich

Es bestehen drei klinisch einsetzbare Alternativen:

- BERA mit Tonpulsen (pips) ohne oder mit Anwendung eines Rauschmaskierers bei 500 Hz (fakultativ auch bei weiteren Frequenzen)
- BERA mit Chirp-Reiz niedriger Frequenz (Frequenzschwerpunkt um 500 Hz) ohne oder mit Anwendung eines Rauschmaskierers
- ASSR bei 500 Hz (fakultativ auch bei weiteren Frequenzen).

## 3. Dokumentation der Untersuchungsergebnisse

Die aus den Messungen erhaltene primäre Information ist vor der Weitergabe von der untersuchenden Stelle zu verwertbaren Angaben (*dB* Hörverlust) aufzuarbeiten. Hierbei muss erkennbar zwischen Reizantwortschwelle (Reaktionsschwelle, Detektionsschwelle oder Potentialschwelle) und daraus abgeleiteter Hörschwelle (*estimated hearing loss*, in der anglo-amerikanischen Literatur häufig mit „*dB eHL*“ bezeichnet) unterschieden werden. Aus den überschwelligen Parametern der FAEP sollten Aussagen zur Art der Hörstörung (SL-SH, SE-SH, AS/AN etc.), zum Reifungszustand sowie zur Dynamik der Hörverarbeitung (Recruitment) abgeleitet werden.

Zu jedem Ergebnis sind das eingesetzte Gerät, die verwendete Methode, der relevante Frequenzbereich, und im Falle numerischer Ergebnisse das Konfidenzintervall (Fehlergrenzen in *dB*) anzugeben. Aus der Dokumentation muss weiterhin hervorgehen, welcher Wandler für die Reizgebung verwendet wurde, um die Abschätzung des Einflusses des Gehörgangsvolumens auf den effektiven Reizpegel zu ermöglichen. Die Ergebnisse von Latenzmessungen müssen mit Normalwerten verglichen werden; die Quelle der Normalwerte ist anzugeben.

Zur Gewährleistung ausreichender Übersichtlichkeit wird die Wiedergabe der Ergebnisse in Form einer Tabelle nach dem folgenden Schema vorgeschlagen:

		Rechts	Links
Tympanometrie 1000 Hz *	Gerätename:		
	Messung:		
	Ergebnis:		
	Bewertung:		
Tympanometrie weitere Frequenz(en)	Gerätename:		
	Messung:		
	Ergebnis:		
	Bewertung:		
TEOAE *	Gerätename:		
	Messung:		
	Ergebnis:		
	Bewertung:		
DPOAE	Gerätename:		
	Messung:		
	Ergebnis:		
	Bewertung:		
FAEP Click-BERA *	Gerätename:		
	Wandler:		
	Messung:		
	Ergebnis:		
	Bewertung:		
FAEP Hochtonbereich	Gerätename:		
	Wandler:		
	Messung:		
	Ergebnis:		
	Bewertung:		
FAEP Tieftonbereich *	Gerätename:		
	Wandler:		
	Messung:		
	Ergebnis:		
	Bewertung:		
* Pflichtfelder			

Zusammenfassende Wertung: Freier Text mit den Pflichtteilen Art und Ausmaß einer Hörstörung, Hörbahnreifung, Therapieempfehlung, Wiedervorstellung etc.

Die Dokumentation der OAE- und AEP-Ergebnisse muss eine Aussage zu den Messbedingungen (basierend auf dem Qualitätsmaß nach [DIN EN 60645-6 und 60645-7](#)) enthalten. Die auf das Gehör bezogenen Ergebnisse müssen so formuliert sein, dass sie den Empfänger des Berichts in die Lage versetzen, adäquate therapeutische und rehabilitative Maßnahmen zu veranlassen.

---

Verantwortlich: Priv.-Doz. Dr. Roland *Mühler* (Magdeburg) als Vorsitzender der AGERA  
Schriftführung: Prof. Dr. Sebastian *Hoth* (Heidelberg)

Weitere Mitglieder des mit der Ausarbeitung dieser Empfehlungen beauftragten Gremiums:

Prof. Dr. Thomas *Janssen* (München)

Prof. Dr. Martin *Walger* (Köln)

Dr. Thomas *Wiesner* (Hamburg)

---

Abkürzungen:

AABR: automated recording of auditory brainstem responses

AEP: Akustisch evozierte Potentiale

AS/AN: Störungen aus dem Spektrum der Auditorischen Synaptopathie/Neuropathie

ASSR: Auditory steady-state responses

BERA: Brainstem electric response audiometry

DPOAE: Otoakustische Distorsionsprodukte

OAE: Otoakustische Emissionen

SE-SH: Schallempfindungsschwerhörigkeit

SL-SH: Schallleitungsschwerhörigkeit

TEOAE: Transitorisch evozierte OAE