
AWMF-Leitlinien-Register

049-010

Entwicklungsstufe:

S2k

Periphere Hörstörungen im Kindesalter

-Langfassung-

Herausgegeben von der
Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie

Inhalt

I Leitlinienreport	5
Geltungsbereich und Zweck.....	5
Begründung für die Auswahl des Leitlinienthemas.....	5
Zielorientierung der Leitlinie	5
Patientenzielgruppe	6
Versorgungsbereich	7
Anwenderzielgruppe/Adressaten	7
Zusammensetzung der Leitliniengruppe: Beteiligung von Interessensgruppen	8
Repräsentativität der Leitliniengruppe	10
Methodologische Exaktheit: Recherche, Auswahl und Bewertung wissenschaftlicher Belege.....	11
Formulierung der Empfehlungen und strukturierte Konsensfindung	11
Berücksichtigung von Nutzen und Nebenwirkungen.....	12
Externe Begutachtung und Verabschiedung	12
Redaktionelle Unabhängigkeit	13
Darlegung von und Umgang mit potenziellen Interessenkonflikten	13
Verbreitung und Implementierung	14
Gültigkeitsdauer und Aktualisierungsverfahren.....	14
II. Definition: periphere Hörstörungen im Kindesalter	15
1. Definition der Schallleitungsschwerhörigkeit (SLS).....	15
2. Definition der Schallempfindungsschwerhörigkeit (SES).....	15
III. Schallleitungsschwerhörigkeit (SLS): Ursachen und Epidemiologie	16
3. Ursachen der Schallleitungsschwerhörigkeit	16
4. Epidemiologie der Schallleitungsschwerhörigkeit	16
IV. Schallempfindungsschwerhörigkeit (SES): Ursachen und Epidemiologie..	17
5. Ursachen der Schallempfindungsschwerhörigkeit	17
6. Epidemiologie der Schallempfindungsschwerhörigkeit	17
V. Neugeborenen-Hörscreening.....	18
7. Universelles Neugeborenen-Hörscreening (UNHS).....	18
VI. Diagnostik der peripheren Hörstörung im Kindesalter.....	21
8. Anamnese	21
9. Klinische Untersuchung	22
10. Hörprüfverfahren	22
11. Tonschwellenaudiometrie.....	23
12. Akustische Reize	24
13. Schalldarbietung	24
14. Verhaltensaudiometrie	25
14.1 Reflexaudiometrie	26
14.2 Verhaltensbeobachtungsaudiometrie	26
14.3. Visuelle Konditionierung und konditionierte Spielaudiometrie	27
15. Sprachaudiometrie	28
16. Stimmgabelversuche.....	29
17. Überschwellige Methoden	30
18. Impedanzaudiometrie.....	30
18.1. Tympanometrie	31
18.2. Stapediusreflexaudiometrie	32
19. Otoakustische Emissionen (OAE).....	32

20. Elektrophysiologische Untersuchungsverfahren	34
20.1 Brainstem Evoked Response Audiometry (BERA)	34
21. Sprachentwicklungsdiagnostik und Entwicklungsdiagnostik	37
22. Bildgebende Verfahren	39
23. Vestibularisdiagnostik	40
24. Labordiagnostik (Serologie, Immunologie).....	40
25. Humangenetische Beratung und Diagnostik	41
26. Interdisziplinäre Kooperation	42
VII Therapie der Schallleitungsschwerhörigkeit	43
27. Gehörgangsfremdkörper	44
28. Tubenventilationsstörung.....	44
Tabelle 1: Behandlung von Paukenergüsse	46
<i>Operativ</i>	46
<i>Hörgeräteversorgung</i>	46
29. Chronische Otitis media	47
30. Ohrfehlbildungen.....	47
30.1 Große Ohrfehlbildungen.....	47
30.2 Kleine Ohrfehlbildungen	49
31. Traumatische Ursachen	49
VIII. Therapie der Schallempfindungsschwerhörigkeit	50
32. Akut aufgetretene Schallempfindungsschwerhörigkeiten.....	50
33. Beidseitige persistierende Schallempfindungsschwerhörigkeit.....	50
34. Vorgehen zur Hörgeräteversorgung	51
35. Überprüfung der Hörgeräteversorgung.....	53
36. Hörgeräteversorgung bei geringgradiger Schwerhörigkeit.....	54
37. Interdisziplinäres Vorgehen, Einbeziehung der Eltern.....	54
38. Weiterführende Maßnahmen	55
39. Einseitige Schwerhörigkeit.....	56
IX. Cochlea-Implantat (CI)-Versorgung	58
40. Audiologische Indikation	60
41. Zeitpunkt der Implantation.....	61
42. Ätiologie	63
43. Kontraindikationen	64
44. Mehrfachbehinderung	66
45. Anamnese	68
46. Klinische Untersuchung	68
47. Subjektive Audiometrie.....	69
48. Objektive Audiometrie.....	70
49. Bildgebende Verfahren	71
50. Vestibularisdiagnostik	72
51. Psychologische und neuropädiatrische Untersuchung.....	72
52. Elternberatung	73
53. Untersuchung des Sprachstatus	74
54. Kooperation mit Sonderpädagogen.....	75
55. Intraoperative Diagnostik.....	76
Postoperative Maßnahmen	77
56. Sprachprozessoreinstellung und technische Kontrolle.....	77
57. Habilitation/ Rehabilitation	79
58. Evaluation	80
59. Komplikationen/Nebenwirkungen	83
60. CI und kontralaterales Hörgerät (Bimodale Versorgung).....	85

61. Bilaterale CI-Versorgung.....	86
62. Elektroakustische Stimulation	87
63. Cochlea-Implant-Versorgung bei einseitiger Gehörlosigkeit	87
X. Literatur.....	90
XI Index.....	112
XII Anhang.....	114
Tabelle 2: Prävalenz von Mittelohrproblemen bei Kindern (Teil 1)	114
Tabelle 3: Prävalenz von Mittelohrschwerhörigkeiten bei Syndromen.....	116
Tabelle 4: Prävalenz permanenter kindlicher Schwerhörigkeiten (global)	117
Tabelle 5: Studien zur globalen Prävalenz permanenter kindlicher Hörstörungen in Risikopopulationen	118
Tabelle 6: Ätiologie permanenter Hörstörungen	119
Ätiologie permanenter Hörstörungen	121
Tabelle 7: Akustisches Verhalten, Reaktionsschwellen in Abhängigkeit Alter.....	122
Tabelle 8: Übersicht der einsetzbaren audiometrischen Testverfahren	122
Erklärungen über Interessenkonflikte:	123
Abbildung 1: Schematischer Ablauf des Neugeborenen Hörscreening (NHS) ..	128
In den Konsensuskonferenzen beschlossene Thesen.....	129

I. Leitlinienreport

Wolfgang Delb

Geltungsbereich und Zweck

Begründung für die Auswahl des Leitlinienthemas

Kindliche Hörstörungen sind einer der Kernbereiche des Faches Phoniatrie und Pädaudiologie. Mit der Diagnostik und Therapie des hörgestörten Kindes sowie mit der in diesem Zusammenhang häufig notwendigen Förderung sind daneben aber auch andere medizinische und nichtmedizinische Fachgruppen und Berufe betraut. So werden viele Fälle von Hörstörungen bei Kindern primär von Hals- Nasen-Ohrenärzten vermutet und/oder diagnostiziert, bevor sie zur weiteren Behandlung an den Phoniater und Pädaudiologen weitergeleitet werden. Häufig sind es, neben den Eltern der betroffenen Kinder, auch Kinder- und Jugendärzte, die den ersten Verdacht auf eine Schwerhörigkeit äußern und die Kinder dann zur weiteren Diagnostik weiterleiten. Ist die Diagnose einer peripheren Hörstörung im Kindesalter einmal gestellt und ist die Therapie durch den Phoniater und Pädaudiologen, sowie insbesondere bei operativen Behandlungen auch durch den HNO-Arzt erfolgt, so ist eine intensive Förderung insbesondere der sprachlichen Fähigkeiten des Kindes notwendig, was wiederum von speziell geschulten Pädagogen und Sprachtherapeuten zu leisten ist. Eine sinnvolle Zusammenarbeit der beteiligten Berufsgruppen erfordert die Schaffung einer konsensgetragenen Grundlage in Form einer Leitlinie, die die Grundzüge der Diagnostik und Behandlung hörgestörter Kinder beschreibt und auch die interdisziplinäre Zusammenarbeit, die in diesem Zusammenhang notwendig ist, darstellt.

Zielorientierung der Leitlinie

Das Ziel der vorliegenden Leitlinie ist somit eine Standardisierung von Diagnostik und Therapie der peripheren Hörstörung im Kindesalter unter Berücksichtigung der fachlich begründeten Interessen aller an der Versorgung von peripheren Hörstörungen

im Kindesalter beteiligten medizinischen Fachgruppen und nichtmedizinischen Berufsgruppen. Nur durch eine auf eine gemeinsame Basis gestellte und sich an den neuesten wissenschaftlichen Erkenntnissen orientierende Leitlinie können vorhandene personelle, apparative und finanzielle Ressourcen zum Wohle der Patienten optimal genutzt werden. Hierbei ist es insbesondere erforderlich, die Rolle und den Nutzen der einzelnen sinnvollen diagnostischen und therapeutischen Methoden und deren Anwendung zu definieren. Dies gilt besonders um nicht zielgerichtete Untersuchungen sowie therapeutische Maßnahmen zu vermeiden und hier insbesondere Fehlindikationen unwahrscheinlicher zu machen. Die Leitlinie wird dazu dienen, durch die Nichterkennung von Schwerhörigkeiten infolge des Einsatzes nicht sinnvoller diagnostischer Methoden bedingte Folgeschäden beim Kind zu vermeiden. Dies hat, neben dem offensichtlichen medizinischen Nutzen für das Kind, auch den Aspekt einer Vermeidung der lebenslangen Nutzung von medizinischen und sonstigen Maßnahmen zur teilweisen Kompensation der Folgeschäden. Die genannten Aspekte machen deutlich, dass die vorliegende Leitlinie zur Verbesserung der Versorgung und zur Optimierung der Wirtschaftlichkeit der Versorgung von peripheren Hörstörungen im Kindesalter beitragen wird.

Patientenzielgruppe

Patientenzielgruppe der vorliegenden Leitlinie sind Kinder mit peripheren Hörstörungen. Die Leitlinie betrifft also Kinder mit Hörstörungen aufgrund cochleärer Defizite, wie auch solche mit Hörstörungen aufgrund von Störungen des Schalleitungsapparates. Die Leitlinie betrifft dagegen nicht Kinder mit zentralen Schwerhörigkeiten und insbesondere solche mit zentraler auditiver Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörung, für die eine eigene Leitlinie existiert. Die Leitlinie gilt dagegen auch für Erwachsene, die infolge einer allgemeinen Retardierung geistiger wie auch körperlicher Fähigkeiten im Sinne der Diagnostik und Therapie von Hörstörungen mit Kindern gleichzusetzen sind.

Versorgungsbereich

Die Leitlinie betrifft alle Kinder mit peripheren Hörstörungen unabhängig davon, ob sie sich im ambulanten oder stationären Bereich in ärztliche Behandlung begeben bzw. von ihren Eltern dort vorgestellt werden.

Anwenderzielgruppe/Adressaten

Potentielle Anwender der vorliegenden Leitlinie sind alle medizinischen Fachgruppen sowie nichtmedizinischen Berufsgruppen, die mit der Versorgung von Kindern mit peripheren Schwerhörigkeiten betraut sind.

Zusammensetzung der Leitliniengruppe: Beteiligung von Interessensgruppen

Leitlinienkoordination- und Organisation

Priv.-Doz. Dr. Wolfgang Delb, HNO-Kooperation Südwestpfalz, Praxis für Phoniatrie und Pädaudiologie, Pfaffplatz 10, 67655 Kaiserslautern

Die Erstellung des Leitlinientextes als Grundlage für den nachfolgenden Konsensusprozess erfolgte durch die Arbeitsgruppe „Leitlinien“ der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (DGPP) unter Beteiligung von:

Name	Adresse	Fachgesellschaft/Organisation
Prof. Dr. med. Sibylle Brosch	Sektion Phoniatrie und Pädaudiologie der Universitäts-HNO-Klinik, Frauensteige 12, D-89070 Ulm	Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (DGPP)
Priv.-Doz. Dr. med. Wolfgang Delb	HNO-Kooperation Südwestpfalz Praxis für Phoniatrie und Pädaudiologie Pfaffplatz 10 67655 Kaiserslautern	Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (DGPP)
Prof. Dr. med. Annerose Keilmann	Schwerpunkt Kommunikationsstörungen, Universitätsmedizin Mainz, Langenbeckstrasse 1, D-55131 Mainz	Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (DGPP)
Prof. Dr. med. Peter Kummer	Abteilung Phonatrie und Pädaudiologie der Klinik und Poliklinik für HNO-Heilkunde, Kopf- Halschirurgie der Universität Regensburg, Franz-Josef-Strauss-Allee 11, D-93053 Regensburg	Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (DGPP)
Prof. Dr. med. Monika Tigges	Abt. Phoniatrie und Pädaudiologie, HNO-Klinik, Städt. Klinikum Karlsruhe, Moltkestr. 90, D-76133 Karlsruhe	Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (DGPP)
Prof. Dr. med. Antoinette am Zehnhoff-Dinnesen	Klinik für Phoniatrie und Pädaudiologie, Universitätsklinikum Münster, Kardinal von Galen Ring 10, 48149 Münster	Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (DGPP)
Dr. rer. medic. Arne Knief	Klinik für Phoniatrie und Pädaudiologie, Universitätsklinikum Münster, Kardinal von Galen Ring 10, 48149 Münster	Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (DGPP)

Die methodische Begleitung erfolgte durch Frau Prof. Dr. I. Kopp, Arbeitsgemeinschaft der wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften, Ständige Kommission Leitlinien, Karl-von-Frisch-Strasse 1, D-35043 Marburg

Der von der Arbeitsgruppe Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (DGPP) erarbeitete Text diente als Grundlage für einen Konsensusprozess der in Form von mehreren Konferenzen am 16.9.2011, am 26.5.2012, am 30.6.2012, am 8.9.2012 und am 8.12.2012 in Mannheim stattfand. Nicht alle in der untenstehenden Liste aufgeführten Personen waren bei allen Konferenzen anwesend, jedoch hatte jeder der aufgeführten Experten Gelegenheit seine Meinung zu allen Punkten der Leitlinie auch schriftlich zu äußern. Änderungsvorschläge wurden diskutiert und in der Konsensuskonferenz abgestimmt. Mitherausgebende und am Konsensusverfahren beteiligte Experten und Fachgesellschaften waren:

Name	Adresse	Fachgesellschaft/Organisation
Dr. med. Inken Brockow	Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit (LGL), Veterinärstr. 2 85764 Oberschleißheim	Deutsche Gesellschaft für Kinder und Jugendmedizin
Dr. med. Friederike Feldhusen	Klinikum d.Stadt Ludwigshafen HNO-Klinik Bremsenstr. 79 67063 Ludwigshafen	Deutscher Berufsverband der Fachärzte für Phoniatrie und Pädaudiologie
Gudrun Fischer	Schulleiterin Plauer Chaussee 6 in 18273 Güstrow	Berufsverband Deutscher Hörgeschädigtenpädagogen
Prof. Dr. rer. nat. Sebastian Hoth	AG Klinische und experimentelle Audiologie HNO-Klinik Heidelberg Universitätsklinikum Heidelberg Im Neuenheimer Feld 400 69120 Heidelberg	Arbeitsgemeinschaft Deutschsprachiger Audiologen, Neurootologen und Otologen (ADANO)
Prof. Dr. rer. nat. Sebastian Hoth	AG Klinische und experimentelle Audiologie HNO-Klinik Heidelberg Universitätsklinikum Heidelberg Im Neuenheimer Feld 400 69120 Heidelberg	Deutsche Gesellschaft für Audiologie (DGA)
Susanne Keppner	LVR-David-Hirsch-Schule, Förderschwerpunkt Hören und Kommunikation Hander Weg 95 52072 Aachen	Berufsverband Deutscher Hörgeschädigtenpädagogen
Dr. med. Burkhard Lawrenz	Facharzt für Kinder- und Jugendmedizin, Grafenstr. 80, 59821 Arnsberg	Berufsverband der Kinder- und Jugendärzte

Dr. med. Uta Nennsstiel-Ratzel	Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit (LGL), Veterinärstr. 2 85764 Oberschleißheim	Deutsche Gesellschaft für Kinder und Jugendmedizin
Prof. Dr. med. Peter K. Plinkert	HNO-Klinik Heidelberg Universitätsklinikum Heidelberg Im Neuenheimer Feld 400 69120 Heidelberg	Deutsche Gesellschaft für HNO-Heilkunde, Kopf- und Halschirurgie
Dipl.-Log. Karen Reichmuth	Klinik für Phoniatrie und Pädaudiologie, Universitätsklinikum Münster, Kardinal-von-Galen-Ring 10, 48129 Münster	Deutscher Bundesverband der Logopäden
Dr. med. Wolfgang Reuter	HNO-Arzt, Phoniater und Pädaudiologe, Woldemei 16, 59555 Lippstadt	Deutscher Berufsverband der Fachärzte für Phoniatrie und Pädaudiologie
Dr. med. Gerald Gronke	HNO-Arzt, Karl-Liebknecht-Str. 19 b-e 15827 Blankenfelde	Deutscher Berufsverband der HNO-Ärzte e.V.
Dr. med. Harald Seidler	HNO-Arzt, Chefarzt der HNO-Abteilung der Bosenbergkliniken St. Wendel	Deutscher Schwerhörigenbund

Durch die Zusammensetzung der an der Erstellung der Leitlinie und der Konsensusfindung beteiligten Expertengruppe ist eine breite Beteiligung der relevanten Interessengruppen und der an der Versorgung von kindlichen Hörstörungen beteiligten Berufsgruppen gegeben.

Repräsentativität der Leitliniengruppe: Beteiligung von Patienten

Die Beteiligung von Patientengruppen wurde durch die Einbeziehung des Deutschen Schwerhörigenbundes in Person ihres Präsidenten Herrn Dr. Harald Seidler, Facharzt für Hals- Nasen-Ohrenheilkunde, Neunkirchen/Saar gewährleistet. Herr Dr. Seidler hatte alle Dokumente zur Kommentierung zur Verfügung und war zu den Konsensuskonferenzen eingeladen.

Methodologische Exaktheit: Recherche, Auswahl und Bewertung wissenschaftlicher Belege.

Der Erstellung des Leitlinientextes ging eine umfassende Literatursuche voraus, wobei insbesondere die Datenbanken „Medline“ sowie die Cochrane-Datenbank verwendet wurden.

Formulierung der Empfehlungen und strukturierte Konsensfindung

Die Konsensusfindung erfolgte auf Grundlage des auf 69 Grundaussagen reduzierten Langtextes (Kurzversion der Leitlinie) der vorausgegangenen Version der Leitlinie. Die Grundaussagen (Thesen) wurden einzeln diskutiert und unter Leitung der Vertreterin der AWMF (Frau Prof. Kopp) abgestimmt. Dazu wurde die Technik des Nominalen Gruppenprozesses eingesetzt:

- Präsentation der zu konsentierenden Aussagen / Empfehlungen
- Gelegenheit zu Rückfragen an Autoren und Methodiker
- Stille Notiz: Welcher Empfehlung/Empfehlungsgrad stimmen Sie nicht zu?
- Formulierung von Alternativen, ggf. Ergänzungen
- Registrierung der Stellungnahmen im Einzel-Umlaufverfahren und Zusammenfassung von Kommentaren durch den Moderator
- Vorabstimmung über jede Empfehlung und alle Alternativen, Feststellung des Diskussionsbedarfs
- Debattieren / Diskussion, Erarbeitung von Lösungsvorschlägen
- Endgültige Abstimmung

Wiederholung der Schritte für jede Empfehlung, abschließend Feststellung der Konsensstärke.

Nur mit großer Mehrheit (>80%) akzeptierte Thesen wurden in die Leitlinie aufgenommen. In der Regel wurde eine 100%ige Übereinstimmung erzielt. In einzelnen Fällen erfolgte eine Annahme der Thesen mit einer über 80% liegenden Mehrheit. Die Darstellung von Dissens war möglich, wurde jedoch von den Mitgliedern

der Leitliniengruppe nicht in Anspruch genommen. Die Empfehlungen sind so formuliert, dass starke Empfehlungen mit „soll“, Empfehlungen mit dem Wort „sollte“ und offene Empfehlungen (Optionen) mit dem Wort „können“ verknüpft sind.

Berücksichtigung von Nutzen und Nebenwirkungen

Bei der Erstellung der Leitlinie wurden Nutzen und mögliche negative Wirkungen der Empfehlungen sorgfältig gegeneinander abgewogen. Da die Empfehlungen einstimmig oder mit großer Mehrheit beschlossen wurden, ist davon auszugehen, dass auch bei den einzelnen Mitgliedern der beteiligten Gruppen nur geringer Dissens bezüglich dieser Thesen besteht. Diese Annahme wird durch eine externe Begutachtung im Rahmen einer Publikation in den Organen der beteiligten Gesellschaften, sowie eine breite Diskussion über die Internetpräsenzen der beteiligten Gesellschaften verifiziert.

Externe Begutachtung und Verabschiedung

Die Leitlinie wurde den Vorständen aller beteiligten Fachgesellschaften und Organisationen zur Verabschiedung vorgelegt. Eine Verabschiedung erfolgte durch die Vorstände folgender Organisationen:

- Arbeitsgemeinschaft Deutschsprachiger Audiologen, Neurootologen und Otologen (ADANO)
- Berufsverband Deutscher Hörgeschädigtenpädagogen
- Deutsche Gesellschaft für Audiologie (DGA)
- Deutsche Gesellschaft für HNO-Heilkunde, Kopf- und Halschirurgie
- Deutscher Berufsverband der Fachärzte für Phoniatrie und Pädaudiologie
- Deutscher Berufsverband der Hals-Nasen-Ohrenärzte e.V.
- Deutsche Gesellschaft für Kinder und Jugendmedizin
- Berufsverband der Kinder- und Jugendärzte
- Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie
- Deutscher Bundesverband für Logopädie (dbl)

Die externe Begutachtung erfolgt im Rahmen eines Reviewprozesses durch folgende Zeitschriften:

HNO

Sprache Stimme Gehör

Redaktionelle Unabhängigkeit

Finanzierung der Leitlinie

Die im Zusammenhang mit der Erstellung der Leitlinie anfallenden Kosten wurden durch die beteiligten Fachgesellschaften und/oder durch die beteiligten Personen selbst getragen. Andere Zuwendungen wurden nicht erhalten. Die finanziellen Mittel der Fachgesellschaften wurden eingesetzt für im Rahmen der Planungstreffen und Konsensusverfahren angefallene Kosten und Aufwandsentschädigungen für den Einsatz einer externen Moderatorin der AWMF zur Moderation der Konsensuskonferenzen. Die Leitlinie hätte nicht realisiert werden können ohne den ausschließlich ehrenamtlichen, dankenswerten Einsatz der Mitglieder der Leitliniengruppe.

Darlegung von und Umgang mit potenziellen Interessenkonflikten

Potenzielle Interessenkonflikte wurden von allen Beteiligten formal schriftlich erklärt. Dazu wurde das zum Zeitpunkt der Leitlinienentwicklung gültige Formblatt der AWMF verwendet. Die Erklärungen wurden vom Leitlinienkoordinator bewertet. Es wurden keine Interessenkonflikte festgestellt, die in Art oder Ausprägung die Freiheit der Entscheidung bei der Erstellung dieser Leitlinie beeinträchtigen können. Potenziellen Verzerrungen wurde zudem entgegengewirkt durch die multidisziplinäre Zusammensetzung der Leitliniengruppe mit Berücksichtigung aller relevanten Interessengruppen und das strukturierte Konsensusverfahren.

Eine Tabelle im Anhang zeigt eine tabellarische Zusammenfassung der Interessenkonflikterklärungen. Ein begründeter Antrag auf Einsichtnahme in die vollständigen Erklärungen kann beim Leitliniensekretariat gestellt werden.

Verbreitung und Implementierung

Konzept zur Verbreitung und Implementierung

Über das Internetportal der AWMF (<http://www.awmf.org/leitlinien/detail/II/049-010.html>) wurde die Leitlinie mit folgenden Elementen veröffentlicht:

- Langfassung
- Kurzfassung
- Patientenleitlinie (geplant)

Geplant ist eine Publikation in den Zeitschriften „HNO“, „Sprache Stimme Gehör“. Weiterhin steht die Leitlinie kostenfrei auf der Homepage der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie, sowie auf den Internetpräsenzen weiterer beteiligter Gesellschaften zur Verfügung. Ein Versand der Leitlinie über den Email- Verteiler der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie ist ebenfalls vorgesehen.

Gültigkeitsdauer und Aktualisierungsverfahren

Datum der letzten inhaltlichen Überarbeitung: 11.09.2013

Gültig bis 31.12.2017

Aktualisierungsverfahren

Die Leitlinie wird laufend aktualisiert. Spätestens 2017 erfolgt eine vollständige Revision. Verantwortlich für das Aktualisierungsverfahren ist die Leitliniengruppe der DGPP. Neu erscheinende wissenschaftliche Erkenntnisse werden von der LL-Gruppe beobachtet und bei Bedarf sich hieraus ergebende zwischenzeitliche Neuerungen / Korrekturen als Addendum publiziert (Internetversion, Fachzeitschriften). Gültig ist nur die jeweils neueste Version gemäß dem AWMF-Register. Kommentierungen und Hinweise für den Aktualisierungsprozess aus der Praxis sind ausdrücklich erwünscht und können an das Leitliniensekretariat gerichtet werden.

II. Definition: periphere Hörstörungen im Kindesalter

Sibylle Brosch

1. Definition der Schalleitungsschwerhörigkeit (SLS)

Unter Schalleitungsschwerhörigkeiten werden Störungen der Schallübertragung im äußeren Gehörgang und/oder im Mittelohr verstanden. Sie können passager auftreten und sind dann z. B. Ausdruck einer Tubenbelüftungsstörung bzw. einer Mittelohrentzündung. Sie stellen die größte Gruppe der kindlichen konduktiven Schwerhörigkeiten dar. Die permanenten Schalleitungsschwerhörigkeiten sind im Kindesalter demgegenüber vergleichsweise selten und Folge angeborener oder erworbener Defekte der schallübertragenden Strukturen im Gehörgang bzw. Mittelohr.

2. Definition der Schallempfindungsschwerhörigkeit (SES)

Unter Schallempfindungsschwerhörigkeiten werden Hörstörungen verstanden, die durch Innenohr- oder Hörnervenschädigungen bedingt sind. Als „auditorische Neuropathie“ bzw. „Synaptopathie“ (auditorische Neuropathie/Synaptopathie) bezeichnet man dabei Pathologien in den Strukturen zentral von den äußeren Haarzellen. Schallempfindungsschwerhörigkeiten sind mit Ausnahme der im Kindesalter äußerst seltenen Hörstürze permanente Hörstörungen, die progredient verlaufen können.

III. Schalleitungsschwerhörigkeit (SLS): Ursachen und Epidemiologie

Sibylle Brosch und Wolfgang Delb

3. Ursachen der Schalleitungsschwerhörigkeit

Es werden passagere von permanenten SLS unterschieden. Zu den Ursachen der passageren SLS gehören: Paukenergüsse (z. B. bedingt durch adenoide Vegetationen oder Gaumenspalten) und z.B. die rezidivierende akute Otitis media. Zu den Ursachen der permanenten SLS gehören: angeborene Gehörgangs- und Mittelohrfehlbildungen, Tympanosklerose. Diese stellen die häufigsten Ursachen der permanenten konduktiven Schwerhörigkeit dar.

4. Epidemiologie der Schalleitungsschwerhörigkeit

Die passagere ein- oder beidseitige Schalleitungsschwerhörigkeit hat im frühen Kindesalter eine hohe Inzidenz. Die permanente konduktive Schwerhörigkeit ist insgesamt vergleichsweise selten.

Eine Aufstellung relevanter Literatur findet sich in den Tabellen 2 und 3.

IV. Schallempfindungsschwerhörigkeit (SES): Ursachen und Epidemiologie

Sibylle Brosch, Wolfgang Delb

5. Ursachen der Schallempfindungsschwerhörigkeit

Ursachen frühkindlicher Schallempfindungsschwerhörigkeiten stellen dar:

Genetisch bedingt	21,5 bis 54,0% je nach Studie
Pränatal erworben	2,0 bis 9,3% je nach Studie
Perinatal erworben	6,7 bis 18,8% je nach Studie
Postnatal erworben	1,8 bis 14,0% je nach Studie
Unbekannte Ursachen	30,0 bis 49,1% je nach Studie.

30% der genetisch bedingten Hörstörungen sind syndromal, 70% non-syndromal bedingt. Von den non-syndromalen genetischen Hörstörungen sind 70-80% autosomal rezessiv, 10-25% autosomal dominant und 2-3% X-chromosomal verursacht. (siehe Tabelle 6).

6. Epidemiologie der Schallempfindungsschwerhörigkeit

Für Deutschland dürfte sich die Prävalenz von bilateralen, kongenitalen und permanenten Hörstörungen mit einem Hörverlust von 40 dB und mehr im berichteten Spektrum von 100 bis 300 pro 100 000 bewegen. Bei derzeit knapp 700 000 Geburten jährlich (im Jahre 2012 673570 Geburten, Quelle: statistisches Bundesamt) wären das 700-2100 Fälle pro Jahr mit der genannten Hörschwelle. Wenn geringere Hörverluste zwischen 20-40 dB mit hinzukommen, liegt die Prävalenz von permanenten Hörstörungen deutlich höher. Die meisten Erhebungen erfassen jedoch erst Hörstörungen ab einem Hörverlust von 40 dB und mehr, so dass die Prävalenz geringgradiger permanenter Hörstörungen unklar bleibt. Zusätzlich verläuft ein Teil der Schallempfindungsschwerhörigkeiten progredient. (siehe Tabellen 4 und 5)

V. Neugeborenen-Hörscreening

U. Nennstiel-Ratzel und I Brockow

7. Universelles Neugeborenen-Hörscreening (UNHS)

Ein universelles Neugeborenen-Hörscreening incl. notwendiger Folgemaßnahmen ist heute technisch einfach möglich und soll ohne Ausnahme zur Vermeidung von bleibenden Kommunikationsstörungen und hohen Folgekosten flächendeckend eingesetzt werden. Es dient der Erkennung ein- und beidseitiger Hörstörungen ab einem Hörverlust von 35 dB HL.

Auch bei unauffälligem UNHS soll bei jedem Verdacht auf eine Hörstörung immer eine erneute Untersuchung des Hörvermögens erfolgen.

In Deutschland wurden am 19.06.2008 die „Richtlinien zur Früherkennung von Krankheiten bei Kindern bis zur Vollendung des 6. Lebensjahres“ (Kinder- Richtlinie) durch einen Beschluss des Gemeinsamen Bundesausschuss der Ärzte und Krankenkassen (G-BA) um das Neugeborenen-Hörscreening erweitert. Diese Erweiterung trat am 1.1.2009 in Kraft und ermöglicht, das UNHS flächendeckend zu Lasten der gesetzlichen Krankenkassen durchzuführen.

Die verschiedenen für die gesamte psycho-soziale und teilweise neuro-organische Entwicklung entscheidenden Phasen der kindlichen Prägung liegen vor allem in den ersten Lebensjahren. Eine nicht bemerkte Minderung des Hörvermögens führt auf Grund fehlender Stimulation zur neuro-organischen und damit letztlich sozialen Benachteiligung des Kindes. Wird die Hörstörung frühzeitig diagnostiziert und therapiert, haben die Kinder eine bessere allgemeine und sprachliche Entwicklung und besuchen häufiger reguläre Schulen. Deswegen ist es das Ziel, eine rechtzeitige Versorgung mit Hörhilfen und eine adäquate Förderung einzuleiten (Ptok 2011, IQWiG 2007, Wolff 2009, Korver 2010, Verhaert 2008, McCann 2009).

Das UNHS soll gemäss der Kinderrichtlinie (<http://www.g-ba.de/informationen/beschluesse/681/>) umgesetzt werden.

Neugeborene sollen mit automatisierten Systemen zum Messen von transitorisch evozierten otoakustischen Emissionen (TEOAE) und/oder auditorisch evozierten Hirnstammpotentialen (Hirnstammaudiometrie, automated auditory brainstem response, AABR) untersucht werden. Bei Kindern mit einem erhöhten Risiko für eine Hörstörung soll die Messung direkt durch eine AABR-Testung erfolgen.

Eine AABR Messung ist essentiell für die Erfassung von zentralen Hörstörungen. Die Risikofaktoren verursachen aber in den meisten Fällen Hörstörungen, die auch durch eine OAE-Messung erkannt werden können. Dennoch erscheint eine AABR-Messung bei allen Kindern mit Risikofaktoren auf Grund der höheren Sensitivität und Spezifität der Messmethode und in Anlehnung an die Kinder-Richtlinien, in der eine AABR für Kinder mit einem erhöhten Risiko für eine konnatale Hörstörung gefordert wird, sinnvoll.

Als Risikofaktoren für Hörstörungen gelten in Anlehnung an das Joint Committee on Infant Hearing:

- Familiäre Hörstörungen
- Intensivstation >48h
- Beatmung
- Frühgeborene <32 SSW
- Geburtsgewicht <1500g
- Prä-/postnatale Infektionen (z.B. Toxoplasmose, CMV, Röteln, Herpes, bakterielle Infektionen)
- Ototoxische Medikamente (z.B. Aminoglykoside, Schleifendiuretika)
- Kritische Hyperbilirubinämie (mit Austauschtransfusion)
- Fehlbildungen des Kopfes (z.B. Gaumenspalte, Ohranhängsel)
- Syndrome mit assoziierter Hörstörung (z.B. Trisomie 21, CHARGE, Waardenburg Syndrom)

Eine flächendeckende Erfassung aller Neugeborenen im Sinne eines Screenings (TEOAE / AABR) ist sinnvoll, die Erfassungsquote soll mindestens 95% betragen.

Eine Erstmessung soll für beide Ohren bis zum 3. Lebenstag, bei Frühgeborenen bis spätestens zum Zeitpunkt des errechneten Geburtstermins und bei kranken oder mehrfach behinderten Kindern vor Ende des 3. Lebensmonats erfolgen. Bei auffälliger Testung soll möglichst noch am gleichen Tag – bei reifgeborenen, gesunden Neugeborenen spätestens bis zur U2 (bis zum 14. Lebenstag) – bei mindestens 95% der Kinder mit auffälligem Befund ein Rescreening mit AABR in derselben Einrichtung durchgeführt werden. Ist auch diese Messung auffällig soll bis zur 12. Lebenswoche eine pädaudiologische Diagnostik erfolgen. Messungen - auch krankenhausesübergreifend aus organisatorisch zusammen gehörenden Einrichtungen/Verbänden - bis zum 14. Lebenstag, bei Frühgeborenen bis zum errechneten Geburtstermin, werden ggf. auch nach Entlassung und Wiedervorstellung als Erstscreening angesehen.

Der Anteil der untersuchten Kinder, die mit einem auffälligen Befund entlassen werden (Referrate), soll bei höchstens 4% liegen.

Die Diagnosesicherung für Kinder mit auffälligem Screeningbefund sollte bis zum dritten Lebensmonat erreicht sein, um bei allen Kindern mit Hörstörungen möglichst früh innerhalb der ersten sechs Lebensmonate eine interdisziplinär ausgerichtete Therapie einleiten zu können.

Die Ergebnisse des UNHS und ggf. einer Bestätigungsdiagnostik sind zu dokumentieren (gelbes Kinderuntersuchungsheft und Patientenunterlagen).

Auf die Empfehlung des Joint Committee Frühkindliches Hören sei an dieser Stelle verwiesen (<http://www.fruehkindliches-hoeren.de/content/initiative.php>). Speziell zum Neugeborenen-Hörscreening wurde von der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie ein Konsensus verabschiedet (http://www.dgpp.de/Profi/index_Profi.htm).

7. 1 Empfehlungen zur Versorgungskoordination und Qualitätsförderung

Für den Erfolg des UNHS soll die zeitnahe Kontrolluntersuchung auffälliger Befunde sichergestellt werden um eine Diagnosestellung bis zur 12. Lebenswoche zu ermöglichen. Dafür ist eine Nachverfolgung (Tracking) der im UNHS auffälligen Kinder durch länderspezifische zentrale Stellen erforderlich.

Nach der Diagnosesicherung einer persistierenden Hörstörung sollen so früh wie möglich und altersangepasst hörverbessernde und entwicklungsfördernde Maßnahmen ergriffen werden.

Ziel dieser Maßnahmen bei Kindern ist eine erfolgreiche Kommunikationsfähigkeit mithilfe von Lautsprache und ein offenes Sprachverstehen bis hin zu altersgerechten rezeptiven und expressiven Sprachleistungen. Die Eltern sollen frühzeitig über ihr Recht auf die staatliche sonderpädagogische (Hör-) Frühförderung informiert werden und die Kontaktadressen der regional zuständigen Anlaufstelle erhalten (i.d.R. Beratungsstelle der Förderschulen für Hören und Kommunikation).

Zu weiteren ergänzenden Maßnahmen siehe Kap VIII („Weiterführende Maßnahmen“).

VI. Diagnostik der peripheren Hörstörung im Kindesalter

Peter Kummer

8. Anamnese

Die anamnestische Erhebung ist vor einer weiterführenden audiologischen Diagnostik obligat. Dabei steht bei Kindern die sorgfältige Fremdanamnese über die Eltern oder Angehörige im Vordergrund. Wenn Eltern den Verdacht auf eine Hörstörung äußern, ist dieser sehr ernst zu nehmen. Dem Verdacht auf eine Schwerhörigkeit soll so lange mit allen notwendigen diagnostischen Optionen nachgegangen werden, bis eine therapierelevante Schwerhörigkeit ausgeschlossen ist.

Meist sind es die Eltern, die als erste den Verdacht auf eine Hörstörung bei ihrem Kind äußern (Parving et al. 1992) und in der Anamnese wertvolle Hinweise geben können (Engel et al. 2000). Dieser Verdacht sollte ernstgenommen werden. Andererseits wird von den Eltern oder Bezugspersonen das Hörvermögen des Kindes mit einem Hörverlust häufig unsicher (Anteunis et al. 1999) oder als zu gut eingeschätzt (Watkin et al. 1990, Rosenfeld et al. 1998, Stewart et al. 1999, Feldman et al. 1999).

Die Anamnese umfasst, neben den allgemeinen Krankheitsangaben, spezielle Erkrankungsrisiken (Genetik, Schwangerschaft, Geburt), die Angabe des Zeitpunktes der Feststellung der Hörminderung, die Beachtung bereits durchgeführter Diagnostik und die Dokumentation bereits erfolgter apparativer Versorgung und Förder- Maßnahmen, wie zum Beispiel auch durch Logopäden, Sonderpädagogen und Ergotherapeuten (Tschopp 1993, Prendergast et al. 2002, Engel et al. 2000).

Biographisch-anamnestische Risikofaktoren klären bei Bestätigung einer Schwerhörigkeit deren Ätiologie meist hinreichend (Northern und Downs, 2002, Schönweiler und Ptok, 2004). Dazu zählen Asphyxie, Aminoglykosidgabe, Beatmung über >10 Tage, kritische Hyperbilirubinämie, niedriges Geburtsgewicht, Frühgeburtlichkeit, Hirnödem, -blutung, -krämpfe und -kontusionen, Infektionen, deren antibiotische Therapie und Intoxikationen. Einige von ihnen machen auf Grund des Risikos einer späteren Manifestation einer Schwerhörigkeit darüber hinaus Nachkontrollen notwendig (Joint Committee on Infant Hearing, 2007).

9. Klinische Untersuchung

Im Rahmen der Erstabklärung soll eine Ohrmikroskopie durchgeführt und der vollständige Untersuchungsbefund Kopf-Hals erhoben werden.

Die Ohrmikroskopie ist aus klinischer Erfahrung die optimale Möglichkeit zur Beurteilung des Trommelfellbefundes. Sie verbessert im Vergleich zur Otoskopie die Diagnosestellung einer akuten Mittelohrentzündung (Holmberg et al. 1985) und erlaubt im Vergleich zur Tympanometrie die Beurteilung der Morphologie des Trommelfells (Holmberg et al. 1986). Die pneumatische Otoskopie gilt in einigen Studien als Standard für die klinische Diagnostik bei einem Mittelohrerguss (Silva et al. 1997), ihre Sensitivität liegt bei durchschnittlich 89%, ihre Spezifität bei 80% (Preston 1998). Die zusätzlich durchgeführte Tympanometrie verbessert die Sensitivität nicht oder nur unwesentlich, erhöht aber die Spezifität (Toner et al. 1990, Finitzo et al. 1992, Nozza et al. 1994) (s.u.).

Die Tympanoskopie kann bei Unklarheiten die Diagnosestellung weiter verbessern, dient jedoch nicht zur Diagnosestellung eines Mittelohrergusses. Diese Untersuchung wird bei Kindern in Narkose durchgeführt (Karhuketo et al. 1998). Zur direkten transtubalen Fiberendoskopie der Paukenhöhle liegt z.Zt. nur eine Arbeit in japanischer Sprache vor (Yamaguchi 1994).

Das akustische Otopskop (acoustic reflectometer) weist in der Diagnostik der SLS bei Kindern eine zu geringe Sensitivität und Spezifität im Vergleich zu den übrigen Methoden auf (Pellett et al. 1997). Über den Einsatz in der Diagnostik einer Schallleitungsschwerhörigkeit kann zur Zeit noch nicht konklusiv geurteilt werden (Walsh et al. 1998).

Neben der Ohrinspektion sollte die klinische Untersuchung aber auch die Erhebung der endonasalen und oralen Spiegelbefunde sowie die Kommunikations- und Sprachentwicklungsdiagnostik und die Verhaltensbeobachtung umfassen.

Sind Folgen einer chronischen Tubenventilationsstörung erkennbar, sollte gezielt nach einer submukösen Gaumenspalte gesucht werden.

10. Hörprüfverfahren

Die Auswahl pädaudiometrischer Messverfahren hängt von der klinischen Fragestellung und von Zustand und Entwicklungsalter des Kindes ab. Eine seitengetrennte Beurteilung beider Ohren ist das Ziel. Objektive Methoden untersuchen Teilfunktionen des Gehörs und erfordern meist allein die passive Kooperation eines Kindes. Subjektive Methoden benötigen seine aktive Kooperation und erfassen die Gesamtfunktion des Gehörs.

Screeninguntersuchungen, die auf Grund ihrer Sensitivität und Spezifität die kalkulierte Entscheidung weiterer Diagnostik fundieren, stehen Untersuchungen einer Bestätigungsdiagnostik gegenüber, die bei Verdacht einer Schwerhörigkeit eingesetzt werden. Der Einsatz verschiedener Methoden deckt Unsicherheiten ab, die mit dem Einsatz einzelner Verfahren verbunden sind. Während im Neugeborenenhörscreening der Einsatz objektiver Methoden risikoabhängig vorgeschrieben ist (GBA 2008), ist dies zu späteren Zeitpunkten, wie sie die Vorsorgeuntersuchungen vorsehen, nicht der Fall und subjektive Methoden der Freifeldaudiometrie werden meist eingesetzt. Schlechtere Sensitivität und Spezifität dieser auch als sog. orientierende Hörprüfungen bezeichneten Untersuchungen machen diesen Teil der Vorsorgeuntersuchungen fragwürdig (Parving 1992, Lehnhardt und Laszig 2009). Reihenuntersuchungen für ältere Kinder in Schulen oder Kindergärten werden häufig noch mit Dreitonaudiometern durchgeführt, um so in einem schnellen Screening die Notwendigkeit einer weiteren Untersuchung festzustellen.

Bei der Freifeldaudiometrie ist ohne altersentsprechende Methoden der Konditionierung bis zum Kleinkindalter das Hörvermögen in Abhängigkeit vom Entwicklungsalter oft nicht sicher zu erfassen. Hinzu kommt, dass im freien Schallfeld immer eine binaurale Messung erfolgt, bei der eine einseitige Hörstörung übersehen werden kann. Um dies auszuschließen, müssen Methoden der seitengetrenten Hörprüfung eingesetzt werden.

Für die speziellen pädaudiologischen Untersuchungsverfahren ist eine den gültigen Normen entsprechende apparative und räumliche Ausstattung zu fordern. Der Raum sollte um die 12 qm Fläche bieten, mit nur wenig ablenkender Dekoration und entsprechender Schallisolation ausgestattet sein. Die ermittelte Hörschwelle ist unter anderem von der Schallisolation des Untersuchungsraumes abhängig. Auch sollte in dieser Diagnostik speziell geschultes Personal eingesetzt werden.

Besteht der Verdacht einer auditiven Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörung, soll das Spektrum über die hier genannten Untersuchungsverfahren hinaus entsprechend erweitert werden (s. die Leitlinie „Auditive Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörungen (AVWS)“, <http://www.awmf.org/leitlinien/aktuelle-leitlinien/ll-liste/deutsche-gesellschaft-fuer-phoniatry-und-paedaudiologie-ev.html>).

Subjektive Hörprüfverfahren

11. Tonschwellenaudiometrie

Die Bestimmung der frequenzabhängigen Hörschwelle in Luft- und Knochenleitung steht im Mittelpunkt der subjektiven Hördiagnostik, um die Hörbarkeit von Sprache abzuschätzen und daraus therapeutische Konsequenzen abzuleiten. Die Auswahl des

Verfahrens zur Reaktionsbildung soll an das Entwicklungsalter des Kindes angepasst werden.

12. Akustische Reize

Für eine frequenzspezifische Hörprüfung sollen in erster Linie schmalbandige Stimuli wie z.B. Schmalbandrauschen oder gewobbelte Sinustöne, aber auch Sinustöne eingesetzt werden.

Der Hauptsprachbereich zwischen 500 Hz und 4000 Hz sollte in der Regel abgedeckt sein, mindestens aber bei 500 Hz und 2000 Hz (Rahko-Laitila et al. 2001, Silman et al. 1994, ASHA 2004, The Pediatric Working Group 1996, Gravel 2000, Madell et al. 2008) gemessen werden. Weil schmalbandigen, artefiziellen Reizen die Attraktivität von Alltagsgeräuschen oft fehlt, muss die Kooperation und Reaktionsbildung eines Kindes oft durch Formen der visuellen Konditionierung motiviert werden (visual reinforcement audiometry).

Kindgerechte Alltagsgeräusche sind breitbandiger und können zur Anregung der Aufmerksamkeit und Reaktionsbildung in der Verhaltensbeobachtungsaudiometrie eingesetzt werden.

Dabei werden digitalisierte eingepegelte akustische Signale wie Hundegebell, Kirchenglocken, Autohupen und Kinderlieder verwendet, die auch frequenzspezifisch gefiltert verwendet werden können. Durch die Variation des Schalldruckpegels nähert man sich der Reaktionsschwelle des Kindes an (Lehnhardt und Laszig 2009). Bis zum Kleinkindalter ist die Hörschwelle in Abhängigkeit vom Entwicklungsalter so jedoch oft nicht sicher zu erfassen.

13. Schalldarbietung

Werden akustische Reize in der Freifeld-Audiometrie über Lautsprecher angeboten, ist eine seitendifferenzierende Prüfung nicht möglich und die Reaktionen geben alleine Auskunft über das besser hörende Ohr. Um eine einseitige Hörstörung nicht zu übersehen, sollen Methoden der seitengetrenten Hörprüfung ergänzend eingesetzt werden. Seitengetrente Hörprüfungen sind mit einem üblichen Audiometer möglich,

sobald ein Kind Kopfhörer toleriert. Vorher können Einsteckhörer dazu verwendet werden. Zur Differenzierung von Schallleitungs- und Schallempfindungsschwerhörigkeit ist die Ermittlung von Knochenleitungshörschwellen erforderlich, bei der Signale über einen Knochenhörer auf das Mastoid übertragen werden.

Eine seitengetrennte Schalldarbietung kann bereits etwa ab dem zweiten Lebenshalbjahr mit Einsteckhörern vorgenommen werden, meist etwa ab dem 4. Lebensjahr mit Kopfhörern; Einsteckhörer können in der Hörgeräteversorgung auch an Ohrpassstücke angeschlossen werden (Gravel 2000, Madell et al. 2008). Eine Vertäubung, die bei der Bestimmung von Luftleitungsschwellen mit Kopfhörern ab einer Seitendifferenz von 50 bis 60 dB, bei der Verwendung von Einsteckhörern ab etwa 70 dB notwendig wird, ist bei Kindern in der Regel erst ab etwa dem 6. Lebensjahr möglich. Fehlerhafte Messergebnisse sind wie bei den meisten Prüfmethode auf Grund technischer (Gerät, Kopfhörer), prozeduraler (Messablauf, Personal) und patientenbezogener Einflüsse möglich (Flottorp 1995).

Eine Schallleitungsschwerhörigkeit oder die Schallleitungskomponente einer kombinierten Schwerhörigkeit wird aus der Abweichung der Knochen- von der Luftleitungsschwelle diagnostiziert. Die air-bone-gap im Audiogramm gilt als Goldstandard in der Diagnostik einer Schallleitungsschwerhörigkeit (Piskorski et al. 1999). Bei Schulkindern liegt die Hörschwelle bei einer Trommelfellretraktion der pars tensa bei 10 dB, der pars flaccida bei 3-4 dB, bei einem bernsteinfarbenen Trommelfell bei 20-30 dB und bei einer Adhäsion bei 25-45 dB (Haapaniemi et al. 1995).

Die Knochenleitungsschwellen sind bei erschwelter Bestimmung der Luftleitungsschwelle bei kleineren Kindern häufig einfacher zu ermitteln (Lehnhardt et al. 1996); eine Schallleitungsschwerhörigkeit kann so vorgetäuscht werden. Eine seitengetrennte Prüfung durch angemessene Vertäubung der Knochenleitungsschwelle, die bereits ab einer Seitendifferenz von 10 dB notwendig ist, ist erschwert und in der Regel erst bei älteren Kindern möglich.

Bei jüngeren Kindern spielen Konzentrationsfaktoren bei der Schwellenaudiometrie eine gewisse Rolle. So konnten 4,5% von Kindern im Alter zwischen 3,25 und 6,75 Jahren keine zuverlässige Luftleitungsschwelle angeben, zusätzlich 3% keine zuverlässige Knochenleitungsschwelle (MRC Multi-Centre Otitis Media Study Group, Br. J. Audiol. 2000).

14. Verhaltensaudiometrie

In Abhängigkeit vom Entwicklungsalter eines Kindes und den Möglichkeiten einer aktiven Kooperation sollten unterschiedliche Verhaltensformen zur Abschätzung der Hörschwelle beobachtet werden. Die ermittelbaren minimalen Reaktionsschwellen liegen, je nach eingesetztem Verfahren und beobachteter Reaktion, unterschiedlich

weit über der Hörschwelle. Umgekehrt können auch objektiv bestimmte Signalschwellen, wie z.B. die Potentialschwelle in der Hirnstammaudiometrie, bei einer auditorischen Synaptopathie / auditorischen Neuropathie deutlich über subjektiv ermittelten Schwellen liegen.

Verhaltensreaktionen, die auf akustische Reizung beobachtet werden können, entwickeln sich von unbewussten, reflektorischen Reaktionen bei Säuglingen mit zunehmendem Entwicklungsalter zu bewussten und willkürlichen Reaktionen. Reaktionen können ganz wesentlich durch Konditionierung oder Instruktion motiviert und unterstützt werden. Die Form der Reaktion und Kooperation des Kindes sowie die Verwendung einer Konditionierung sind daher genauso von Bedeutung wie die ermittelte Schwelle selbst.

14.1 Reflexaudiometrie

Die Reflexaudiometrie, die auf der Beobachtung von Reflexen auf akustische Stimuli beruht, wie zum Beispiel des auropalpebralen, des Moro- oder des Atmungsreflexes, soll bis ca. zum 6. Lebensmonat zur Plausibilitätsprüfung der Ergebnisse der objektiven Hörprüfverfahren, in der Diagnostik der auditorischen Synaptopathie / auditorischen Neuropathie und zur Bestimmung der Unbehaglichkeitsschwelle in der Hörgeräteanpassung eingesetzt werden. Im Neugeborenenhörscreening ist die Reflexaudiometrie aufgrund ihrer geringen Sensitivität obsolet.

Bereits beim Feten können ab dem sechsten Monat Reflex-Reaktionen auf akustische Reize festgestellt werden, die teilweise bis zum zweiten Lebensjahr nachweisbar sind. Diese Reaktionen sind bei 96% aller gesunden Neugeborenen vorhanden (Ryndina et al. 1990, Zlanabtnig et al. 1977). Ab einem Alter von zwei Jahren sind Reflexreaktionen zunehmend schlechter erkennbar, eine willkürliche Reaktion sollte dann aber bei einer normalen Entwicklung möglich sein. Bei Kindern mit Mehrfachbehinderungen bleibt die Reflexaudiometrie oft auch in höherem Alter eine der wenigen einsetzbaren subjektiven Messverfahren.

14.2 Verhaltensbeobachtungsaudiometrie

Bei Kindern im Entwicklungsalter von ca. 6 Monaten bis etwa 2 Jahren sollten die Reaktionsaudiometrie und die Ablenkaudiometrie eingesetzt werden. Dabei werden

Reaktionen erfasst, die entwicklungsaltersabhängig in Lauschen, Augen- und Kopfbewegungen oder einer Zuwendung zur Schallquelle liegen können. Reaktionen sollen in Abhängigkeit von der körperlichen Reaktionsmöglichkeit und Reaktionsbereitschaft des Kindes interpretiert werden.

Bei der Verhaltensbeobachtungsaudiometrie kommen im Wesentlichen die gleichen akustischen Stimuli wie bei der Reflexaudiometrie zum Einsatz, wobei nicht primär Reflexreaktionen, sondern vor allem nicht-reflektorische Verhaltensreaktionen der Kinder registriert werden (Lehnhardt et al. 2009). Die ermittelten Reaktionsschwellen im Freifeld müssen nach Form, Alter und Entwicklungsstand des Kindes interpretiert werden (Tabellen 7 und 8). Die Reaktionsschwellen sind nicht nur von der Schallisolierung des Untersuchungsraumes abhängig, sondern wesentlich von der Reaktionsbereitschaft und Kooperation des Kindes, d.h. ob es wach, vertrauensvoll und interessiert oder müde und widerwillig ist. Dies schränkt die Test-Retest-Reliabilität ein und führt zu einer hohen intra- und interpersonellen Variabilität (Bench et al. 1976, Weber 1969, Wilson et al. 1984). Bereits bei Säuglingen kann eine Änderung der Nuckelfrequenz deutlich unterhalb der Reflexschwelle (s.o.) in Nähe der Hörschwelle auftreten (Madell et al. 2008).

14.3. Visuelle Konditionierung und konditionierte Spielaudiometrie

Um die Motivation eines Kindes zur Reaktionsbildung und aktiven Kooperation wesentlich zu steigern, sollten bereits ab einem Entwicklungsalter entsprechend dem 6. Lebensmonat Methoden der Konditionierung eingesetzt werden. Reaktionen nahe der Hörschwelle können so zuverlässiger ermittelt werden. Wenn Kinder etwa ab einem Entwicklungsalter von etwa 30 Monaten einer Instruktion zugänglich werden, sollte in der Spielaudiometrie eine Spielhandlung als starker Motivator benutzt werden, auf einen Schallreiz zu reagieren.

Ab einem Entwicklungsalter von 5-6 Monaten können Verhaltensreaktionen mittels operanter, visueller Verstärkung (visual reinforcement audiometry, VRA) zuverlässig konditioniert werden (Moore et al. 1977, Primus et al. 1985, Thompson et al. 1979 und 1984, Widen 1993, Wilson 1978). Die Kinder lernen dabei, auf einen akustischen Stimulus mit einer Bewegung, meist einer Kopfdrehung, zu reagieren (Wilson et al. 1984). Als visuelle Reize, die diese Zuwendungsreaktion verstärken, eignen sich ab einem Alter von 6 Monaten vorzugsweise bewegte Figuren, die kurzzeitig hinter einer Rauchglasscheibe präsentiert werden, später Bilder oder Filme auf Bildschirmen.

Wird eine visuelle Konditionierung bei der Ablenkaudiometrie im freien Schallfeld zweier Lautsprecher im Abstand von 120° oder 180° vorgenommen (Conditioned orientation reflex, COR), werden korrekte

Lokalisationsleistungen verstärkt (Suzuki und Ogiba 1960, Lehnhardt und Laszig 2009), während die Reaktionsbildung bei der VRA allein auf der Hörbarkeit beruht. Eine seitendifferenzierende Beurteilung ist allein durch eine seitengegrenzte Schallabstrahlung, zum Beispiel mit Einsteckhörern, möglich, nicht jedoch durch eine Zuwendungsreaktion im freien Schallfeld (Lehnhardt und Laszig 2009).

Mit frequenzspezifischen Reizen im Hauptsprachbereich zwischen 0,5 und 4 kHz können Schwellen unabhängig von Art, Ausmaß oder Konfiguration einer Schwerhörigkeit ermittelt werden (Bernstein et al. 1990; Diefendorf 1988 und 2003, Gravel 1989, Gravel et al. 1999, Nozza et al. 1984, Talbott 1987). Bei 95% von 3134 Kindern zwischen 8 und 12 Monaten konnten seitengegrenzt Schwellen zwischen 1 und 4 kHz bestimmt werden (Widen et al. 2000). Bei 46 Säuglingen zwischen 33 und 50 Wochen lagen die so bestimmten Schwellen zwischen 16,4 dB bei 0,5 kHz und 6 dB bei 4 kHz (Parry et al. 2003).

Bei entwicklungsbehinderten Kindern können auch andere Formen der Konditionierung sinnvoll sein. Durch negative Reize, wie einen Luftstrom zum Auge, kann die Lidschlussreaktion konditioniert werden (Lancioni et al. 1980). Auch greifbare Belohnungen wie Süßigkeiten (TROCA, tangible reinforcement operant conditioning audiometry) können sich eignen (Diefendorf 1988, Wilson et al. 1984).

Die Spielhandlung soll möglichst einfach sein und nicht selbst zum Spiel verführen. Zum Beispiel werden die Kinder aufgefordert, auf ein akustisches Signal hin Bausteine aufeinander zu legen oder Bausteine eines Steckspiels zu stecken. In einem klinischen Setting kann Spielaudiometrie bereits im Alter zwischen 24 und 30 Monaten durchführbar sein (Thompson et al. 1989), ab einem Alter von 30 Monaten ist sie Methode der Wahl. Die akustischen Reize unterscheiden sich nicht von den vorgenannten Verfahren. In der Spielaudiometrie konnte bei 35% eines Kollektivs 16 Monate alter Kinder wenigstens die Schwelle bei einer Frequenz, bei 50% eines Kollektivs 2-jähriger Kinder die Schwellen von 3 Frequenzen und bei 75% eines Kollektivs 3-jähriger Kinder von mindestens 6 Frequenzen ermittelt werden (Nielsen et al. 1997). Bei Olsen et al. (1994) gaben sogar 87% zweijähriger Kinder durchschnittlich 3 Schwellenwerte an.

15. Sprachaudiometrie

Allein sprachaudiometrische Untersuchungen erlauben, das Hörvermögen eines Kindes im Hinblick auf die für seine Entwicklung wesentliche Frage zu beurteilen, inwieweit es Sprache wahrnehmen kann. Sprachaudiometrische Untersuchungen sollen dem Sprachentwicklungsstand entsprechend ausgewählt und durchgeführt werden und sind notwendig z.B. für eine Hörgeräteversorgung.

Als primäre Diagnostik oder Frühdiagnostik sind sprachaudiometrische Prüfungen in der Regel ungeeignet. Sie können jedoch Hinweise auf die Lokalisation einer Schwerhörigkeit geben und erlauben eine Plausibilitätsprüfung schwellenaudiometrischer Befunde, wenn diese im Einzelfall weniger zuverlässig erhoben werden können. Zudem sind der Spracherwerb und das Erkennen von Worten von

vielen anderen Parametern abhängig. Dazu gehören die Intelligenz und diese - unabhängig vom Gehör - beeinflussende hereditäre oder erworbene Komorbiditäten.

Die Untersuchung nicht nur mit normal lautem, sondern auch abgesenktem Sprachschallpegel und im Störgeräusch ist für die Beurteilung des Therapiebedarfes, die Entscheidung zwischen Optionen einer apparativen Versorgung und einer geeigneten Förderung, sowie die Erfolgskontrolle einer Versorgung wesentlich (Blamey et al. 2002).

Der Mainzer (altersabhängig I – III, Biesalski et al. 1974) oder der Göttinger Sprachtest (altersabhängig I+II, Chilla et al. 1976, Gabriel et al. 1976) bieten einen altersgemäß (Schönweiler et al. 1996) abgestimmten Wortschatz für Kinder ab 3 beziehungsweise 4 Jahren. Der Freiburger Test kann bei normaler Sprachentwicklung ab etwa dem ersten Schuljahr verwendet werden.

Für die Beurteilung insbesondere der Sprachverständlichkeit im Störgeräusch, die die alltägliche Kommunikationsfähigkeit beurteilt, stehen derzeit mehrere Tests zur Verfügung, wie z.B. der Göttinger Satztest, der Oldenburger Satztest oder Kindersatztest, deren Potential noch nicht abschließend beurteilt werden kann (Wagener und Kollmeier 2005).

Erschwert wird die Sprachaudiometrie, wenn sich das Kind scheut, Wörter nachzusprechen oder eine Artikulationsstörung vorliegt. Falsch reproduzierte Begriffe können auch Ausdruck einer phonematischen Diskriminationsschwäche oder Ausdruck einer expressiven Störung sein. Beide Probleme können durch den Einsatz von Bildmaterial als Zeige-Vorlage umgangen werden. Die Ergebnisse sind aber nicht immer gleichwertig mit der regulären sprachaudiometrischen Testung, da die Anzahl der auszuwählenden Objekte begrenzt und überschaubar ist und auditiv so Begriffe nur partiell erfasst werden müssen, um erkannt werden zu können. Der Oldenburger Kindersprachtest (OLKI) vermeidet als geschlossener Reimtest dieses Problem und kann in Ruhe und im Störgeräusch für Kinder ab der 1.-4. Grundschulklasse verwendet werden; Einschränkungen des Wortschatzes machen zunächst eine Prüfung notwendig, ggf. eine Einübung (Steffens 2003; Wagener et al. 2006).

16. Stimmgabelversuche

Die Stimmgabelversuche nach Rinne und Weber können Hinweise zur Art der Hörstörung geben (Schallleitungs-, Schallempfindungsschwerhörigkeit), sind aber zur Diagnostik einer Hörstörung bei kleinen Kindern nicht ausreichend aussagekräftig.

Die Stimmgabelversuche nach Rinne und Weber zeigen keine hohe Genauigkeit in der Diagnostik und Differentialdiagnostik einer Hörstörung bei Kindern (Wilson et al. 1975, Capper et al. 1987, Haapaniemi et al. 1996). Einerseits ist ihre Aussagefähigkeit auf die jeweilige Prüffrequenz der verwendeten Stimmgabel beschränkt, andererseits können Kinder ihre Höreindrücke bei Stimmgabeltests häufig nicht mitteilen.

17. Überschwellige Methoden

Überschwellige Verfahren wie die Lautheitsskalierung sollten bei der Versorgung mit Hörhilfen auch bei Kindern eingesetzt werden.

Die bekannten überschweligen Verfahren wie der Fowlertest, der SISI-Test nach Jerger (Short Increment Sensivity Index), die Geräuschaudiometrie nach Langenbeck oder die Hörermüdungstests wie der Carhart-Schwellenschwundtest (Tone decay) oder die Békésy-Audiometrie gehören nicht zur routinemässigen Diagnostik bei Kindern und sind in der praktischen Durchführung aufgrund ihrer Komplexität nur begrenzt vermittelbar. Die diagnostische Abklärung erfolgt für diese allgemeinen Fragestellungen häufiger mittels Hirnstammaudiometrie (BERA, Lehnhardt et al. 1996) und durch bildgebende Verfahren (s. u.).

Eine differenzierte Darstellung der individuellen überschweligen Gehöreigenschaften ist durch die Kategorial-Lautheitsskalierung (Hörfeldmessung, Hörflächenskalierung) auch bei Kindern möglich (Meister et al. 2001). Diese Messung ist bei der Anpassung mehrkanaliger und nichtlinearer Hörgeräte und Cochlea- Implantate sinnvoll, erforderlich und kann durch die Verwendung breitbandiger komplexer sowie impulsartiger Signale im Sinne eines „Toleranztests“ nur unvollständig ersetzt werden.

Objektive Hörprüfverfahren

Objektive Hörprüfverfahren sollen bei Kindern eingesetzt werden, um Art und Ausmaß einer Hörstörung festzustellen. Ihr Einsatz ist umso wichtiger, wenn subjektive Hörprüfverfahren auf Grund des Entwicklungsalters des Kindes keine ausreichende diagnostische Sicherheit bieten.

18. Impedanzaudiometrie

Die Impedanzaudiometrie soll im Rahmen jeder pädaudiologischen Untersuchung durchgeführt werden.

18.1. Tympanometrie

Ergänzend zum ohrmikroskopischen Befund soll die Tympanometrie zur Beurteilung der Mittelohrfunktion eingesetzt werden.

Die Tympanometrie gilt als bester klinischer Test für den Nachweis eines Mittelohrerguss (Watters et al. 1997). Die Beurteilung der Tympanogramme zeigt einen hohen Grad an Übereinstimmung unterschiedlicher Untersucher (Green et al. 2000). Eine quantitative Bewertung des Tympanogramms umfasst in der Regel eine Beurteilung des Mittelohrdruckes, der maximalen Compliance, seiner Weite und des äquivalenten Gehörgangsvolumens. Perforationen des Trommelfells, auch bei durchgängig liegenden Paukenröhrchen, können so von Paukenergüssen abgegrenzt werden. Artefakte in Folge von z.B. Bewegungen, Schlucken oder Stimmgebung des Kindes können bei einer automatisierten Bewertung zu Fehlbeurteilungen führen.

Auf Mittelohrergüsse bezogen weist die Methode eine hohe Sensitivität auf, es ist nur eine minimale Kooperation erforderlich und sie ist objektiv (Paradise et al. 1979). Sensitivität und Spezifität hängen jedoch davon ab, wie die Beurteilung des Tympanogramms in pass oder fail definiert wird (Paradise et al. 1979). Die Sensitivität wird zwischen 70 und 100% angegeben, die Spezifität zwischen 72 und 98% (Palmu et al. 1999, Fields et al. 1993, Finitzo et al. 1992, Fiellau et al. 1980). Eine alleinige Tympanometrie kann als Screening bei einer durch einen Mittelohrerguss hervorgerufenen Hörstörung angesehen werden (Kazanas et al. 1994, Butler et al. 2001). Hingegen werden zur genauen Diagnosestellung Inspektion und Tympanometrie gefordert (Buckingham et al. 1989). Um jedoch das Ausmaß der Hörstörung zu ermitteln, sind Methoden der Schwellenbestimmung unumgänglich.

Bei Kindern unter 4 bis 7 Monaten ist die Aussagekraft konventioneller Sondentonfrequenzen (226 Hz) in der Impedanzaudiometrie stark eingeschränkt. Ein Sondenton von über 660 Hz wird empfohlen (McKinley et al. 1997; Bennett et al. 1982, Holte et al. 1991, Margolis et al. 1999, Weatherby et al. 1980). Weit verbreitet ist eine Sondentonfrequenz von 1000 Hz, für die auch normative Daten zur Verfügung stehen (Margolis et al. 2003). Die Multifrequenztympometrie mit Sodontönen auch oberhalb von 220 Hz erlaubt zusätzliche Hinweise auf andere Mittelohrpathologien (Hunter et al. 1997); für sie konnte eine hohe Relation zum Ausmaß einer Retraktion der Pars flaccida nachgewiesen werden (Li et al. 1999).

Auch die Messung der Resonanz des äußeren Gehörgangs kann zur Diagnostik eines Mittelohrergusses eingesetzt werden (McPherson et al. 1993). Diese Methode weist zwar eine höhere Spezifität, aber eine geringere Sensitivität als die Tympanometrie auf (Mackenzie et al. 1990). Zukünftig erweitert möglicherweise die Breitbandbeurteilung der akustischen Reflektanz (wideband energy reflectance) die klinische Diagnostik, besonderes der Mittelohrfunktion bei kleinen Kindern (Keefe et al. 2003).

18.2. Stapediusreflexaudiometrie

Die Stapediusreflexaudiometrie gibt über die Tympanometrie hinaus Informationen zur Mittelohrfunktion, der Schallverarbeitung im Innenohr und im Hirnstamm.

Der Stapediusreflex ist ein akustikofazialer Reflex. Die Reflexschwelle liegt bei einem normalhörende Kind etwa bei 80 dB oder darüber. Je grösser die Reizlautstärke ist, umso regelmäßiger ist eine Antwort zu erwarten. Seine Bestimmung erfordert das Vorliegen einer regelrechten Mittelohrfunktion (keine Tubenbelüftungsstörung, intaktes Trommelfell, gute Compliance im Tympanogramm) und eines intakten Reflexbogens (Fielding et al. 2002). Die Nachweisbarkeit der Stapediusreflexe ist somit vom Mittelohrdruck abhängig: Bei 1,9% von über 11.000 siebenjährigen Kindern konnte der Reflex bei einem Mittelohrdruck von + 50 mm H₂O auch bei 110 dB SPL nicht ausgelöst werden, bei einem Druck von + 150 mm H₂O sogar bei 6,1% nicht (Renvall et al. 1980). Bei Neugeborenen und Säuglingen unter 4 bis 7 Monaten wird eine Frequenz des Sondentones von >220 Hz empfohlen (Weatherby and Bennett 1980, Geddes 1987).

Als diagnostisches Kriterium bei Verdacht eines Mittelohrergusses kann die Stapediusreflexaudiometrie eingesetzt werden (Kazanas et al. 1994). Eine Diskrepanz zur Tonschwellenaudiometrie fand sich jedoch bei 12% der untersuchten Ohren (Lutman et al. 1984). Inverse Stapediusreflexe lassen sich bei der Beschallung mit >100 dB SPL ipsilateral erkennen. Dieses Phänomen ist bedingt durch einen akustisch-mechanischen Effekt (Lehnhardt und Laszig 2001), kann aber auch bei der Otosklerose (Lopez-Gonzalez et al. 2002) oder nach Traumen (Gimsing 1986) beobachtet werden.

Das Fehlen der Stapediusreflexe kann bei Vorliegen eines normalen Tympanogramms ein Zeichen einer Innenohrschwerhörigkeit oder Taubheit sowie einer Mittelohrfehlbildung sein (Lehnhardt et al. 1996). Bei sensorischer Schallempfindungsschwerhörigkeit kann mittels Stapediusreflexmessung der Nachweis eines Metz-Recruitments erfolgen, welches bei der neuralen Schallempfindungsschwerhörigkeit fehlen kann. Zudem ist ein Ausbleiben der Stapediusreflexe bei Verdacht einer Läsion des Nervus facialis ein Parameter zur Lokalisierung der Schädigung (Faleiros 2000).

19. Otoakustische Emissionen (OAE)

Die Messung otoakustischer Emissionen soll zur Beurteilung der präneuronalen Funktion äußerer Haarzellen eingesetzt werden, die bei einer Schallempfindungsschwerhörigkeit meist primär betroffen sind. Störungen der auditorischen Synaptopathie / auditorischen Neuropathie können durch den Nachweis der OAE bei pathologischer BERA identifiziert werden. Schallleitungsstörungen

behindern den Nachweis der OAE. Als automatisiertes Verfahren werden TEOAE im Neugeborenenhörscreening eingesetzt. Eine frequenzspezifische Bewertung der TEOAE, besonders aber der DPOAE, erlaubt darüber hinaus bei unterschiedlicher Sensitivität und frequenzabhängiger Nachweisbarkeit ergänzende Aussagen zur Abschätzung des Hörverlustes.

Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen (TEOAE) und Distorsionsprodukte otoakustischer Emissionen (DPOAE) werden nach der Frequenzspezifität ihrer Auslösung und Auswertung und ihrer Nachweisbarkeit in Abhängigkeit vom Hörverlust in unterschiedlicher Weise eingesetzt.

Ein Nachweis der otoakustischen Emissionen ist bei 98% der Neugeborenen möglich. Das kostengünstige und schnelle Screening in der Neugeborenenendiagnostik ist ein Beitrag zur Früherkennung angeborener und frühkindlicher Hörschäden (Baumann et al. 2001, Katbamna et al. 2001, Gorga et al. 2001, Cacace et al. 2002, Norton et al. 2000). Die Messung der OAE kann in wenigen Minuten auch durch nichtärztliches Personal ohne Risiko im ruhigen Wachzustand, Schlaf oder in Sedierung ohne Beeinflussung der Ergebnisse durchgeführt werden. (Theunissen 2000, Oudesluys-Murphy et al. 2000, Bonfils et al. 1990, Zorowka et al. 1992, Kemp et al. 1990). Voraussetzung zur effektiven Durchführung der OAE sind weitestgehende Ruhebedingungen der Messumgebung. Apparategeräusche (zum Beispiel Beatmungsgeräte) sowie laute Eigengeräusche des Kindes (zum Beispiel Saugen) können die Durchführung einer OAE-Messung erheblich behindern beziehungsweise verhindern.

TEOAE werden in der Regel durch einen breitbandigen Klick (78 – 82 dB SPL) ausgelöst und nach Reproduzierbarkeit und Signal/Rausch-Verhältnis bewertet (Kemp et al. 1990; Prieve et al. 1993). Wird solchermaßen der Frequenzinhalt zwischen 500 und 5000 Hz bewertet, bieten TEOAE frequenzspezifische Informationen zur cochleären Funktion, auch wenn in Screeninganwendungen häufig auf eine solche Analyse verzichtet wird. Die TEOAE (transitorisch evozierte otoakustische Emissionen) werden als insgesamt sensitiver angesehen, da ihr Nachweis meist nur bis zu einem Hörverlust von 30 dB möglich ist und jenseits davon zunehmend unwahrscheinlicher wird (Hussain et al. 1998, Hoth et al. 2006; Lehnhardt et al. 2009). Dies begründet ihren Einsatz im Neugeborenenhörscreening. Wird die Antwort allein in ihrer Gesamtheit bewertet, kann nur das Hörvermögen der besten Frequenz beurteilt werden.

DPOAE werden durch zwei Töne benachbarter Frequenzen f_1 und f_2 ausgelöst und bei der Frequenz $2f_1-f_2$ gemessen. Auf Grund ihrer Auslösung erlauben sie gerade bei schwelennaher Stimulation eine frequenzspezifischere Beurteilung der cochleären Funktion als TEOAE in einem bis 8000 Hz erweiterten Frequenzbereich (Kummer et al. 1995, Heitmann et al. 1998). Ihr Nachweis ist bei hohen Reizpegeln ($L_2/L_1=70$ dB SPL) bei Hörverlusten von bis zu 50 dB möglich, selten auch etwas darüber hinaus. Zum Ausschluss gering- oder mittelgradiger Schwerhörigkeiten ist die Methode in dieser Form z.B. im Neugeborenenhörscreening nicht geeignet. Umgekehrt ist eine differenziertere Bewertung, wenn auch ohne präzise Schwellenvorhersage, jenseits allein der Nachweisbarkeit unter Berücksichtigung des Emissionspegels und des Restrauschens möglich (Hoth et al. 2006). Der

Verbesserung der Sensitivität dient eine Optimierung der Auslösung bei niedrigeren Reizpegeln, durch nach der „Pegelschere“ pegelabhängig eingestellte Primärtonpegeldifferenzen (Whitehead et al. 1995; Kummer et al. 1998, 2000). In der klinischen Anwendung werden meist mittlere Reizpegel (z.B. L1/L2= 65/55 dB SPL) verwendet (Stover et al. 1996). Auf Grund der kurzen Messzeiten sind die DPOAE bei Kindern einfach durchführbar (Schönweiler et al. 1996). Quantitative Aussagen zum Ausmaß des Hörverlustes bis 50 dB können bei Einstellung der Primärtonpegel nach der Pegelschere durch Extrapolation der Wachstumsfunktionen der DPOAE gemacht werden (Boege et al. 2002, Gorga et al. 2003). Im Mittel ist die Abweichung von der Tonhörschwelle gering, bei einer Standardabweichung von 11 dB können im Einzelfall relevante Abweichungen auftreten (Schmuziger et al. 2006).

Störungen der Mittelohrfunktion schränken den Nachweis der OAE abhängig vom Ausmaß der Störung ein; indirekt können sie so bei normaler Innenohrfunktion beurteilt werden (Beppu et al. 1997). Es kommt zu einer signifikanten Reduktion der TEOAE bei serösem und stärker noch bei mukösem Mittelohrerguss (Koivunen et al. 2000), insbesondere im unteren Frequenzbereich (Pröschel et al. 1993). Auch die Distorsionsprodukte otoakustischer Emissionen (DPOAE) weisen eine Abnahme der OAE-Amplituden bei einer Schallleitungsstörung auf (Owens et al. 1993). Die TEOAE differenzieren sicher zwischen normalem Hörvermögen und einem Hörverlust von >25 dB (Choi et al. 1999, Erwig et al. 1991).

20. Elektrophysiologische Untersuchungsverfahren

Die elektrophysiologischen Untersuchungsverfahren (Electric Response Audiometry, ERA) sollten bei Verdacht auf Vorliegen einer Schwerhörigkeit durchgeführt werden, wenn die subjektive Audiometrie aufgrund von Komorbidität oder Entwicklungsalter des Patienten nicht ausreichend aussagekräftig ist oder eine retrocochleäre Hörstörung vermutet wird.

20.1 Brainstem Evoked Response Audiometry (BERA)

Die BERA misst die frühen auditorisch evozierten Potentiale (FAEP) der Hörbahn bis einschließlich des Hirnstammes. Sie soll zur Identifizierung der Hörstörung und zur frequenzspezifischen Abschätzung der Hörschwelle eingesetzt werden.

Die BERA stellt die wohl genaueste Methode zur quantitativen Bestimmung des Hörverlusts bei jungen und / oder unkooperativen Kindern dar (Warren 1989, Stein et al. 1985). Ihr Einsatz ist umso wichtiger, wenn subjektive Hörprüfverfahren auf Grund des Entwicklungsalters des Kindes keine ausreichende diagnostische Sicherheit bieten oder wenn Hinweise auf nicht-organische Hörstörungen (syn.

Pseudohypakusis, psychogene / funktionelle oder dissoziative Hörstörung) bestehen (Schmidt et al. 2012). Mit der BERA werden nur die neuralen Strukturen bis zum oberen Hirnstamm erfasst. Aufgrund ihrer Störanfälligkeit wird sie meist im Spontanschlaf oder in Sedierung beziehungsweise Narkose durchgeführt (Mc Call et al. 1991).

Die alleinige Verwendung von Klicks ist für Screeninganwendungen geeignet, wie im Neugeborenenhörscreening empfohlen (GBA, 2008) und zur Diagnostik von Störungen aus dem Spektrum der auditorischen Neuropathie. Sie reicht aber nicht aus, um die Konfiguration eines Audiogramms zu ermitteln (Balfour et al. 1998). Frequenzspezifische Reize wie Tonebursts sollten dazu ergänzend zumindest im Tieftonbereich (500 Hz) und Hochtonbereich (2000 Hz) eingesetzt werden (Stapells et al. 1995, 1997). Für Klicks lassen sich visuell Ableitschwellen um 10 dB nHL bestimmen. Normdaten für Säuglinge und Kinder verschiedener Altersgruppen stehen zur Verfügung, auch Korrekturwerte zur Schwellenbeurteilung in anderen Frequenzbereichen (Gorga et al. 1987, 1989, Stapells et al. 1997). Bei überschwelligem Reizlautstärken kann man auch in der BERA anhand der Amplituden- und Latenzkonfigurationen der Potentiale das Rekrutmentverhalten einer Innenohrschwerhörigkeit erkennen.

Aufgrund der bei tonaler Anregung durch die Kürze des Reizes vergrößerten Bandbreite und der unvermeidlichen basalen Miterregung kann zur Verbesserung der Frequenzspezifität der Potentialauslösung eine Verdeckung mit Bandlückenrauschen, die Notched-Noise-Masking-Technik (Picton et al. 1979), eingesetzt werden. Dabei wird simultan mit einem kurzen Tonimpuls zwischen 0,5 und 4 kHz ein Bandlückenrauschen dargeboten, dessen Senkenminimum der Trägerfrequenz des Tonimpulses entspricht. Abweichungen dieser Potentialschwellen von den Tonhörschwellen liegen in verschiedenen Untersuchungen im Mittel zwischen 0 und 12 dB, die einfachen Standardabweichungen betragen frequenzabhängig bis zu 16 dB (Schönweiler et al. 2007, Stapells et al. 1995; Schönweiler et al. 2005).

Eine Verlängerung der Leitzeiten (Interpeaklatenzen) kann Kennzeichen einer neuralen Schallempfindungsschwerhörigkeit oder einer Verzögerung der Hörbahnreifung sein; es ist dabei zu beachten, dass sich bereits physiologischer Weise die Latenzen verlängern und die Amplituden verringern, wenn die Reizintensität abnimmt. Latenzen und Interpeaklatenzen können so Aufschluss über den Stand der Hörbahnreifung und die Lokalisation einer Störung, also über das Vorliegen einer retrocochleären Störung, geben (Biacabe et al. 2001, Picton et al. 1994). Der Beurteilung der synaptischen Übertragung und neuralen Funktion dienen darüber hinaus, auch im Vergleich zur Altersnorm, die Bewertung der Potentialmorphologie und -symmetrie. Abnorme, vollständig oder in späteren Anteilen fehlende Hirnstampfpotentiale verlangen vor allem bei Nachweis otoakustischer Emissionen die Unterscheidung zwischen cochleärer und neuraler Störung; Klicks verschiedener Polarität dienen dann dem Nachweis cochleärer Mikrofonpotentiale (CM) (Berlin et al. 1998), die von Stimulusartefakten sicher abgegrenzt werden müssen (Durrant et al. 1999).

Bei der Ableitung der Auditory-Steady-State-Response (ASSR) wird die Amplitude (seltener auch die Frequenz) eines sinusförmigen Dauertones gegebener Trägerfrequenz mit einer wesentlich niedrigeren Frequenz (Modulationsfrequenz) moduliert. Die Schwelle kann sogar für mehrere Frequenzen (MASTER – multiple auditory steady-state evoked response) simultan bestimmt werden und es lassen

sich beide Ohren bei dichotischer Beschallung gleichzeitig untersuchen (Pethe et al. 2002). Die ASSR befindet sich noch in der klinischen Erprobung, insbesondere hinsichtlich ihrer Genauigkeit (Swanepol et al. 2004), ihrer Empfindlichkeit gegenüber Artefakten (Gorga et al. 2004, Small et al. 2003), Reifungsprozessen (Rance et al. 2006) und ihrem Einsatz bei Störungen aus dem Spektrum der auditorischen Neuropathie (Emara et al. 2010). Ihre Anwendung empfiehlt sich als Ergänzung zur BERA, um den frequenzspezifischen Schwellenverlauf abzuschätzen (Mühler 2004, Van Maanen und Stapells, 2010, Rodrigues und Lewis 2010) auch wenn sie als Alternative zur BERA noch nicht zu empfehlen ist.

Zur Verbesserung der Auslösung der Reizantworten in der BERA wie auch der ASSR können Chirps nützlich sein, die die cochleäre Laufzeit kompensieren, die neurale Synchronisation und den Nachweis einer Reizantwort verbessern und so u.a. zu einer Verkürzung der Messzeit beitragen (Stürzebecher et al. 2005, 2006, Dau et al. 2000, Wegner et al. 2002, Elberling et al. 2007).

Zur Reizapplikation kommen bei der BERA in der Regel Kopfhörer zum Einsatz; in besonderen Fällen auch Lautsprecher. Bei Kleinkindern werden Schlauchzuleitungen sowie Einsteckhörer verwendet, bei Verdacht einer Schalleitungskomponente Knochenleitungshörer (Mauldin et al. 1979, Stapells 1989, Stapells et al. 1989, Yang et al. 1987, Ysunza et al. 1987). Weil die Kalibrierung transienter Reize der BERA beim Erwachsenen subjektiv erfolgt, bedarf die Übertragung auf die Verhältnisse im kindlichen Gehörgang, wo höhere Schalldruckpegel erzeugt werden, besonderer Aufmerksamkeit (Sininger et al. 1997).

Das Ausmaß einer Schalleitungsstörung kann durch den Vergleich der mit Luft- und Knochenleitungshörer ermittelten Schwellen beurteilt werden (Muchnik et al. 1995). Aber auch die Auswertung der Pegel-Latenz-Funktion kann bei einer Schalleitungsstörung eine Spezifität von 98% und eine Sensitivität von 94% erreichen (van der Drift et al. 1989, 1988). Dabei korreliert die BERA besser mit dem Ausmaß der Schalleitungsstörung bei einem Mittelohrerguss als bei einer Pathologie der Gehörknöchelchenkette (McGee et al. 1982). Wird allein die Pegel-Latenz-Funktion zur Diagnostik einer Schalleitungsstörung ausgewertet, muss eine Hochtonschwerhörigkeit sorgfältig abgegrenzt werden.

Die - aufgrund der erforderlichen Kooperation, Vigilanz und Reifung oft erst im Schulalter durchführbare und eine BERA mit weiterführenden Aussagen ergänzende – CERA (Cortical electric response audiometry) ist eine Funktionsprüfung mit Nachweis später akustisch evozierter Potentiale (SAEP). Bei dieser Messung erhält man frequenzspezifische Antworten, die bis zur Hörschwelle abgeleitet werden können.

Für eine CERA muss das Kind wach und aufmerksam sein. Um diesen Zustand einigermaßen konstant zu erhalten, können ältere Kinder während der Messung ein Buch lesen oder einen Film sehen. Die CERA kann nicht in Narkose bestimmt werden, da nur im Rapid-Eye-Movement (REM)-Schlaf eine dem für dieses Verfahren erforderlichen Wachheitszustand vergleichbare Messung möglich wäre. Die Schwellenwerte der CERA entsprechen denen der Freifelduntersuchung. Die Messung mit verschiedenen Frequenzen hat eine längere Messdauer zur Folge und kann bei kleineren Kindern zu Complianceschwierigkeiten führen (Cone-Wesson et al. 1987). Die Messungen werden bei unterschiedlichen Reizfolgeraten durchgeführt, um die Grenzen der Verarbeitungsgeschwindigkeit des

auditorischen Systems zu ermitteln. Im Kontext der Diagnostik bei Schallempfindungsschwerhörigkeit dient die CERA der topographischen Differenzierung cochleärer Ursachen, hörbahnbezogener und corticaler Lokalisationen der Störung. Über eine Ableitung mit Knochenleitungshörern können Aussagen zu Schalleitungsstörungen erhoben werden (Moser 1989). Die CERA kann als objektive frequenzbezogene Hörprüfung verwendet werden (Lehnhardt et al. 1996). Das ist bei Störungen der auditorischen Synaptopathie / auditorischen Neuropathie auch dann möglich, wenn in der BERA mangels Synchronisation Reizantworten nicht nachweisbar sind und erlaubt Rückschlüsse auf die Sprachverständlichkeit (Rance et al. 2002).

Die Elektrocochleographie (ECoChG) kann bei speziellen Fragestellungen wie Synchronisationsstörungen, Störungen im Sinne einer auditorischen Synaptopathie / auditorischen Neuropathie und im Einzelfall in der Vorbereitung zur Cochlea-Implant-Versorgung (siehe auch Kapitel IX) eingesetzt werden. Mit der Elektrocochleographie ist eine differenzierte Untersuchung der cochleären Funktion und der Hörnervenfunktion möglich, indem eine Ableitelektrode möglichst nah am Innenohr auf dem Promontorium oder in der Rundfensternische aufgesetzt wird. Da hierzu zumindest eine Parazentese gemacht werden muss, muss diese Diagnostik bei Kindern in Narkose durchgeführt werden (Arslan et al. 2000, Aso et al. 1994). Weniger invasiv ist die Ableitung mittels einer Gehörgangselektrode. Präsynaptisch generierte cochleäre Antworten wie die Mikrofonpotentiale (CM) und das Summationspotential (SP) aber auch neurale Antworten wie das Summenaktionspotential (SAP) können dabei im Gegensatz zur BERA im Nahfeld beurteilt werden (Starr et al. 2001). Störungen im Sinne einer auditorischen Synaptopathie / auditorischen Neuropathie können bei fehlendem oder verzerrtem SAP trotz fehlender OAE an Hand ausgeprägter CM sowie abnorm positiver SP nachgewiesen werden (O'Leary et al. 2000); zusammen mit elektrisch evozierten auditorischen Hirnstammantworten (EABR) lässt sich die Prognose einer Cochlea-Implant-Versorgung möglicherweise besser einschätzen (Gibson 2008, Gibson et al. 2007, Shehata-Dieler et al. 2007).

Weitere diagnostische Verfahren

21. Sprachentwicklungsdiagnostik und Entwicklungsdiagnostik

(unter Mitwirkung von Karen Reichmuth)

Wenn eine Hörstörung diagnostiziert wurde, soll entwicklungsbegleitend eine Sprachentwicklungsdiagnostik und ggf. eine allgemeine Entwicklungsdiagnostik durchgeführt werden. Grundsätzlich wird dazu auf die Leitlinie „Diagnostik von Sprachentwicklungsstörungen (SES), unter Berücksichtigung umschriebener Sprachentwicklungsstörungen (USES)“ verwiesen (<http://www.awmf.org/leitlinien/aktuelle-leitlinien/II-liste/deutsche-gesellschaft-fuer-phoniatry-und-paedaudiologie-ev.html>).

Die Sprachentwicklung hörgeschädigter Kinder mit normalen nonverbalen kognitiven Fähigkeiten kann nach Früherkennung und -versorgung (< 6 Monate) und frühem Interventionsbeginn grundsätzlich zeitlich und inhaltlich den Meilensteinen der normalen Sprachentwicklung folgen (Moeller, 2011; Yoshinaga-Itano et al. 1998; Ching et al. 2010).

Daher sind altersspezifische Untersuchungsverfahren, wie sie in der o.g. Leitlinie zur Diagnostik von Sprachentwicklungsstörungen genannt werden, geeignet, die Hör-Sprachentwicklung hörgeschädigter Kinder zu verfolgen. Die Verwendung des normierten Elternfragebogens LittLEARS (Kühn-Inacker et al., 2003) erlaubt ergänzend die Beurteilung der auditiven Wahrnehmungsentwicklung von 0-24 Monaten.

Moeller (2011) legt dar, dass ein prozessbegleitendes Monitoring der Entwicklung durch entwicklungsspezifische Benchmarks möglich und notwendig ist. Unter Zuhilfenahme dieser Benchmarks und Risikosignale („red flags“) ist es den Untersuchern möglich (1) Eindrücke über die Effektivität der gewählten technischen Hörhilfe zu erhalten, (2) die Notwendigkeit zusätzlicher Hilfsmaßnahmen zu erkennen, bei Kindern, die ein Risiko zeigen, optimale Sprachleistungen zu entwickeln und (3) Familien bezüglich des Entwicklungsstandes zu beraten (Moeller, 2011).

Hör-, Sprech- Sprach- und Kommunikationsentwicklung sollten vom ersten Lebensmonat eines permanent schwerhörigen Kindes an untersucht werden. Die Ergebnisse bieten nützliche Marker der frühen Entwicklung, helfen ggf. bei der Entscheidungsfindung für ein Cochlea Implantat, stellen ein Monitoring des Erfolges der Habilitation und der familiären Unterstützung dar und helfen zusätzliche Beeinträchtigungen aufzudecken (Kim et al. 2010).

In der prospektiven LOCHI-Studie (Longitudinal Outcomes of Children with Hearing Impairment (Australia), Ching et al., 2010) wurden die sprachlichen Leistungen 6 und 12 Monate nach Beginn der Hörgeräteversorgung, sowie im Alter von drei und fünf Jahren erhoben. Die elterliche Beurteilung des Kindes über das Zurechtkommen im Alltag (everyday functioning) mittels Fragebogen basierendem Interview (PEACH /Alter 4 Wochen - 18 Jahre, Ching & Hill, 2007) korreliert signifikant mit den Ergebnissen der sprachlichen Untersuchungen (Ching et al. 2010).

Bei einem früh diagnostizierten und versorgten hörgeschädigten Kind ohne Zusatzauffälligkeiten entsprechen die sprachlichen Leistungen seinen kognitiven Fähigkeiten (Yoshinaga-Itano et al. 1998). Eine Diskrepanz zwischen erreichten sprachlichen Leistungen und vorhandener nonverbaler Kognition ist als auffällig zu bewerten. Zur Beurteilung von Verzögerungen sollte daher neben der Sprache die nichtverbalen kognitiven Leistungen erhoben werden. Dabei sollten sprachfreie Verfahren (z.B. SON-R 2 ½-7; Tellegen et al. 2007) verwendet werden.

In der LOCHI-Studie zeigen auch frühversorgte hörgeschädigte Kinder (< 6 Monate) im Alter von 3 Jahren sprachliche Defizite. Limitierend und kritisch ist anzumerken, dass die nonverbalen kognitiven Fähigkeiten der Kinder nicht in die Analyse mit einbezogen wurden.

22. Bildgebende Verfahren

Wenn die Versorgung mit einem Cochlea-Implantat oder einem implantierbaren Hörgerät geplant wird, sollen mithilfe bildgebender Verfahren die individuelle anatomische Situation und eventuell vorhandene morphologische Veränderungen dargestellt werden. Bildgebung soll ebenfalls erfolgen bei Verdacht auf eine Raumforderung (z.B. Vestibularisschwannom) oder Vorliegen einer Fehlbildung.

Bei Verdacht auf periphere Hörstörungen kann mittels einer Röntgen Schüller-Aufnahme der Zustand des Mittelohres und des angrenzenden Mastoids bewertet werden. Die Röntgen Stenvers-Aufnahme kann ihren Anspruch auf Grund der heute fortgeschrittenen Technik nicht mehr halten.

Bei Fragestellungen, die das Innenohr, den inneren Gehörgang, das Felsenbein oder das Gehirn (zum Beispiel Hörbahn) selbst betreffen, wie zum Beispiel bei einseitigen oder asymmetrischen Hörstörungen, vor Cochlea-Implant-Versorgung beziehungsweise bei akuter Hörverschlechterung sollte ein hochauflösendes Computertomogramm (CT) des Felsenbeins, eine Computertomographie des Craniums (CCT) oder ein MRT (Magnetresonanztomographie) des Felsenbeins beziehungsweise des Craniums durchgeführt werden (Antonelli et al. 1999, Cross et al. 1999). Aus Gründen der Ökonomie wird sie bei geringer Ausprägung und einseitiger Schwerhörigkeit als primäre diagnostische Maßnahme empfohlen; morphologische Auffälligkeiten werden in bis zu 30% der Fälle festgestellt (Pecidao et al. 2005, Song et al. 2009). Vor Cochlea-Implant-Versorgung erlaubt die MRT, cochleovestibuläre Fehlbildungen oder eine Obliteration zu erkennen, die eine regelrechte Implantation verhindern oder komplizieren könnten und eine Fehlbildung des Hörnerven auszuschließen; nur bei einer Stenose des inneren Gehörgangs bedarf sie dazu der Ergänzung durch eine funktionelle Beurteilung (Buchman et al. 2006, Adunka et al. 2007). Die Computertomographie eignet sich dagegen besser, nach Meningitis den Grad einer cochleären Ossifikation im Gegensatz zu einer Fibrose abzuschätzen und den Facialisverlauf bei Bogengangsaplasie einzuschätzen.

Zur präoperativen Beurteilung von Mittelohrfehlbildungen bei Kindern mit Mikrotie und Dysplasie des äußeren Gehörgangs und bei Malformationen des Os temporale wird das hochauflösende Felsenbein-CT eingesetzt (Mayer et al. 1997, Siegert et al. 1996, Mehra et al. 1988, Kosling et al. 1997). Das CT wird auch in der präoperativen Diagnostik einer Schalleitungsschwerhörigkeit unklarer Genese (Rocher et al. 1995, Swartz et al. 1986) als notwendig erachtet, bei chronisch eiterndem Mittelohr (Leighton et al. 1993), nach Trauma (Tan et al. 1994, Holland et al. 1984) und bei unklarem Mittelohrbefund (Sakurai 1987). Dabei ist das Spiral-CT auch bei Kindern ohne Sedierung möglich (Luker et al. 1993). Die virtuelle Endoskopie mit 3-D-Rekonstruktion ermöglicht eine recht genaue Beurteilung der Gehörknöchelchen (Himi et al. 2000). Durch die Kombination der Felsenbein- mit der Schädel diagnostik werden sowohl Erkrankungen des Innenohres und der Hörbahn als auch Läsionen im auditorischen Cortex erfasst. Dabei ist die Magnetresonanztomographie nicht strahlenbelastend wie eine Computertomographie, bei Kindern aber meist nur in Sedierung oder Narkose durchführbar.

23. Vestibularisdiagnostik

Eine Vestibularis-Diagnostik mit altersangepassten Verfahren soll durchgeführt werden bei festgestellter sensori-neuraler Hörstörung mit vestibulären Symptomen.

24. Labordiagnostik (Serologie, Immunologie)

Eine Labordiagnostik ist in der Regel nicht erforderlich. Wenn ein Verdacht auf eine stoffwechselbedingte oder infektiologische Ursache der Hörstörung besteht, sollte sie gezielt eingesetzt werden.

Beim serologischen Nachweis geht es um bakterielle (zum Beispiel Borrelien, Lues), mykobakterielle und virale Erkrankungen (zum Beispiel Cytomegalie, Röteln, Herpes simplex), die infektiös oder postentzündlich mit einer gewissen Latenzzeit bei einer Schallempfindungsschwerhörigkeit kausal in Frage kommen. Die Möglichkeit einer intrauterinen Belastung ist zu beachten. Zur Klärung kann eine Labordiagnostik und diesbezügliche Anamneseerhebung auch bei der leiblichen Mutter weiterhelfen (Toxoplasmose, Cytomegalie, Röteln) (Gross et al. 2000). Aufgrund der Seltenheit der Erkrankungen bzw. mangelnder therapeutischer Konsequenzen werden serologische Untersuchungen aktuell nur bei anamnestischen Hinweisen empfohlen, wenn weder biographisch-anamnestische Risikofaktoren fassbar sind, noch bei höhergradiger Schwerhörigkeit eine humangenetische Untersuchung nach GJB2 Mutationen und bei geringergradiger oder einseitiger Schwerhörigkeit eine bildgebende Diagnostik auffällig waren (Preciado et al. 2005, Morzaria et al. 2005, Chau et al. 2009, Westerberg et al. 2008). Bei der kongenitalen CMV-Infektion werden therapeutische Optionen zunehmend untersucht und diskutiert (Gandhi et al. 2010, Luck et al. 2010).

Die Autoimmunogenese von Hörstörungen wird seit der erstmaligen Beschreibung (McCabe 1979) kontrovers diskutiert. Da es keine Möglichkeit gibt, eine Biopsie am Innenohr zu entnehmen, sind die Untersuchungsmöglichkeiten eingeschränkt. Auch ist noch nicht bekannt, welche Peptide am Innenohr wirksam werden können. Nachweise einer Autoimmunogenese existieren bisher nur an Tiermodellen (Solares et al. 2004). Dennoch gewinnt die Immunserologie zum Nachweis immunologisch begründeter Schallempfindungsschwerhörigkeiten zunehmend an Bedeutung (Schlottmann et al. 1996, Gloddek et al. 1994, Wilmes et al. 1989, Gross et al. 2000). In der immunologischen Untersuchung kann über den Nachweis spezifischer (Auto)-Antikörper oder unspezifischer Immunparameter (z.B. antinukleäre Antikörper - ANA) ein weiterer möglicher Grund für eine Schallempfindungsschwerhörigkeit abgeklärt werden. Therapeutische Konsequenzen ergeben sich jedoch derzeit nur bei einer akuten Hörverschlechterung (Naumann et al. 2001).

25. Humangenetische Beratung und Diagnostik

Nach Sicherung der Diagnose einer permanenten Schwerhörigkeit soll eine genetische Anamnese mit Stammbaumaufzeichnung, audiometrischer Untersuchung von Angehörigen und eine humangenetische Beratung und Diagnostik angeboten werden.

Die genetische Labordiagnostik umfasst zum einen die numerische Chromosomenanalyse, des Weiteren werden rezessive, dominante und x-chromosomale Störungen differentialdiagnostisch abgegrenzt. Neben den syndromalen Gendefekten, die so bereits auch vor ihrer vollständigen klinischen Manifestation (z.B. Retinitis pigmentosa bei Usher-Syndrom in der Jugend) diagnostiziert werden können, können Genmutationen (wie in den unten beschriebenen Connexin-Genen) auch zu nicht-syndromalen Schwerhörigkeiten führen. Für die Genuntersuchungen stehen einerseits spezifische Marker zur Verfügung, andererseits erlauben Fortschritte in der DNA-Chip-Technologie auch bereits simultan multiple genetische Untersuchungen betroffener Gene wie GJB2, GJB6, CDH23, KCNE1, KCNQ1, MYO7A, OTOF, PDS, MYO6, SLC26A5, TMIE, TMPRSS3, USH1C (Kothiyal et al. 2010). Die rasche Entwicklung auf diesem Gebiet vereinfacht den Nachweis genetischer Defekte (Gross et al. 2001), so dass in Zukunft auch genetische Analysen in den Screening-Untersuchungen zum Einsatz kommen dürften (Lloyd-Puryear et al. 2002, Kothiyal et al. 2010).

In den letzten Jahren wurden zunehmend mit einer genetischen Ursache zusammenhängende Defekte der dem Gehör zuzuordnenden Strukturen belegbar. So wurde z.B. mit dem Connexin 26 ein Protein gefunden, welches den gap-junctions (Membrankanäle) der Haarzellen (Kaliumabtransport nach Erregung) zuzuordnen ist und welches im Falle einer Mutation der verantwortlichen Gene für ca. 20% der autosomal-rezessiven nicht-syndromaler Hörstörungen verantwortlich ist (Gross et al. 2001, Engel-Yeger et al. 2002, Putcha et al. 2007). Durch eine nähere phänotypische Analyse ist möglicherweise nicht allein ein Wiederholungsrisiko zukünftiger Kinder und anderer Familienmitglieder abschätzbar, sondern könnte auch die Abschätzung der Prognose und besten Interventionsstrategie profitieren (Lim et al. 2003, Cryns et al. 2004).

Als ein weiteres Beispiel sind zwei die Mitochondrienfunktion beeinflussende Gene, das tRNA-SER-Gen und das 12SrRNA-Gen, zu nennen, die mit einer nicht-syndromalen Hörstörung assoziiert sind. Aufgrund der Funktionsvielfalt der Mitochondrien haben solche Gendefekte allerdings kombinierte Multiorgan-Defekt-Syndrome zur Folge (Gross et al. 2001). Die relative Bedeutung und Häufigkeit anderer, insgesamt 45 neben GJB2 bekannter Mutationen, wie SLC26A4 (Everett et al. 1997), von Usher Typ 1 Genen wie MYO7A, CDH23 (Weil et al. 1997, Bork et al. 2001) und OTOF (Yasunaga et al. 1999) ist unklar. Die genetische Diagnostik und (Eltern-)Beratung soll in Zusammenarbeit mit einem Genetiker erfolgen.

26. Interdisziplinäre Kooperation

Nach Sicherung der Diagnose einer permanenten Schwerhörigkeit richtet sich die weitere differenzialdiagnostische Abklärung nach anamnestischen und klinischen Befunden (HNO, Pädiatrie, Neuropädiatrie, Ophthalmologie und Humangenetik). Ein Long-QT-Syndrom sollte ausgeschlossen werden.

Bei einem nicht zu vernachlässigendem Teil (8,9%) (Gross et al. 2001) aller erblichen Hörstörungen, der nach Schätzungen der Literatur auch darüber liegen könnte (Cryns et al. 2004, Nance 2003), liegen syndromale Veränderungen mit weiteren assoziierten funktionellen Fehlbildungen und Störungen von Körperfunktionen vor, wie z.B. bei Neurofibromatose Typ2, Usher-, Waardenburg-, Alport-, Pendred- und Jervell-Lange-Nielsen-Syndrom. Zur weiteren Abklärung sind die allgemeine und die motorische Entwicklungsdiagnostik, der visuelle Status, die neurologische und kardiologische Diagnostik (Elektrokardiogramm), die Nierenfunktionsprüfung (Urinstatus) und die Schilddrüsendiagnostik etc. zu veranlassen (Tschopp 1993, Theunissen 2000). So können sich z.B. nach elektrokardiographischer Bestätigung eines Long-QT Syndromes potentiell lebensrettende Therapieoptionen ergeben, auch für hörgesunde Verwandte (Nance 2003).

VII Therapie der Schalleitungsschwerhörigkeit

Monika Tigges

Überblick

Konservative Therapieverfahren

Gehörgangreinigung/Fremdkörperentfernung

Ventilationssysteme mit Nasenballon

Operative Therapieverfahren

Paracentese, Paukenröhrchen (+Adenotomie und Tonsillektomie)

Tympanoplastik

Stapesplastik

Gehörgangsplastik

Knochenverankerte Hörgeräte

Apparative Therapieverfahren

Knochenleitungshörgeräte (aufliegend, knochenverankert)

Luftleitungshörgeräte

Pädagogische Rehabilitation und interdisziplinäres Vorgehen/Einbeziehen der Eltern

Siehe dazu auch Kapitel VIII.

Die Auswahl der Therapie hängt ab von

Ursache,

Dauer,

Ausmaß der Störung und

Komorbidiät (Grunderkrankung: z.B. Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten, Trisomie 21,

Operationsfähigkeit, Otitis externa, chronische Otitis media,

Sprachentwicklungsverzögerung usw.).

27. Gehörgangsfremdkörper

Bei mechanischer Verlegung des Gehörgangs (Fremdkörper, Cerumen) besteht die Therapie in der Gehörgangsreinigung und Fremdkörperentfernung.

Die Gehörgangsreinigung kann bei ruhigen Kindern im Untersuchungsstuhl durchgeführt werden. Bei unruhigen Kindern muss wegen der Gefahr einer Gehörgangs- oder Mittelohrverletzung der Fremdkörper in Sedierung oder Narkose entfernt werden.

28. Tubenventilationsstörung

Bei einem Paukenerguss kann zunächst abgewartet werden. Unterstützend können mechanische Tubenventilationssysteme oder Valsalva-Manöver eingesetzt werden. Für abschwellende Nasentropfen, Mucolytica, Antihistaminika und Steroide wurde kein langfristiger Nutzen belegt.

Bei Persistenz von über 3 Monaten (abhängig von der klinischen Symptomatik auch früher oder später) soll wegen der möglichen Komplikationen eine operative Behandlung erfolgen (siehe Tabelle). Eine Indikation zur frühzeitigen Paukendrainage kann eine unklare Hörsituation sein, um eine weitere Diagnostik zu ermöglichen. Wenn eine operative Therapie nicht möglich ist, soll der Hörverlust durch Hörgeräte ausgeglichen werden.

Mechanische Verfahren zur Tubenventilationsbehandlung erzielen gute Behandlungsergebnisse (Stangerup et al. 1992, Silman et al. 2005, Perera et al. 2006). Sie sollten jedoch nicht während eines akuten Infektes eingesetzt werden, um eine Keimverschleppung von der Nase in die Mittelohren zu vermeiden.

Die Behandlung mit Antihistaminika und/oder abschwellenden Nasentropfen wird in einem Cochrane Review von 2006 wegen fehlender Vorteile und einiger Nebenwirkungen nicht empfohlen (Griffin et al. 2004, 2007). Ein fraglicher Behandlungseffekt zeigte sich für die Kombination von abschwellenden Medikamenten und Antihistaminika (Colman, Moore, 2008).

Operative Maßnahmen kommen erst nach Ausschöpfen der konservativen Maßnahmen in Frage. Eine frühzeitige Indikation zur operativen Behandlung kann z.B. bei vergrößerten Adenoiden oder einer Mucoviszidose bestehen. Eine Einschränkung der operativen Behandlungsmöglichkeit kann in zu engen Gehörgängen oder einem erhöhten Narkoserisiko bestehen.

Eine Paracentese soll bei serösen Ergüssen, eine Paukenröhrcheneinlage bei mukösen Ergüssen, die über 12 Wochen bestehen (Rovers et al. 2005), oder bei Grunderkrankungen, die länger anhaltende Tubenventilationsstörungen erwarten lassen, erfolgen. Patienten ohne zusätzliche Erkrankungen sollten

in drei- bis sechsmonatlichen Abständen ohrmikroskopisch und audiometrisch kontrolliert werden (Rosenfeld et al. 2004).

Eine Paracentese kann mit verschiedenen Techniken durchgeführt werden. Das Trommelfell kann neben der konventionellen Schnitttechnik z.B. durch thermische oder laserchirurgische Verfahren eröffnet werden (Ruckley und Blair 1988, Silverstein et al. 2001). Ziel ist ein längeres Offenbleiben des Trommelfells, welches zu einer verbesserten Dauerheilung beitragen soll.

Die Entscheidung zur Paracentese oder zur Form des Paukenröhrchens hängt von der zu erwartenden Dauer der Tubenventilationsstörung ab (Dauer-Paukenröhrchen, z.B. T-Tubes bei Patienten mit Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten oder rezidivierenden Paukenergüssen) (Bonding und Tos 1985).

Da die Verbesserung des Hörvermögens durch eine Paukenröhrcheneinlage zeitlich begrenzt ist, wird die Behandlung teilweise kritisch gesehen (McDonald, et al., 2008). Es wird jedoch darauf hingewiesen, dass es noch keine Evidenz bei Kindern mit Sprachentwicklungsverzögerung und klinischen Syndromen gibt, und deshalb vom Kliniker eine individuelle Entscheidung verlangt wird (Lus et al. 2005). Gerade für diese Populationen gilt es, Komplikationen (chronische Otitis media, Tympanosklerose mit Beteiligung der Ossikel, Verzögerung der Sprachentwicklung) zu vermeiden.

Die Versorgung einer Tubenventilationsstörung mit Hörgeräten ist eine ultima ratio bei Kontraindikationen gegen operativen Verfahren nach erfolgloser konservativer Therapie und betrifft meistens Patienten mit Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten und Trisomie 21 (Maheshwar et al. 2002, Ahmmed et al. 2001).

Bei der Entscheidung zur Therapie müssen die allgemeine Entwicklung und besonders die Sprachentwicklung berücksichtigt werden (Klausen et al. 2000, Shriberg et al. 2000, Hildmann und Hildmann, 1993). Dabei können auch kurzzeitig bestehende Paukenergüsse eine Behandlungsindikation darstellen, da sie in die Jahreshörbilanz eingehen. Die Komplikationen einer länger dauernden Schalleitungsstörung sind u.a. Sprachentwicklungsstörungen und auditive Wahrnehmungsstörungen. Nach einem Cochrane Review war jedoch der Einfluss einer Hörminderung durch Paukenergüsse auf die Sprachentwicklung bei Kindern in den ersten vier Lebensjahren nach einem Beobachtungszeitraum von 12 Monaten nicht mehr nachzuweisen (Butler et al. 2004). In einer Studie von Paradise et al. (2001) war kein Unterschied in der Intelligenz- oder Sprachentwicklung bei Kindern mit Paukenergüssen bei früher oder später Einlage von Paukenröhrchen beobachtet worden. In einer Nachuntersuchung dieser Kinder im Alter von 9-11 Jahren (Paradise et al. 2007) zeigten sich keine signifikanten Unterschiede beider Gruppen hinsichtlich Rechtschreibfähigkeiten, Rechenfähigkeit und Aufmerksamkeit. Es handelte sich jedoch um Kinder ohne zusätzliche Risikofaktoren. In einer Diskussion über randomisierte Studien zur Behandlung von Paukenergüssen und Mandelentzündungen werden als deren Limitierungen aufgeführt, dass sie nur eng umschriebene Patientengruppen umfassen (z.B. Stadtbevölkerung), Patienten mit zusätzlichen Risikofaktoren ausschließen und die Hör- bzw. Sprachergebnisse nur unzureichend berücksichtigen (Ruben, 2008).

Tabelle 1: Behandlung von Paukenergüssen

Behandlung	Indikation/Dauer	Voraussetzung	
<i>Konservativ:</i> (Abwarten („watchful waiting“), Tubenventilationssystem	Nach Erstdiagnose für 3 – 12 Monate	Normale oder nur leicht verzögerte Sprachentwicklung Fehlen von Begleiterkrankungen mit erhöhtem Risiko für Tubenventilationsstörungen	
<i>Operativ</i> Paracentese Einlage von Paukenröhrchen (-Paracentese bei serösem Erguss -Paukenröhrchen bei mukösem Erguss)	Bei Dauer des Paukenergusses über 3 Monate	Verzögerte Sprachentwicklung Gehäufte Mittelohrentzündungen Allgemeine Entwicklungsverzögerung	
	Früher als 3 Monate	Begleiterkrankungen mit erhöhtem Risiko für Tubenventilationsstörungen (z.B. Lippen-Kiefer-Gaumen-Segel- Spalte, Trisomie 21, Mucoviszidose) Unklare Hörsituation, als Voraussetzung für weitere Hördiagnostik	
	Später als 3 Monate	Normale Sprachentwicklung, keine Mittelohrentzündung	
<i>Hörgeräteversorgung</i>	Erhöhtes Narkoserisiko Rezidivierende Otorrhoe während liegender Paukenröhrchen Gehörgangstenose		

29. Chronische Otitis media

Bei einem Cholesteatom (chronische Otitis media epitympanalis) besteht eine absolute Operationsindikation, unabhängig vom Lebensalter. Bei einer chronischen Otitis media mesotympanalis kann eine operative Versorgung (Tympanoplastik) erfolgen.

Wenn eine operative Therapie nicht erfolgt oder nach einer Operation eine relevante Schwerhörigkeit verbleibt, soll der Hörverlust durch Hörgeräte ausgeglichen werden.

Eine chronische Otitis media liegt vor, wenn die Mittelohrentzündung über mehrere Monate anhält, dabei können eine Perforation des Trommelfelles und eitrige Sekretion möglich sein. Bei den chronischen Otitiden wird eine Otitis media mesotympanalis und eine Otitis media epitympanalis unterschieden. Bei der mesotympanalen Otitis besteht eine Schleimhautentzündung mit einer zentralen Trommelfellperforation, während bei einer epitympanalen Otitis die Entzündung auch den Felsenbeinknochen betrifft und das Trommelfell meist eine randständige Perforation aufweist. Zur operativen Behandlung wird auf die entsprechenden Leitlinien der Deutschen HNO-Gesellschaft verwiesen.

Die Kriterien zur Hörgeräteversorgung entsprechen denen bei anderen Hörstörungen (siehe Kapitel VIII).

30. Ohrfehlbildungen

Je nach Ausmaß der beteiligten Strukturen werden verschiedene Typen von Fehlbildungen des Schalleitungsapparates unterschieden. Fehlbildungen, die sich nur auf die Gehörknöchelchen beziehen, werden als kleine Ohrfehlbildungen bezeichnet. Bei darüber hinausgehenden Fehlbildungen (z.B. mit einer zusätzlichen Gehörgangsatresie oder Mikrotie) spricht man von großen Fehlbildungen.

30.1 Große Ohrfehlbildungen

Bei beidseitigem Verschluss des Gehörgangs wird so früh wie möglich mit Knochenleitungshörgeräten versorgt. Der Wechsel auf knochenverankerte Hörgeräte hängt vom Lebensalter und dabei von der Knochendicke im Mastoid ab. Operative Eröffnungen des Gehörgangs können frühestens ab dem 5. Lebensjahr durchgeführt

werden. Bei einem einseitigen Gehörgangsverschluss sollte ein Hörerätetrageversuch durchgeführt werden.

Bei der Versorgung beidseitiger Gehörgangsverschlüsse mit Knochenleitungshörgeräten sollte die Therapie nicht vor dem 3. Monat beginnen, um ossäre Impressionen des Mastoids durch die Hörer zu vermeiden. Der Sitz der Hörgeräte muss ärztlich engmaschig kontrolliert werden. Voraussetzung ist eine vorhandene Innenohrleistung.

Knochenverankerte Hörgeräte (Bone Anchored Hearing Aid, BAHA) werden etwa ab dem 3. Lebensjahr eingesetzt. Voraussetzung ist eine ausreichende Dicke der Kalotte zur Verankerung der Implantatschraube (Granstrom und Tjellstrom, 1997).

Vor einer operativen Gehörgangsrekonstruktion muss eine radiologische Diagnostik mit hochauflösender Computertomographie der Felsenbeine zur Abklärung der Mittelohrsituation durchgeführt werden (Mayer et al. 1997). Bei fehlender Mittelohranlage ist eine Gehörgangsplastik nicht sinnvoll.

Operative Verfahren zur Gehörgangs- oder Mittelohrrekonstruktion werden kontrovers diskutiert. Bei einer Gehörgangsfehlbildung wird in der Regel nicht im Kleinkind- oder Säuglingsalter operiert, weil die Operation wegen der engen anatomischen Verhältnisse technisch schwieriger und risikoreicher ist (Hildmann et al. 1992, Weerda et al. 1985). Zudem ist die Nachbehandlung beim nicht narkotisierten Kind schwer oder unmöglich. Meist ist mit der Gehörgangsplastik oder einer zusätzlichen Mittelohrrekonstruktion eine vollständige Behebung der Schalleitungsstörung nicht zu erreichen, so dass zusätzlich noch Hörgeräte getragen werden müssen (Schuknecht 1989, Raz und Lustig 2002). Bei beidseitiger Gehörgangsatresie ist eine Gehörgangsplastik ca. ab dem 5. Lebensjahr möglich.

Einseitige Gehörgangsfehlbildungen bedürfen im Kindesalter in der Regel keiner operativen Therapie. Operative Behandlungen werden in Absprache mit dem Kind ab dem 16. Lebensjahr durchgeführt. Eine apparative Therapie mit einem Knochenleitungshörer ab dem Ende des ersten Lebensjahres oder einem knochenverankerten Hörgerät dient der Hörbahnreifung als Voraussetzung für eine eventuelle spätere Gehörgangseröffnung. Die Indikationsstellung kann von einem Hörerätetrageversuch abhängig gemacht werden. Es werden zunehmend Versorgungen mit aktiven Mittelohrimplantaten ab dem ersten Lebensjahr empfohlen (Frenzel et al. 2012). Verbesserung des Sprachverstehens im Störgeräusch nach Eröffnung eines Gehörgangs bei einseitiger Gehörgangsatresie sind möglich (Willimington et al. 1994) und abhängig vom Alter bei der Operation (Gray et al. 2009).

Zur Hörerätversorgung bei einseitiger Gehörgangsatresie wird auch auf das Konsensuspapier „Hörgeräteversorgung“ der DGPP von 2012 verwiesen.

Zum Ausschluss einer Hörverschlechterung auf dem gesunden Ohr sind regelmäßige Audiogrammkontrollen erforderlich.

30.2 Kleine Ohrfehlbildungen

Bei Mittelohrfehlbildungen wird der Hörverlust durch Hörgeräte ausgeglichen. Eine spätere operative Korrektur mit Hörverbesserung ist anzustreben.

Patienten mit Mittelohrfehlbildungen können mit Hörgeräten eine ausreichende Hörverbesserung erreichen. Operative Maßnahmen verbessern die Schallleitungsstörung oft nicht ausreichend, so dass auch nach der Operation weiterhin eine Hörgeräteversorgung erforderlich ist (Siegert et al. 1996, Raveh et al. 2002). Daher ist die Indikation zur Mittelohroperation mit den Patienten und den Eltern ausführlich zu erörtern.

31. Traumatische Ursachen

Bei Verletzungen des Trommelfells ist meist eine Abdeckung der Perforation ausreichend. Abhängig von der Größe des Defektes kann eine Deckung der Perforation durch eine Tympanoplastik erforderlich sein. Bei Verdacht auf Ossiculaverletzung ist eine Tympanoskopie erforderlich.

Bei größeren Trommelfellperforationen ist evtl. eine operative Versorgung mit einer Tympanoplastik erforderlich, um sekundäre Infektionen zu vermeiden. Bei zusätzlichen Mittelohrverletzungen kann gleichzeitig eine Hörverbesserung erreicht werden.

VIII. Therapie der Schallempfindungsschwerhörigkeit

Monika Tigges und Annerose Keilmann (unter Mitwirkung von Karen Reichmuth)

32. Akut aufgetretene Schallempfindungsschwerhörigkeiten

Bei akut aufgetretener Schallempfindungsschwerhörigkeit und akuter Verschlechterung der Hörleistung bei vorbestehenden Hörverlusten sollen zunächst spezifische Ursachen eruiert (z.B. CMV-Infektionen, ototoxische Substanzen, Perilymph-Fistel, erweiterter Aquäduktus endolymphaticus, Borreliose) und, sofern möglich, gezielt therapiert werden. Bei akuter Ertaubung soll eine Tympanoskopie zur Abklärung der Ursache erfolgen.

Zur Therapie der akut aufgetretenen idiopathischen Schallempfindungsschwerhörigkeit (Hörsturz) kann aufgrund mangelnder Evidenz keine konkrete Empfehlung gegeben werden. Es wird auf die Leitlinie „Hörsturz“ der Deutschen HNO-Gesellschaft verwiesen.

33. Beidseitige persistierende Schallempfindungsschwerhörigkeit

Liegt nach der Diagnostik eine beidseitige persistierende Schallempfindungsschwerhörigkeit vor, dann soll unverzüglich die Versorgung mit Hörgeräten, in der Regel mit zwei Hinter-dem-Ohr-Geräten erfolgen, um die Hörbahnreifung in den kritische Phasen der Hör-Sprach-Entwicklung zu stimulieren.

Zur Hörgeräteversorgung bei Kindern ist ein ausführliches Konsensuspapier der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie erschienen (http://www.dgpp.de/cms/media/download_gallery/KonsensDGPP-Hoergeraeteanpassung%20bei%20Kindern%20-%20Vers%203.5%20%20%2011-2012.pdf)

Die Hörgeräteversorgung bei Kindern unterscheidet sich von der Versorgung bei Erwachsenen, da auch Alter und Verhalten des Kindes und seiner Eltern sowie das soziale Umfeld berücksichtigt werden müssen. Von Bedeutung ist auch der Zeitpunkt des Auftretens und der Diagnose der Hörstörung und das eventuelle Vorliegen weiterer Behinderungen. Generell ist eine frühestmögliche Versorgung anzustreben (bei angeborenen Hörstörungen im 4.-6. Monat). Die Hörgeräteversorgung bei Kindern ist eine interdisziplinäre Aufgabe, die eine Zusammenarbeit von Ärzten, Audiologen, Pädakustikern,

spezialisierten Audiometristen, Hörgeschädigtenpädagogen und Logopäden erfordert. Alle bei der Behandlung Beteiligten sollten über eine spezielle Ausbildung und praktische Erfahrung, besonders im Umgang mit Säuglingen und Kleinkindern, verfügen.

Je niedriger das Alter bei der Diagnose einer Schwerhörigkeit ist, desto besser ist der Verlauf der Sprachentwicklung (Kiese-Himmel und Reeh 2007). Die Entwicklung des Wortschatzes zeigt eine Korrelation mit dem Ausmaß der Hörstörung und dem Alter bei Diagnosestellung (Kiese-Himmel, 2008). In einem Vergleich von schwerhörigen Kindern, die unter 12 Monaten erstmals mit Hörgeräten versorgt wurden und einer Gruppe von im Alter von über 12 Monaten bis unter 5 Jahren erstversorgten Kindern, übertrafen die frühversorgten Kinder die spätversorgten in ihren sprachlichen Fähigkeiten und erreichten ein altersentsprechendes Sprachniveau (Fulcher et al. 2012)

34. Vorgehen zur Hörgeräteversorgung

Zu den technischen Voraussetzungen gehört eine eingehende Hörschwellenbestimmung.

Diese sollte, falls vom Alter des Kindes möglich, durch eine Bestimmung der Unbehaglichkeitsschwelle, einer Sprachaudiometrie und Messung der akustischen Eigenschaften des Gehörgangs ergänzt werden.

Im Säuglingsalter sind nach Anamnese und HNO-Untersuchungsbefund einschließlich ohrmikroskopischer Untersuchung folgende Messungen erforderlich: subjektive Audiometrie, Tympanometrie, Messung der otoakustischen Emissionen, Messung der akustisch evozierten Hirnstammpotentiale, auch frequenzspezifisch und evtl. mit Knochenleitungshörer. Aus den Ergebnissen dieser Untersuchungen soll Art und Ausmaß der Hörstörung angegeben werden können. Nach dem 2. Lebensjahr kann zur Tonschwellenbestimmung eine Spielaudiometrie versucht werden. Nach dem 3.-4. Lebensjahr können zusätzlich eine Spielaudiometrie und eine altersgemäße sprachaudiometrische Untersuchung durchgeführt werden. Ab dem 7. Lebensjahr wird zusätzlich eine Hörfeldskalierung empfohlen (Meister et al. 2001).

Anhand der audiometrischen Daten und der anatomischen Voraussetzungen beim Kind werden Hörgeräte ausgewählt, aufgrund von Anpassregeln voreingestellt und in der Messbox technisch überprüft.

Die Einstellung der Hörgeräte sollte mittels Messung der Gehörgangsresonanz beider Seiten und in-situ-Messungen mit den Hörgeräten erfolgen.

Kann keine ausreichende Kooperation erreicht werden, dann erfolgt die Einstellung der Hörgeräte aufgrund vorliegender Normdaten. Als Anpassformeln für Kinder haben sich DSL v.5 und NAL-NL2 bewährt (Wiesner et al. 2012, Ching et al. 2010, Scollie et al. 2010). Nach der individuellen Auswahl von Einstellungsparametern und Otoplastikmodifikationen erfolgt die vergleichende Anpassung.

Es sollen mehrere Hörgeräte vergleichend angepasst werden. Davon kann bei Säuglingen abgewichen werden.

Die Hörgeräteversorgung erfolgt bei beidseitigen Hörstörungen beidohrig und bei einseitigen Hörstörungen (s.u.) einohrig. Bei der Hörgeräteauswahl sind für Kinder besondere Anforderungen an die Robustheit der Hörgeräte, sowie einen zuverlässigen und schnellen Herstellerservice zu berücksichtigen. Es sollen in weitem Rahmen einstellbare digitale, verzerrungsarme Hörgeräte mit mindestens 4 Kanälen und hoher Rückkopplungsfestigkeit verwendet werden (Wiesener et al. 2012, Palter, Grimes, 2005). Ein Audioeingang dient dem Anschluss an FM-Anlagen. Weiteres kinderspezifisches Zubehör sind Kinderhörwinkel, eine Potentiometer-Deaktivierung und eine Batteriefachsicherung.

Die Anfertigung von Ohrpassstücken erfordert eine Abdrucknahme vom Gehörgang unter optimalen Bedingungen. Die Otoplastiken sollen den zweiten Gehörgangsknick mitabformen. Bei Säuglingen ist evtl. eine Abdrucknahme durch den Arzt erforderlich. Die akustischen Möglichkeiten der Otoplastiken sollten berücksichtigt werden (Bohrungen, Filter) (Wiesner et al. 2012).

Die Eltern sollen in den Anpassungsprozess einbezogen werden.

Die Eltern sind in die Anpassung mit einzubeziehen, indem sie in der Beobachtung des kindlichen Hör- und Kommunikationsverhaltens geschult werden. Die Beobachtungen sind u. a. durch strukturierte Beobachtungsbögen und spezifische Fragebögen zu dokumentieren (http://www.unimedizin-mainz.de/fileadmin/kliniken/kommunikation/Dokumente/Beobachtungsfragebogen_Stand_2004.pdf, http://www.unimedizin-mainz.de/fileadmin/kliniken/kommunikation/Dokumente/Elternfragebogen_Modul_2_Teil_2.pdf). Die Eltern sollen schriftliches Informationsmaterial über die Hörgeräteversorgung erhalten. Der Kontakt zu Frühfördereinrichtungen und Selbsthilfeverbänden ist zu vermitteln. Die Eltern sind außerdem zur Wartung, Reinigung und Überprüfung der Hörgeräte anzuleiten.

Die Anpassung einer drahtlosen Übertragungsanlage (FM-Anlage) sollte erfolgen.

FM-Anlagen verbessern das Sprachverstehen im Störgeräusch und die direkte Ansprechbarkeit z.B. in Gruppensituationen oder ohne Sichtkontakt. Die FM-Anlage erlaubt eine Anhebung der Diskriminationsfähigkeit im Störgeräusch auf die Werte ohne Störgeräusche (Kruse 1984).

35. Überprüfung der Hörgeräteversorgung

Je nach dem Entwicklungsalter des Kindes und der Art der Hörstörung soll eine fachärztliche Überprüfung der Hörgeräteversorgung mittels Aufblähkurven mit Unbehaglichkeitsschwelle, Kindersprachaudiometrie im Freifeld mit und ohne Störgeräusch, Messung des Richtungsgehörs, Lautheitsskalierung und Verhaltensbeobachtungen erfolgen. Die Hörgeräteversorgung bei Kindern soll als Prozess angesehen werden. Je jünger das betroffene Kind und je unsicherer die audiometrischen Daten, desto kürzer soll das Kontrollintervall gewählt werden.

Voraussetzungen und Ablauf der Hörgeräteversorgung im Kindesalter sind im o.g. Konsensuspapier der DGPP zur Hörgeräte-Versorgung bei Kindern niedergelegt (Wiesner et al. 2012): die Hörgeräteeinstellung ist anhand von RECD- oder In-situ-Messungen zu prüfen, die Grundverstärkung, Kompression und maximalen Ausgangsschalldruckpegel berücksichtigen. Als Messsignal ist das ISTS (International Speech Test Signal) zu verwenden.

Die Überprüfung der Hörgeräteversorgung am Kind ist altersabhängig durchzuführen: bei Säuglingen gehören dazu neben der Otoskopie und Tympanometrie die Beobachtungsaudiometrie im freien Schallfeld und die Prüfung der Unbehaglichkeit mit breitbandigen Signalen. Ab 6 Monaten kommt die Ablenkaudiometrie zum Einsatz. Über 2 Jahren sollen zusätzlich spielaudiometrische Verfahren und über dem 3. Lebensjahr eine sprachaudiometrische Untersuchung mit Hörgeräten angestrebt werden. Die Hörfeldskalierung kommt bei speziellen Fragestellungen ab dem 7. Lebensjahr in Betracht. Für die Besonderheiten bei der Überprüfung und Anpassung von Hörsystemen mit Frequenzerniedrigungsverfahren wird auf das Konsensuspapier der DGPP zur Hörgeräte-Versorgung bei Kindern verwiesen (Wiesner et al. 2012).

Alltagsbeobachtungen werden von den Eltern erfragt und durch strukturierte Fragebögen ergänzt. Informationen aus Hörfrühförderung, Kindergarten oder Schule sollen in die Beurteilung des Anpassungserfolges einbezogen werden. Vor dem Abschluss der ersten Phase der Hörgeräteanpassung bei einem Kind ist zu fordern, dass die Hörgeräte vom Kind akzeptiert und möglichst ganzzeitig getragen werden.

Der Abschluss einer Hörgeräteversorgung ohne audiometrische Dokumentation soll gesondert begründet werden.

Nach dem Abschluss der Verordnung sind die Hörprüfergebnisse und der Ohrbefund auch wegen möglicher Progredienz der Hörstörung weiter regelmäßig zu kontrollieren (bei Kleinkindern alle 3 Monate, später alle 6 Monate) (Wiesner et al. 2012). Die Eltern sind über technisches Zubehör (z.B. FM-Anlage) zu informieren.

Hörgerätetypen

Bei sensorineuralen Schwerhörigkeiten werden bei Kindern in der Regel HdO-Geräte (Hinter-dem Ohr) verwendet. IdO- Geräte (Im Ohr) sind wegen der sich durch das Wachstum ständig verändernden Gehörgangsgeometrie nicht vor Ende des 10. Lebensjahres sinnvoll. Bei sehr engen Gehörgängen oder chronischer Ohrsekretion können auch bei einer sensorineuralen Hörstörung Knochenleitungshörgeräte zum Einsatz kommen.

36. Hörgeräteversorgung bei geringgradiger Schwerhörigkeit

Geringgradige Hörstörungen können bei Kindern größere Auswirkungen haben als bei Erwachsenen,

Da Kinder die Erkennung und Unterscheidung von Geräuschen und Sprachlauten erst erlernen müssen. Daher können auch geringe Hörstörungen die Sprachentwicklung beeinträchtigen (Kiese-Himmel, 2003). Über den idealen Versorgungszeitpunkt mit Hörgeräten liegen keine Daten vor. Bei Hörschwellen von 10-20 dB werden regelmäßige Kontrollen der Hör-Sprachentwicklung empfohlen. Für den Nutzen von Hörgeräteversorgungen in diesem Schwellenbereich gibt es keine Evidenz.

Bei Hörschwellen zwischen 25 und 30 dB können Hörgeräteversorgungen jedoch frühestens zum Ende des ersten Lebensjahres erwogen werden.

Eine Hörgeräteversorgung kann bei Auffälligkeiten in der Sprachaudiometrie bei leiser Sprache (50 dB) versucht werden. Hörfrühfördermaßnahmen sind auch ohne eine Hörgeräteversorgung einzuleiten. Gesicherte Hörschwellen über 35 dB sollen so früh wie möglich innerhalb des ersten Lebenshalbjahres versorgt werden. Zuwarten ist allenfalls bei diagnostischen Unsicherheiten gerechtfertigt.

37. Interdisziplinäres Vorgehen, Einbeziehung der Eltern

Elementare Bestandteile der Therapie sind die Beratung der Eltern zur Ätiologie und Prognose der Hörstörung, zum richtigen Umgang mit dem schwerhörigen Kind, zu Bewältigungsstrategien, zu technischen Fragen, wie der Hörgerätegebrauchsschulung, und die fachspezifische pädagogische Förderung, wie auch die Abstimmung mit den betreuenden Sonderpädagogen und Therapeuten. Die wesentlichen Faktoren für eine erfolgreiche Sprachentwicklung sind neben der Früherkennung und frühen technischen Versorgung nach UNHS ein früher

Interventionsbeginn und Förderkonzepte, die ein hohes Maß an Elternbeteiligung beinhalten.

Die Früherkennung einer Hörschädigung und die Versorgung mit einem Hörgerät im ersten Lebenshalbjahr verbessern die Prognose für eine günstige Hör-Sprachentwicklung deutlich (Yoshinaga-Itano et al. 1998, Moeller, 2000). Das Bildungsniveau der Mutter bzw. der Eltern wurden als Einflussfaktoren für die Sprachentwicklung des hörgeschädigten Kindes identifiziert (Ching et al. 2010). Die Art der Eltern-Kind-Interaktion beeinflusst wesentlich die sprachliche, kognitive und soziale Entwicklung der hörgeschädigten Kinder unabhängig vom Grad der Hörschädigung (Hintermaier, 2005). Moeller (2000) konnte zeigen, dass die wesentlichen Faktoren für eine erfolgreiche Sprachentwicklung neben der Früherkennung und frühen technischen Versorgung nach UNHS ein früher Interventionsbeginn und Förderkonzepte sind, die ein hohes Maß an Elternbeteiligung beinhalten. Der Paradigmenwechsel der Frühförderung von übungsbasierter Förderung zu elternzentrierter und beziehungsbasierter Förderung (Sarimski, 2003) sollte auch in der Frühförderung hörgeschädigter Kinder umgesetzt werden (Batliner, 2008 & 2012; Sarimski, 2009). Das Vorgehen der Frühförderung bei hörgeschädigten Kindern im ersten Lebensjahr sollte die Erkenntnisse zur Eltern-Kind-Interaktion aus der normalen Entwicklung hörender Kinder berücksichtigen, die die Rolle der vorsprachlichen Dialoge zwischen Eltern und Kind in den Vordergrund stellen (Spencer & Meadow-Orleans, 1996; Batliner, 2008 & 2012; Horsch, 2008; Sarimski, 2009; Koester & Lahti-Harper 2010). Familienzentrierte Frühintervention erweist sich nicht nur für das Kind, sondern für seine gesamte Familie als vorteilhaft (Moeller, 2011). Hörgerichtete lautsprachliche Hörfrühförderung ist zu empfehlen (Diller et al. 2000, 2001; Batliner 2008; 2012). Einen Überblick über natürlich hörgerichtete Ansätze gibt Batliner (2012). Für eine natürlich, hörgerichtete kommunikationsorientierte Förderung liegen in Deutschland die Förderkonzepte von Batliner (2004, 2008) und Clark (2009) vor, sowie das „Münsteraner Elternprogramm zur Kommunikationsentwicklung von Säuglingen und Kleinkindern mit Hörschädigung“ (Reichmuth et al. 2013) vor. Eltern konnten durch Teilnahme am Münsteraner Elternprogramm nachweislich kommunikationsförderliche Verhaltensweisen steigern und kommunikationshemmende Verhaltensweisen reduzieren. Das genannte Elternprogramm ist als Frühintervention direkt nach UNHS konzipiert und wird von Eltern positiv bewertet. Stufen der frühen Hörentwicklung und seiner Förderung gibt Leonhardt (2012). Auch weitere Aspekte der frühen Hör-Sprachentwicklung und seiner Förderung nach UNHS finden sich ebenda.

38. Weiterführende Maßnahmen

Bei Kindern mit Entwicklungsverzögerungen und Verhaltensauffälligkeiten sollen frühzeitig entsprechende zusätzliche therapeutische Maßnahmen eingeleitet werden.

Bei hörgeschädigten Kindern ist häufig mit zusätzlichen Beeinträchtigungen zu rechnen. Bei Kindern mit Entwicklungsverzögerungen und Verhaltensauffälligkeiten

sind entsprechende zusätzliche therapeutische Maßnahmen wie z.B. Sprachtherapie, Ergotherapie, Psychomotorik u.a. erforderlich.

Bei Vorliegen einer Mehrfachbehinderung siehe auch These 44.

Bei mehr als 40% der sensorineural schwerhörigen Kinder liegen zusätzliche Störungen vor oder sind im Laufe der Entwicklung zu erwarten (Yoshinaga- Itano et al., 1998; Wiley, Meinzen-Derr, Choo, 2008; Meinzen-Derr et al. 2011). Jedes 8. hörgestörte Kind in Deutschland hat zwei oder mehr Zusatzstörungen und gilt damit als komplex gestört (Hartmann & Hartmann, 2006). Die Weltgesundheitsorganisation (WHO) fordert in ihrer „Internationalen Klassifikation der Funktionsfähigkeit, Behinderung und Gesundheit bei Kindern und Jugendlichen“ (ICF-CY, 2007; Hollenweger & Kraus de Carmago, 2012) als Ziel von Förderung behinderter Menschen eine größtmögliche Verbesserung sozialer Teilhabe und Lebensqualität. Bei Vorliegen einer Mehrfachbehinderung sollte, bei fraglicher Aussicht auf erfolgreichen Lautspracherwerb, zu möglichen Maßnahmen der „Unterstützten Kommunikation“ (Nonn, 2011; Giel & Maihack, 2008; Hollenweger, 2008) beraten werden, wenn damit die Teilhabe an der täglichen Kommunikation und die Lebensqualität gesteigert werden können.

39. Einseitige Schwerhörigkeit

Auch bei einer einseitigen Schwerhörigkeit sollte eine Hörgeräteversorgung angeboten werden.

Einseitige Hörstörungen beeinträchtigen das Richtungshörvermögen und das Sprachverständnis bei Störgeräuschen. Es wird über eine hohe Akzeptanz der einseitigen Versorgung bei verschiedenen Schwerhörigkeitsgraden berichtet (Kiese-Himmel und Kruse, 2001). Auswirkungen auf die kognitive Entwicklung bei einseitiger Hörstörung werden diskutiert (Martinz-Cruz et al. 2009, Niedzielski et al. 2006, Tharpe, 2008). In einer Übersichtsarbeit von 2004 wird über Klassenwiederholungen bei 22% bis 35% der Kinder mit einem einseitigen Hörverlust berichtet. 12% bis 41% der Kinder erhielten zusätzliche pädagogische Hilfen. Sprachentwicklungsverzögerungen wurden nur in einigen der Studien erwähnt (Lieu, 2004). Verhaltensprobleme und Schulleistungsschwächen in Hauptfächern wurden von Eltern und Lehrern bei 25% berichtet (Lieu, 2012).

In einer Fragebogenuntersuchung an Kindern im Alter von 6-17 Jahren mit einseitiger Hörstörung fanden sich in den Hauptpunkten keine signifikanten Unterschiede zu Normalhörigen. Die Varianz in den Sozialfunktion war größer als bei Normalhörenden (Borton et al. 2010)

Die Hörgeräteversorgung wird als Anpassversuch zum Ende des ersten Lebensjahres empfohlen bei einer einseitigen sensorineuralen Schwerhörigkeit von 30 bis 60 dB (Brigges et al. 2011). Bei einseitiger sensorineuraler Schwerhörigkeit über 60 dB ist in der Regel keine Verbesserung des binauralen Hörens zu erwarten. In Einzelfällen kann ein Anpassversuch bei einem Hörverlust von 70 bis 80 dB versucht werden. Alternativ wird zunehmend über Erfolge mit einer Cochlea-Implantat-

Versorgung bei einseitiger Taubheit berichtet (Probst, 2008; Arndt et al. 2011) (siehe Kapitel Cochlea-Implantation). Bei einseitiger Taubheit kann zum Erreichen eines (pseudo-) binauralen Hörens eine Versorgung mit einem knochenverankerten Hörgerät angeboten werden (Stewart et al., 2011, de Wolff et al. 2011).

Bei einer einseitigen Schalleitungsstörung durch eine Gehörgangsatresie kann eine Versorgung mit einem Knochenleitungshörer zum Ende des ersten Lebensjahres (Befestigung in Stirnband, später mit transcutaner Schraube) durchgeführt werden.

IX. Cochlea-Implantat (CI)-Versorgung

Annerose Keilmann, Antoinette am Zehnhoff-Dinnesen, Arne Knief und Karen Reichmuth

Ziel einer frühzeitigen Cochlea-Implant-Versorgung bei Kindern ist eine erfolgreiche Kommunikationsfähigkeit mithilfe von Lautsprache und ein offenes Sprachverstehen bis hin zu altersgerechten rezeptiven und expressiven Sprachleistungen.

Grundsätzlich wird auf die Leitlinie „*Cochlea-Implant-Versorgung einschließlich zentral-auditorische Implantate*“ der Deutschen Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde, Kopf-und Hals-Chirurgie verwiesen (Lenarz und Laszig 2012). In der vorliegenden Leitlinie werden, die für die Versorgung von Kindern spezifischen Aspekte vertieft.

Das Cochlea-Implantat (CI) ermöglicht hochgradig, an Taubheit grenzend schwerhörigen, und gehörlosen Kindern, die von Hörgeräten auch bei adäquater Hör-/Sprachförderung nicht ausreichend profitieren können, sich akustisch zu orientieren, Sprachsignale zu erfassen und für die eigene Sprachentwicklung zu nutzen.

Durch die Weiterentwicklung der Hörgeräte und der Cochlea-Implantate wird heute ein besseres Hören und Sprachverstehen mit beiden Technologien erreicht. Die Grenze zwischen beiden Vorgehensweisen hat sich seit der Einführung der Cochlea-Implantate zu geringeren Hörverlusten hin verschoben.

Funktionsweise des Cochlea-Implantats

Das Schallsignal wird von einem Mikrophon elektroakustisch umgewandelt und einem Sprachprozessor zur Codierung zugeleitet. Die in elektrische Stimulationsmuster umgewandelten Informationen werden über eine hinter dem Ohr getragene Sendespule drahtlos transkutan zum Implantat gesendet. Das mit der Empfangsspule in einer operativ angelegten knöchernen Vertiefung hinter dem Warzenfortsatz verankerte Implantat enthält einen Empfänger und ein Elektrodenarray, das zur Ausnutzung der Frequenz-Tonotopie in die Schnecke eingeführt wird. Die Stimulation der verschiedenen Frequenzen

zugeordneten Elektroden führt zu einer Reizung unterschiedlicher Hörnervenabschnitte. Es stehen verschiedene Methoden der Elektrodenansteuerung und unterschiedliche Sprachcodierungsstrategien zur Verfügung (Lehnhardt und Laszig 2009, Loizou 2006). Eine Verbesserung des Sprachverstehens im Störschall, z.B. im Klassenzimmer, kann mit der Verwendung einer FM-Anlage erzielt werden.

Spracherwerb nach Cochlea-Implant-Versorgung

Nach einer frühzeitigen Cochlea-Implant-Versorgung bei Kindern kann im günstigsten Falle eine erfolgreiche Kommunikationsfähigkeit mithilfe von Lautsprache und ein offenes Sprachverstehen erreicht werden bis hin zu altersgerechten rezeptiven und expressiven Sprachleistungen. Der Besuch von Regeleinrichtungen kann möglich sein. Allerdings sind die dokumentierten Entwicklungsverläufe in der Hör-Sprachentwicklung durch große Variabilität gekennzeichnet (Boons et al. 2012, Forli et al. 2011, Niparko et al. 2010, deReave 2010a, Geers 2006). Verschiedene Einflussfaktoren sind bekannt, ohne dass ein Faktor allein den späteren sprachlichen Fortschritt vorhersagen oder die variable Entwicklung erklären kann.

Boons et al. (2012) geben einen Überblick über bisher bekannte Einflussfaktoren für die Sprachentwicklung nach CI und unterscheiden drei Kategorien günstiger Faktoren: 1) audiologische Faktoren, 2) Kind bezogenen Faktoren und 3) Faktoren des kindlichen Umfeldes (Boons et al. 2012), wenn nicht ausgewiesen).

- 1) günstige audiologische Faktoren: frühe Implantation (siehe dazu Abschnitt 41. Zeitpunkt der Implantation); Früherkennung der Hörstörung und Versorgung mit Hörgeräten im ersten Lebenshalbjahr; bessere präoperative Hörfähigkeit versus längere Hörerfahrung mit CI (siehe dazu Abschnitt 40. Audiologische Indikation); Intaktheit des neurologischen Systems; bimodale Stimulation oder bilaterale Cochlea-Implant-Versorgung (siehe Abschnitte 60. CI und kontralaterales Hörgerät (Bimodale Versorgung), 64 Bilaterale CI-Versorgung).
- 2) Günstige Kind bezogene Faktoren: Geschlecht (Mädchen > Jungen); keine zusätzlichen Beeinträchtigungen (siehe Abschnitt 44. Mehrfachbehinderungen); normale nonverbale kognitive Fähigkeiten; gute sprachauditive Merkfähigkeit (u.a. Diller und Graser, 2009 a/b).
- 3) Günstige Faktoren des kindlichen Umfeldes: insbesondere hoher Level anhaltender Elternbeteiligung am Habilitationsprozess; Qualität der Eltern-Kind-Interaktion; Qualität des elterlichen sprachlichen Inputs (Rüter, 2011; Szagun und Stumper, 2012); desweiteren zeigen sich Einflüsse von sozioökonomischem Status der Eltern; Familiengröße; Bildungsniveau der Eltern. (siehe Abschnitte VIII.37. Interdisziplinäres Vorgehen, Einbeziehung der Eltern, 60. Habilitation und Rehabilitation).

40. Audiologische Indikation

Wenn ein Kind von einer optimalen Hörgeräte-Versorgung verbunden mit Frühförderung für das Verstehen von Lautsprache nicht ausreichend profitiert, soll eine Cochlea-Implant-Versorgung erwogen werden.

Bei der CI-Indikation bei Säuglingen und Kleinkindern soll das mit optimaler Hörgeräteversorgung erreichte Hören und Verstehen mit dem voraussichtlich nach CI-Versorgung erreichbaren verglichen werden.

Die Grenze der CI-Indikation hat sich von einer Hörschwelle bei 90-100 dB zu niedrigeren Schwellen ab 70 dB entwickelt (u.a. Leigh et al. 2011). Tonaudiometrisch wird die Grenze heute zwischen 70 und 90 dB gesehen (Dettman et al. 2004; Fitzpatrick et al. 2009), wobei von Dettman et al. befragte Zentren betonten, dass bei Kindern individuelle Besonderheiten eine große Rolle in der Indikationsstellung spielten. Zu berücksichtigen ist dabei einerseits die Sprachentwicklung mit CI und andererseits die noch nicht vollständige Hörbahnreifung, die zu besseren Schwellen führen kann. Allerdings ist bei besserem Hörvermögen der Kinder vor der Implantation auch mit besserem Hörvermögen danach zu rechnen (Leigh et al. 2011, Eisenberg et al. 2004, Niparko et al. 2010). Studien bei Kindern mit bedeutsamem Resthörvermögen zeigten, dass die postoperativen Ergebnisse bei diesen Kindern die der präoperativ stärker schwerhörigen Kinder sogar übertrafen (Nicholas und Geers 2006, 2007). Sollte der Verdacht bestehen, dass Hörreste vorliegen, kann vor der Implantation ein Hörgerätetrageversuch erfolgen, der der Hörerweckung und Entscheidungsfindung dienen kann (Lenarz und Laszig 2012). Hierbei sind gerade auch Hörgeräte mit modernen Signalverarbeitungsstrategien (z. B. Frequenzkompression, Bohnert et al. 2010) zu erproben. Müller-Deile (2009) leitet von Ergebnissen bei Erwachsenen mit Hörgeräten ab, dass bei Kindern zur Indikation eine Ruhehörschwelle mit Hörgeräten bei 2 und 4 kHz nicht besser als 50 dB sein sollte. Leigh et al. (2011) kommen durch die Untersuchung des Satz- und Einsilbverstehens zu dem Schluss, dass ein CI bei einem Hörverlust von weniger als 65 dB keine Verbesserung gegenüber Hörgeräten bringt, bei einem Hörverlust von mehr als 90 dB eine Verbesserung zu erwarten ist und dass bei einem Hörverlust zwischen 75 und 90 dB zu 75% eine Verbesserung eintritt.

Die Grenze zwischen einer Hörgeräte- und einer Cochlea-Implantat-Versorgung wird bei Kindern nicht nur am Sprachverstehen sondern auch an der Sprachentwicklung festgemacht. Baudonck et al. (2010) konnten zeigen, dass die Konsonantenproduktion bei Kindern mit CI besser ist als bei Kindern mit Hörgerät bei mittleren Hörverlusten von 72 dB und schlechter. Zichner (2012) zeigte, dass die CI-Versorgung sich ab einem mittleren Hörverlust von 65 dB günstig auf die Sprachentwicklung auswirkt. Kinder mit Cochlea-Implantat zeigten außerdem in sprachaudiometrischen Tests in Ruhe ein besseres Sprachverstehen als Kinder mit Hörgeräten mit einem Hörverlust von mehr als 65 dB. Im Störschall wiesen Kinder mit Hörgerät gegenüber den CI-Kindern bessere Ergebnisse auf. Je später die Versorgung mit Hörgeräten oder Cochlea-Implantat erfolgte, desto mehr wird die grammatische Entwicklung des Kindes gestört.

Eine Verschiebung der Werte für den mittleren Hörverlust, ab dem ein Cochlea-Implantat sinnvoll ist, kann sich dadurch ergeben, dass die Studien bei Kindern durchgeführt wurden, die schon eine Sprachentwicklung durchlaufen und ein gewisses Sprachverständnis erreicht haben. Die Entscheidung zur Cochlea-Implant-Versorgung steht allerdings zu einem früheren Zeitpunkt an (siehe Abschnitt 41. Zeitpunkt der Implantation). Die Indikationsstellung hängt gerade bei geringeren Hörschwellen von den Ergebnissen eines Hörgerätetrageversuchs ab. Es ist zu erwarten, dass es hier Veränderungen durch die Weiterentwicklung der Hörgerätetechnik sowie der Technik der Cochlea-Implantat-Systeme gibt (siehe z.B. Büchner et al. 2011, Vermeire et al. 2010, Büchner et al. 2012).

41. Zeitpunkt der Implantation

Um die Hörbahnreifung zu verbessern, soll eine Cochlea-Implant-Versorgung bei gesicherter Indikation nach vorausgegangener optimaler Hörgeräte-Versorgung bei angeborener hochgradiger, an Taubheit grenzender Schwerhörigkeit oder Gehörlosigkeit so früh wie möglich veranlasst werden. Der Eingriff ist ab dem 6. Lebensmonat durchführbar, in Einzelfällen, sofern es die individuelle Situation erlaubt, auch früher.

Nach bakterieller Meningitis droht in einem nicht unerheblichen Prozentsatz ein Verlust des Hörvermögens und eine obliterierende Labyrinthitis, die eine Insertion der Elektrode deutlich erschweren oder verhindern kann. Hier soll die Indikationsstellung unverzüglich geprüft und die entsprechende audiologische und neuroradiologische Diagnostik zeitnah durchgeführt werden.

Bei älteren Kindern und Jugendlichen mit kongenitaler prälingualer hochgradiger, an Taubheit grenzender Schwerhörigkeit oder Gehörlosigkeit kann die Cochlea-Implant-Versorgung erwogen werden. Das zu erwartende individuelle Habilitationsergebnis ist variabel und es steht mit dem Beginn der Hörfahrung und der lautsprachlichen Förderung im Zusammenhang.

Bei erworbener hochgradiger, an Taubheit grenzender Schwerhörigkeit oder Gehörlosigkeit sollte der Eingriff so früh wie möglich durchgeführt werden.

Aus chirurgischer Sicht scheint der Eingriff ab dem Alter von 6 Monaten ohne erhöhtes Risiko möglich (Valencia et al. 2008). Kral et al. (2006) schlossen aus Tierexperimenten, dass bei Kindern mit CI drei Phasen der Entwicklung unterschieden werden können, eine erste wenige Wochen dauernde, die unabhängig vom Alter sei, eine zweite, für die eine sensible Periode bis zum 4. Geburtstag bestehe,

und eine dritte, in der vor allem die Aktivierung höherer kortikaler Zentren erreicht werde. Houston und Miyamoto (2010) vermuten unterschiedliche sensible Phasen für die Entwicklung von Sprachverstehen und Wortschatz.

Nicolas und Geers (2007) untersuchten die Sprachproduktion bei Kindern mit CI und schlossen aus ihren Ergebnissen, dass nur bei Kindern, die vor dem 2. Geburtstag operiert wurden, ein Aufholen zur normalen Altersgruppe erreicht wird, und dies im Alter von 4,5 Jahren. May-Mederake (2012) sah bei Kindern, die bis zum Alter von 2 Jahren implantiert wurden, eine gleichwertige oder bessere grammatikalische Entwicklung und ein besseres Sprachverstehen im Vergleich zu Kindern einer normalhörenden Kontrollgruppe, aber ein schlechteres phonologisches Arbeitsgedächtnis.

De Raeve (2010b) sah im Alter von 3 bis 4 Jahren signifikant größere Fortschritte in der auditiven Wahrnehmung und des Sprachverstehens bei Implantation vor dem Alter von 18 Monaten als nach diesem Implantationsalter, beschreibt aber auch die Variabilität der Habilitationsergebnisse. Houston et al. (2012) fanden eine Korrelation zwischen dem Implantationsalter bis zum 14. Lebensmonat bzw. früher Hörerfahrung und der Wortschatz-Entwicklung.

Ein Vergleich der präverbalen Entwicklung von CI-Kindern, die im ersten Lebensjahr operiert wurden mit normal hörenden Kindern ergab nur eine tendenzielle Überlegenheit der normal hörenden Kinder, aber keinen statistisch signifikanten Unterschied (Tait et al. 2007b). Eine Metaanalyse, die Kinder, die im ersten Lebensjahr operiert wurden, und solche, die im zweiten Lebensjahr versorgt wurden, verglich, konnte dahingegen keine ausreichende Evidenz in den ausgewerteten Arbeiten für den Vorteil der früheren Operation finden: Die Autoren forderten robuste und reliable Methoden für ein Monitoring (Vlastarakos et al. 2010). Houston und Miyamoto (2010) fanden bei im 1. Lebensjahr implantierten Kindern eine bessere Wortschatzentwicklung, aber kein besseres Sprachverstehen als bei im Alter von 16 bis 23 Monaten implantierten Kindern. Colletti et al. (2011) sahen in einem Langzeit-Follow up signifikant bessere Ergebnisse bei den im 1. Lebensjahr implantierten Kindern bzgl. Wortschatz, Grammatik und kognitiver Entwicklung als bei im 2. oder 3. Lebensjahr implantierten Kindern. May-Mederake (2012) belegte bessere Untersuchungsergebnisse bei im Alter von unter 12 Monaten implantierten Kindern in Tests zu Sprachentwicklung und Grammatik im Vergleich zu Kindern, die im 2. Lebensjahr implantiert wurden.

Bei Cochlea-Implant-Versorgung im Alter von 4 bis 6 Jahren sind aufgrund der längeren auditiven Deprivation funktionelle Störungen des zentralen Hörsystems und eine Sprachentwicklungsstörung zu erwarten. Ein CI ist bei prälingualer Gehörlosigkeit in dieser Altersstufe bei vorausgegangener Hörgeräteversorgung und lautsprachlicher Kompetenz individuell zu indizieren (Dowell et al. 2004).

Der Erfolg einer Cochlea-Implant Versorgung bei prälingualer hochgradiger, an Taubheit grenzender Schwerhörigkeit/Gehörlosigkeit ab dem Schulalter ist variabel in Abhängigkeit von den individuellen Möglichkeiten der kortikalen Reorganisation. Diese stehen im Zusammenhang mit einer stattgehabten Aktivierung des Hörsystems durch Hörgeräte und mit lautsprachlicher Kompetenz durch lautsprachliche Förderung (Waltzman et al. 2002; Santarelli et al. 2008).

Bei prälingual schwerhörigen Patienten im Prä-Adoleszentenalter oder bei Jugendlichen ist das Habilitationsergebnis variabel bei Abhängigkeit von Zeitpunkt der Diagnosestellung, Sprachstatus und lautsprachlicher Förderung im Vorfeld der Cochlea-Implant-Versorgung und vom Resthörvermögen

(Arisi et al. 2010; Zeitler et al. 2012; Shpak et al. 2009). Günstig ist ein progredienter Verlauf der Hörstörung (Zeitler et al. 2012).

Bei erworbener Gehörlosigkeit sollte der Eingriff so früh wie möglich durchgeführt werden (McConkey Robbins et al. 2004, Zwolan et al. 2004, Dettman et al. 2007, Lenarz und Laszig 2012, Zeitler et al. 2012), um die Folgen der akustischen Deprivation zu minimieren.

Nach Meningitis ist durch regelmäßige Hörtests eine sich entwickelnde Hörstörung so früh wie möglich zu diagnostizieren. Wegen einer möglicherweise beginnenden bindegewebigen Obliteration oder einer Ossifikation der Cochlea wird eine frühzeitige Magnetresonanztomographie (MRT) empfohlen, damit bei rechtzeitiger Implantation die Insertion des Elektrodenarrays nicht bzw. möglichst wenig behindert wird (Lenarz und Laszig 2012). Philippon et al. (2009) beobachteten Ossifikationen im Einzelfall schon nach 3 Wochen. Beijen et al. (2009) stellten keine signifikanten Unterschiede zwischen frühem MRT (0-3 Monate) und späterem MRT (> 3 Monate) fest, so dass die frühe Bildgebung nach Meningitis die Chance auf eine frühe Diagnosestellung eröffnet ohne den Nachteil größerer Diskrepanzen zum späteren intraoperativen Befund. Durisin et al. (2010) sahen mit Hilfe hochauflösender Computertomographie eine vorwiegend asymmetrische Osteoneogenese nach Meningitis mit nicht vorhersagbarer Zunahme im Zeitverlauf und empfehlen eine frühzeitige bilaterale Cochlea-Implant-Versorgung. Rotteveel et al. (2005) fanden bei CI-Kindern mit partieller Insertion des Elektrodenarrays ein signifikant schlechteres Sprachverstehen als bei CI-Kindern mit kompletter Insertion.

42. Ätiologie

Für die Indikationsstellung ist die Ursache der peripheren Hörstörung nicht von ausschlaggebender Bedeutung. Der Habilitationserfolg kann jedoch in Abhängigkeit von der Ätiologie variieren.

Es besteht keine direkte Beziehung zwischen der Zahl der überlebenden Ganglienzellen und dem Hören mit Cochlea-Implantat (NIH 1995). Die Dauer der Gehörlosigkeit vor Cochlea-Implant-Versorgung und das Alter bei Cochlea-Implant-Versorgung scheinen für die rezeptiven auditorischen Fähigkeiten von größerer Bedeutung zu sein als die Ursache, besonders günstige Verläufe sind bei progredienter Schwerhörigkeit zu erwarten (Zeitler et al. 2012).

Demgegenüber unterstreichen Boons et al. (2012) die Bedeutung der Ätiologie für den (Re-) Habilitationserfolg: Kinder mit Cytomegalievirus-induzierter Hörstörung zeigen häufig größere Defizite bzgl. Sprachverstehen und Sprachproduktion (Yoshida et al. 2009), wohingegen Kinder mit Connexin-Mutation-bedingter Schwerhörigkeit im Vergleich zu anderen Kindern mit CI eine gesteigerte Kommunikationsfähigkeit entwickeln (Gerard et al. 2010).

Kinder mit syndromalen Hörverlusten erreichen geringere sprachliche Fähigkeiten als solche mit nicht syndromalen Hörverlusten oder mit Hörverlusten unbekannter Ätiologie (Rajput et al. 2003). Bei letzteren sollte eine genetische Testung erfolgen (Calaju et al. 2011).

Ca. 40 Prozent der gehörlosen Kinder leiden an mindestens einer zusätzlichen Behinderung, die das (Re-) Habilitationsergebnis beeinträchtigen kann. Zusätzliche Handicaps müssen multidisziplinär frühzeitig diagnostiziert und behandelt werden (Nikolopoulos et al. 2006). Im mehrjährigen Follow up konnten Nikolopoulos et al. (2006) bei ähnlicher Prävalenz von Zusatzbehinderungen bzgl. der rezeptiven auditorischen Fähigkeiten keine signifikanten Unterschiede zwischen kongenital schwerhörigen und nach Meningitis hörgestörten Kindern feststellen.

Bei Hörstörungen aus dem Formenkreis der auditorischen Neuropathie ist mit vergleichbaren Ergebnissen der Cochlea-Implant-Versorgung wie bei Kindern mit Innenohr-Schwerhörigkeit zu rechnen, ausgenommen sind Fälle mit Hörnervendefizienz (Breneman et al. 2012). Die Struktur des inneren Gehörganges im CT läßt keine Rückschlüsse auf Struktur und Funktion des Hörnerven zu (Buchman et al. 2006). Insbesondere bei einer Hypoplasie sollen CT und MRT durch audiologische Verfahren untermauert werden (Adunka et al. 2006). Eine elektrophysiologische Messung des auditorisch evozierten kortikalen Potentials P1 kann die zu erwartende Funktionsfähigkeit des Hörnerven klären (Roland et al. 2012).

43. Kontraindikationen

Kontraindikationen bestehen bei einer Aplasie der Cochlea, einer Hörnerventaubheit, sowie fehlenden Habilitations-/ Rehabilitationsfähigkeiten und –voraussetzungen.

Eine auditorische Synaptopathie/Neuropathie stellt keine Kontraindikation dar.

Hartrampf et al. 1995 sehen nach Auswertung der Daten von 569 zur Cochlea-Implantat Versorgung vorgestellten Kindern Kontraindikationen in einer Nerventaubheit, einer aktiven Mittelohrpathologie, einer geringen Motivation des Patienten oder seiner Familie sowie fehlenden Rehabilitationsmöglichkeiten. Auch eine Aplasie der Cochlea (Marangos und Laszig 1998) oder eine Stenose des inneren Gehörganges gelten als Kontraindikationen (Linstrom 1998). Bei einer Stenose des inneren Gehörganges muss allerdings eine funktionelle Bildgebung (PET/fMRT) Aufschluss über eine Restfunktion des Hörnerven geben, um die Kontraindikation festzuschreiben (Lesinski-Schiedat 2002). Aschendorff et al. (2009) fanden bei 12,7% der Kinder vor CI-Versorgung eine Fehlbildung der Cochlea, davon in 45% eine Mondini-Malformation. Auch bei einer Common Cavity ist eine Versorgung mit einem Cochlea-Implantat möglich. Valero et al. (2012) sehen wegen des schlechten Outcomes bei Veränderungen des Hörnerven (z.B. Hypoplasie) eine mögliche Kontraindikation. Loundon et al. (2010) geben zu bedenken, dass traumatische Veränderungen des Mastoids und Missbildungen des Innenohres mit postoperativen Komplikationen hoch korrelieren. Bei einer akuten Otitis media betonen

Melton und Backous (2011) die Notwendigkeit eines aggressiven Managements im Vorfeld der Operation, um spätere Komplikationen zu verhindern.

Hartrampf et al. 1995 sehen im Autismus eine absolute Kontraindikation. Hamzavi et al. 2000 sehen Kontraindikationen in Autoaggression, schweren intellektuellen Defiziten, schweren Performancestörungen oder malignen Erkrankungen mit reduzierter Lebenserwartung. Grundsätzlich sind Zusatzbehinderungen als relative Kontraindikationen relevant, die die Lernfähigkeit und die Mitarbeit einschränken und damit die Rehabilitationsmöglichkeiten in Frage stellen (Lenarz et al. 1996, Manrique et al. 1998). Bei entwicklungsneurologischen Erkrankungen sehen Chilosi et al. (2010) die Notwendigkeit einer umfassenden Diagnostik vor einer möglichen CI-Operation.

Motorische Retardierung, Diabetes mellitus, Erkrankungen von Niere, Herz, sowie Leber stellen keine Kontraindikation dar (Lenarz 1998, Uziel et al. 1995). Nach Uziel et al. 1995 ergab eine multizentrische Erhebung, dass eine Cochlea-Implantat Versorgung bei Blindheit generell akzeptiert wird, lebensbedrohliche Erkrankungen und schwere psychologische Störungen gelten als Kontraindikationen. Bei einer auditorischen Synaptopathie/Neuropathie ist die CI-Versorgung nach entsprechend sorgfältiger Vordiagnostik eine vielversprechende Option, wenn auch die postoperativen Ergebnisse etwas ungünstiger sind als bei einer cochleären Schwerhörigkeit (Walton et al. 2008)

Zu Aspekten, die die Habilitation/Rehabilitation in Frage stellen können, gehören schwere Zusatzbehinderungen, die die Lernfähigkeit und die Mitarbeit einschränken, sowie mangelnde Motivation des Patienten und seines sozialen Umfeldes.

44. Mehrfachbehinderung

Bei Mehrfachbehinderung kann eine modifizierte Zielsetzung formuliert werden, die sich an den individuellen Entwicklungsvoraussetzungen des Kindes orientieren soll. Die Möglichkeit der positiven Beeinflussung von Lebensqualität und gesellschaftlicher Teilhabe stehen als Erfolg im Vordergrund.

Bei mehr als 40% der hochgradig sensorineural schwerhörigen Kinder liegen zusätzliche Störungen vor oder sind im Laufe der Entwicklung zu erwarten (Meinzen-Derr et al. 2011). Die Indikation zur Cochlea-Implant-Versorgung bei Kindern mit zu erwartenden oder bekannten multiplen Beeinträchtigungen sollte auf einer „case-by-case“- Basis entschieden werden (Forli et al. 2011). Da ein offenes Sprachverstehen und eine erfolgreiche Lautsprachentwicklung bei Kindern mit Mehrfachbehinderung nicht immer zu erwarten sind, ist eine individuell modifizierte Zielsetzung für eine Cochlea-Implant-Versorgung zu formulieren (Forli et al. 2011, Wiley et al. 2012). Diese sollte mit den Eltern und ihren Erwartungen an eine Cochlea-Implant-Versorgung abgestimmt werden. Die Indikation zur Cochlea-Implantat-Versorgung sollte nach einer Beobachtungsphase unter Einbeziehung der Eltern und der beteiligten Pädagogen und Therapeuten individuell gestellt werden. Dabei sollten die Eltern präoperativ über die individuellen Chancen und Grenzen der Entwicklung ihres Kindes nach Implantation aufgeklärt werden (Cosetti und Roland 2010, Kim et al. 2010, Forli et al. 2011, Wiley et al. 2012). Zusätzliche diagnostische Maßnahmen und die interdisziplinäre Koordinierung des individuellen Behandlungs- und Rehabilitationsplans sollten bedacht werden. Gegebenenfalls sollte, bei fraglicher Aussicht auf erfolgreichen Lautspracherwerb nach der Cochlea-Implant-Versorgung, zusätzlich zu möglichen Maßnahmen der Unterstützten Kommunikation beraten werden, wenn damit die Teilhabe an der täglichen Kommunikation gesteigert werden kann (Wiley et al. 2012, Kim et al. 2010, Hollenweger und Kraus de Caramago 2012). Die CI-Versorgung im ersten Lebensjahr bei Kindern mit zu erwartenden oder bekannten multiplen Beeinträchtigungen wird kontrovers diskutiert (Cosetti und Roland 2010). Schlechtere Erfolge können nicht mit späterem Implantationsalter erklärt werden, sondern gehen eher mit einem größeren Ausmaß der geistigen Retardierung einher (Wiley et al. 2012).

Eine Cochlea-Implant-Versorgung ist für Kinder mit zusätzlichen Behinderungen eine geeignete Maßnahme von der sie für ihre Entwicklung profitieren können, wenn sich auch die messbaren Erfolge langsamer und deutlich geringer als im Vergleich zu Kindern ohne Mehrfachbehinderung zeigen. Die Kinder profitieren hinsichtlich ihrer auditiven und kommunikativen Entwicklung (Forli et al. 2011, Boons et al. 2012, Wiley et al. 2012) sowie ihrer funktionalen und sozialen Teilhabe am Leben als wichtiges Maß der Lebensqualität (Wiley et al. 2012). Von den Eltern wird die CI-Versorgung fast immer als hilfreich eingeschätzt (Wiley et al. 2005). Die Indikationsabklärung mehrfachbehinderter Kindern sollte gemäß der Empfehlung der Weltgesundheitsorganisation erfolgen, die in den ICF-CY (Internationale Klassifikation der Funktionsfähigkeit, Behinderung und Gesundheit bei Kindern und Jugendlichen) (WHO 2007, Hollenweger und Kraus de Caramago 2012) als Ziel von Fördermaßnahmen bei Kindern mit Behinderung generell die individuell größtmögliche Steigerung von Lebensqualität und gesellschaftlicher Teilhabe in den Vordergrund stellt.

Die Indikationsabklärung für ein CI bei diesen Kindern erfordert zusätzliche Evaluation und Beratung durch ein erfahrenes multidisziplinäres Cochlea-Implant-Team (Kim et al. 2010). Dieses sollte die Eltern präoperativ so informieren und beraten, dass deren Erwartungen an den Erfolg realistisch mit den individuellen Möglichkeiten ihres Kindes übereinstimmen und sie sich ihrer Rolle im Habilitationsprozess bewusst sind (Kim et al. 2010, Cosetti und Roland 2010, Wiley et al. 2012). Die Möglichkeit der positiven Beeinflussung der Lebensqualität steht dabei als Erfolg im Vordergrund (Kim et al. 2010). Eine CI-Versorgung kann bei Vorliegen von motorischer Retardierung, geistiger Retardierung, Sehminderung, Ataxie oder Zerebralparese erfolgreich sein (Stark und Helbig 2011, Kim et al. 2010). Bei einem schweren Anfallsleiden ist die Indikation zurückhaltend zu stellen (Stark und Helbig 2011). Grundsätzlichen belegen Studien, dass bei mehrfachbehinderten Kindern nach Cochlea-Implant-Versorgung Verbesserungen in der Sprachwahrnehmung, der Satzerkennung und Sprachproduktion und der auditiven Fähigkeiten festgestellt werden können (Überblick in Meinzen-Derr et al. 2011, Wiley et al. 2012). Kinder mit zusätzlichen Behinderungen erreichen geringere sprachliche Fertigkeiten (Baldassari et al. 2009). Das Maß der präoperativen nonverbalen kognitiven Fähigkeiten stellt einen wesentlichen Prädiktor für die postoperative sprachliche Entwicklung dar (Meinzen-Derr et al. 2011, Wiley et al. 2012). Holt und Kirk (2005) berichten, dass Kinder mit milder kognitiver Beeinträchtigung postoperativ im Verlauf deutliche Erfolge in ihrer Lautsprachentwicklung zeigen, aber mit Aufgaben Probleme haben, die höhere sprachliche Anforderungen an sie stellen. Wiley et al. (2012) betonen, dass auch eine basale nichtsprachliche auditive Wahrnehmung nach Cochlea-Implant-Versorgung bei mehrfachbehinderten Kindern ihre allgemeinen Lernmöglichkeiten verbessert - insbesondere die Entwicklung von funktionellen Fähigkeiten im Bereich der sozialen, emotionalen Entwicklung und des Verhaltens (z.B. das Wahrnehmen der Stimmen der Eltern und die Möglichkeit der Umweltwahrnehmung durch Verknüpfen eines Geräusches mit einem Ereignis). Auch Eltern von Kindern aus dem autistischen Spektrum, die mit CI versorgt wurden, berichten, dass die Kinder davon für ihre Sprachwahrnehmung profitieren und sich ihre Lebensqualität verbessert habe. Auch Lautsprachentwicklung im Einzelfall wird beschrieben (Donaldson et al. 2004). Die Rehabilitation mehrfachbehinderter Kinder erfordert einen flexiblen, kindzentrierten Ansatz, der die Erweiterung der kommunikativen Fähigkeiten in den Vordergrund stellt. Sollte dies mit natürlich hörgerichteten Prinzipien nicht gelingen, sollten multimodale Kommunikationskanäle genutzt werden (Gesten, visuelle, taktile, kinetische Information). Maßnahmen der Unterstützten Kommunikation, wie Gebärde, Fotos, bildgestützte Kommunikation und elektronische Sprachausgabegeräte (Talker) sollten eingesetzt werden, wenn damit die Teilhabe an der täglichen Kommunikation und damit die Lebensqualität gesteigert werden kann (Kim et al. 2010).

Präoperative Diagnostik

45. Anamnese

Vor einer weiterführenden audiologischen Diagnostik soll eine ausführliche Anamnese einschließlich Familienanamnese erfolgen. Dabei steht bei Kindern die sorgfältige Fremdanamnese über die Eltern oder Angehörige im Vordergrund.

Eine detaillierte Anamnese (s. auch Kap. VI.8 Anamnese) kann Aufschluss geben über Ursache, Dauer und Verlauf des Hörverlusts (Linstrom 1998). Begleiterkrankungen, weitere mögliche organische, funktionelle und psychosoziale Störfaktoren der Sprachentwicklung und der allgemeinen Entwicklung, bisherige Befunde und Behandlungen sind zu erfragen. Allgemeine Erkrankungen und Entwicklungsneurologische Erkrankungen sind zu erfassen. Die Dokumentation der bisherigen Hör- und Sprachentwicklung dient als Basis für die postoperative Evaluation (siehe auch Abschnitt 61. Evaluation). Das Resultat eines Hörerätetrageversuchs, bisherige Fördermaßnahmen und der Förderkontext sind zu erfassen (siehe auch Abschnitt 53. Untersuchung des Sprachstatus). Die psychosozialen und familiären Voraussetzungen für die (Re-)Habilitation sind abzuklären. Bisherige Mittelohrerkrankungen und Infektanfälligkeit im HNO-Bereich sind zu erfragen.

Es sollte auch eine Familienanamnese durchgeführt werden (Balkany et al.2002), die Hinweise auf einen möglichen genetischen Hintergrund von Hörstörung und Sprachentwicklungsstörung, aber auch auf familiäre Erkrankungen mit erhöhtem Narkoserisiko geben kann, wie das Jervell-Lange-Nielsen Syndrom.

46. Klinische Untersuchung

Die allgemeine körperliche Voruntersuchung dient der Überprüfung der Narkosefähigkeit. Der Mittelohrstatus soll sorgfältig erhoben werden, Mittelohrprozesse und ihre Ursachen sollten vor der Cochlea-Implant-Versorgung saniert werden (siehe auch Abschnitt 43. Kontraindikationen und Kapitel VI). Immer soll eine augenärztliche Untersuchung veranlasst werden. Die Indikation weiterer konsiliarischer Untersuchungen soll abhängig vom Abklärungsbedarf des Einzelfalls gestellt werden (siehe auch Abschnitt VI.9.).

Die allgemeine körperliche Untersuchung ist notwendig zur Abschätzung der Narkosefähigkeit (Balkany et al. 2002). In Abhängigkeit von Begleiterkrankungen, nicht gehörbedingten Entwicklungsrückständen, zusätzlichen Handicaps und syndromaler Konstellation müssen individuell konsiliarische Untersuchungen veranlasst werden (Berrettini et al. 2008). Wegen der erhöhten Inzidenz von Sehstörungen bei schwerhörigen/gehörlosen Kindern ist immer eine ophthalmologische Untersuchung zu fordern (Balkany et al. 2002, Nikolopoulos et al. 2006), auch zur Abklärung/Sicherstellung des visuellen Inputs.

Neben der Erhebung eines HNO-Status sollte eine funktionelle Beurteilung der Artikulationsorgane erfolgen. Der Status von Gehörgang und Mittelohr ist bzgl. Belüftungsstörungen, entzündlichen Prozessen sowie Dysmorphie-Zeichen sorgfältig zu beurteilen. Insbesondere ist auch auf assoziierte Fehlbildungen im Kopf-/Halsbereich zu achten (Linstrom 1998). Die Sanierung der Mittelohren sollte vor der Cochlea-Implant-Versorgung abgeschlossen sein (Linstrom 1998). Adenotomie, Paracentese und Paukenröhrcheneinlage können mit diagnostischen Untersuchungen in Narkose (z.B. Hirnstammaudiometrie, Computertomographie, Magnetresonanztomographie) kombiniert werden. Paukenröhrchen können bei Bedarf ohne ein erhöhtes Risiko bzgl. Infektion oder Meningitis belassen werden (Baranano et al. 2010). Bei Verdacht auf Rhinosinusitis sollte präoperativ eine radiologische Abklärung erfolgen (Rudnick et al. 2006).

Bei Hinweisen in der Familie auf ein Jervell-Lange-Nielsen Syndrom muss eine kinder-kardiologische Untersuchung veranlasst werden (Balkany et al. 2002). Bei ätiologisch unklarer angeborener Schwerhörigkeit sollte zumindest immer der Puls getastet werden, um bei verlangsamtem oder unregelmäßigem Ruhepuls ein Langzeit-EKG und eine Mutationsanalyse im CACNA1D-Gen zur frühzeitigen Diagnose eines SANDD-Syndroms veranlassen zu können (Baig et al. 2011).

47. Subjektive Audiometrie

Vor einer Cochlea-Implantat-Versorgung sollen altersspezifische subjektive pädaudiologische Tests eingesetzt werden (siehe Kapitel VI. Diagnostik).

Zur präoperativen Diagnostik und zur Basisuntersuchung für die postoperative Verlaufskontrolle dient das Untersuchungsset des multizentrischen deutschsprachigen Arbeitskreises „Testmaterial für CI-Kinder“ als Grundlage (Lamprecht-Dinnesen et al. 2002). Die vom multizentrischen Arbeitskreis „Testmaterial für CI-Kinder“ für die Verlaufskontrolle definierten altersspezifischen pädaudiologischen Tests umfassen die Spielaudiometrie, die Tonschwellenaudiometrie (wenn möglich in Luft- und Knochenleitung), die Aufblähkurve mit Hörgeräten (auch seitengetreunt; Lenarz 1998), die Hörfeldmessung (bei kleineren Kindern die Aufblähkurve mit Schmalbandrauschen (Terzrauschen) unterschiedlicher Mittenfrequenzen und Bestimmung der Unbehaglichkeitsschwelle), Kindersprachtests (Lamprecht-Dinnesen et al. 2002). Bei Kindern im Alter von 6-12 Monaten kann die Visual Reinforcement Audiometry (Cosetti und Roland 2010, Widen et al. 2000) dem verlässlichen Erhalt einer

Hörschwelle dienen. Im Hinblick auf eine Evaluation eines Hörgerätetrageversuchs und einer möglichen Verbesserung mit Cochlea-Implantaten können Sprachtests im Störschall wie der Oldenburger Kindersatztest durchgeführt werden (Steffens und Hacker 2009, Zichner 2012), wenn die Entwicklung der Kinder dies zulässt (siehe auch Eisenberg et al. 2004).

Die Ergebnisse der objektiven Audiometrie gewinnen bei jüngerem Implantationsalter gegenüber den subjektiven Tests an Bedeutung.

48. Objektive Audiometrie

Vor einer Cochlea-Implant-Versorgung sollen altersspezifische objektive pädaudiologische Tests eingesetzt werden (siehe Kapitel VI. Diagnostik). Eine frequenzspezifische Schwellenobjektivierung sollte durchgeführt werden. Die Elektrocochleographie kann zur Differentialdiagnose sinnvoll sein.

Neben der frequenzspezifischen Hirnstamm-Audiometrie sollten eine Impedanz- einschließlich Stapediusreflex-Audiometrie und die Messung otoakustischer Emissionen zur Abklärung der Hörstörung durchgeführt werden (NIH 1995). Bzgl. der otoakustischen Emissionen ist die Messung transitorisch evozierter otoakustischer Emissionen (TEOAE) aufgrund der Empfindlichkeit der Methode und die Messung der Distorsionsprodukt-evozierten otoakustischen Emissionen (DPOAE) aufgrund ihrer Frequenzspezifität zu empfehlen. Die zum Nachweis der cochleären Genese geeignete Elektrocochleographie (Cosetti und Roland 2010) wird nicht routinemäßig an allen CI-Zentren durchgeführt (Linstrom 1998). Die Emissionsmessung liefert ähnliche topodiagnostische Hinweise, eine kombinierte zentrale Hörstörung können beide Methoden nicht ausschließen. Sollte es Hinweise geben auf eine Aplasie oder Schädigung des Hörnerven (Warren et al. 2010, Tran Ba Huy et al. 2009), eine Fehlbildung oder Schädigung des Schläfenbeins oder der Cochlea (Kileny et al. 2010, Serin et al. 2010, Takanami et al. 2009), kann eine elektrische Stimulation des Hörnerven sinnvoll sein. Dies erfolgt bei Kindern mit der elektrisch evozierten Hirnstamm-Audiometrie (EABR) durch eine elektrische Reizung über eine transtympanale Promontorial-Elektrode in Narkose. Eine positive Welle V belegt eine Stimulierbarkeit von Spiralganglienzellen, Hörnerv und Hirnstamm. Die generelle Durchführung und Aussagekraft der präoperativen elektrischen Hirnstamm-Audiometrie wird kritisch diskutiert (Lesinski et al. 1997). Diese zeitintensive Methode steht nicht allen CI-Zentren zur Verfügung. Die Messung ereigniskorrelierter Potentiale kann Hinweise auf die zentrale Verarbeitung von Stimuli geben (Lenarz 1997).

49. Bildgebende Verfahren

Präoperativ sollen eine hochauflösende Kernspintomographie von Felsenbein und Kleinhirnbrückenwinkel und eine hochauflösende Computertomographie des Felsenbeins durchgeführt werden.

Die präoperative hochauflösende T2-gewichtete Kernspintomographie von Felsenbein und Kleinhirnbrückenwinkel (Isaacson et al. 2009; Carner et al. 2009) erlaubt die Beurteilung der Anatomie und des Flüssigkeitsgehaltes der Cochlea, weiterhin die Beurteilung des Hörnerven und der Strukturen des zentralen Hörsystems.

Die hochauflösende Computertomographie des Felsenbeins soll bei Mittelohrproblemen, Z. n. Meningitis und Dysmorphiesyndromen zusätzlich zur Kernspintomographie durchgeführt werden (Mackeith et al. 2012).

Fehlbildungen der Cochlea werden etwa bei einem Achtel aller kindlichen CI-Kandidaten gefunden (Aschendorff et al. 2009), in Abhängigkeit von den angelegten Kriterien bei 16 bis 44 % ein erweiterter Aquäduktus vestibuli (Dewan et al. 2009) (siehe auch Abschnitt 46. Kontraindikationen). Pakdaman et al. (2011) sahen in einer Literaturübersicht eine Häufigkeit von 29% bzgl. erweitertem Aquäduktus vestibuli, je nach Ausmaß der Innenohr-Dysplasie in 31 bzw. 35 % einen erweiterten inneren Gehörgang und in 11 bis 51% eine Anomalie des Facialisnerven.

Die Verknöcherungen der Hörschnecke beginnen häufig am horizontalen Bogengang (Marangos und Laszig 1998). Im CT können Flüssigkeit, fibröse Narbe und beginnende Knochen-Neubildung nicht unterschieden werden. Gibt das CT Hinweise auf Belüftungsstörungen des Mittelohres, sollte eine Mittelohrsanierung vor der Cochlea-Implantat Versorgung erfolgen. Bei Pneumatisationshemmung des Mastoids ist ggfs. die andere Ohrseite für die Implantation vorzuziehen (Linstrom 1998). Funktionelle Untersuchungsmöglichkeiten bieten die Positronen-Emissions-Tomographie (Lee et al. 2005) und das funktionelle MRT, die noch nicht in der Routine-Diagnostik eingesetzt werden, aber bei speziellen Fragestellungen wertvolle Hilfe geben können (Lesinski-Schiedat 2002). Bei einer Stenose des inneren Gehörganges kann die funktionelle Bildgebung Aufschluss über eine Restfunktion des Hörnerven geben, um die Kontraindikation festzuschreiben. Vor Versorgung einer Hörstörung aus dem Formenkreis der Auditorischen Neuropathie kommt der MRT-Untersuchung eine besondere Bedeutung zu, da bei einer Defizienz des Hörnerven mit schlechteren Rehabilitations-/Habilitationsergebnissen zu rechnen ist (Teagle et al. 2010).

50. Vestibularisdiagnostik

Eine Vestibularisdiagnostik sollte als Stuserhebung versucht werden, gegebenenfalls als thermische Prüfung unter der Videookulogramm-Brille. Das "Minimized rotational vestibular testing" kann bei kleinen Kindern als einfach durchzuführende Untersuchungsmethode u.a. zur Erkennung von Kindern mit Usher-I-Syndrom genutzt werden. Eltern sind präoperativ über eine mögliche Vestibularisschädigung durch die Cochlea-Implant-Versorgung aufzuklären. Im Falle einer Vorschädigung sollte zunächst die vestibulär schwächere Seite implantiert werden.

Nach Düwel und Westhofen (2002) wird die thermische Prüfung unter der Videookulogramm-Brille auch von Kleinkindern toleriert.

Nach Teschner et al. (2007) ist bei einem Sechstel der Kinder mit einer vestibulären Störung zu rechnen. Jacot et al. (2009) führten eine komplexe Vestibularisdiagnostik vor CI-Versorgung durch und fanden nur bei der Hälfte der Kinder normale vestibuläre Reaktionen. Cushing et al. (2008) fordern eine präoperative Vestibularisdiagnostik als Baseline auch aus medicolegalen Gründen. Gemäß Suarez et al. (2007) sind reduzierte präoperative vestibuläre Antworten ätiologisch mit Innenohranomalien und Meningitis verknüpft.

Die Risikoeinschätzung, die Vestibularfunktion auf der implantierten Seite zu verlieren, liegt nach Huygen et al. (1995) bei etwa 31%, während Li et al. (2010) von 17% vorübergehenden Gleichgewichtsstörungen berichten, Jacot et al. (2009) sahen in 51% der kindlichen CI-Patienten postoperativ vestibuläre Schädigungen, in 10% einen Vestibularisausfall. Sie empfehlen, präoperativ zumindest einen Kopfschütteltest, die bikalorische Prüfung und die VEMP-Untersuchung (Vestibulär-evozierte myogene Potentiale) durchzuführen. Im Falle einer Vorschädigung wird zunächst die Cochlea-Implant-Versorgung der vestibulär schwächeren Seite angeraten, um einen beidseitigen Vestibularisausfall zu vermeiden. Ihrer Meinung nach sollen die Eltern grundsätzlich präoperativ über das Risiko einer Vestibularisschädigung durch die CI-OP aufgeklärt werden. Wagner et al. (2010) fanden postoperative vestibuläre Dysfunktionen häufiger nach bilateraler Cochlea-Implant-Versorgung.

51. Psychologische und neuropädiatrische Untersuchung

Vor einer Cochlea-Implant-Versorgung soll die allgemeine Entwicklung des Kindes beurteilt werden. Hierzu sollte eine Erhebung des neuropädiatrischen und entwicklungspsychologischen Status des Kindes erfolgen.

Die Voruntersuchungen sollten eine allgemeine Entwicklungsdiagnostik sowie entwicklungsneurologische Zusatzuntersuchungen umfassen, um weitere Behinderungen zu erkennen, Teilleistungsstörungen festzustellen sowie die psychosoziale Situation des Kindes zu erfassen (Edwards et al. 2006 a,b). Nikolopoulos et al. (2004a) zeigten, dass der Lernstil des Kindes 23% der Varianz der Sprachentwicklung erklärte, während Beer et al. (2012) das Arbeitsgedächtnis und Harris et al. (2011) dessen Entwicklungsgeschwindigkeit als geeigneten Prädiktor für eine gute Sprachentwicklung ansehen. Nichtsprachliche kognitive Fähigkeiten gelten als starker Prädiktor für die postoperative Sprachentwicklung (Geers et al. 2008, Sarant et al. 2009)

52. Elternberatung

Vor einer Cochlea-Implantat-Versorgung sollen die Eltern über das Cochlea-Implantat, die verfügbaren Systeme, alternative Versorgungsformen, die Operation und Wundheilungsphase, Risiken und mögliche Komplikationen, Inhalte und zeitlichen Ablauf der rehabilitativen/rehabilitativen Maßnahmen, sowie die Bedeutung der aktiven Mitarbeit der Eltern beraten werden.

Vor der Cochlea-Implant-Versorgung sollten Eltern über Erfolg und Risiken einer Cochlea-Implant-Versorgung beraten werden (Goller, 2006). Sie sollen insbesondere über die Notwendigkeit und den Umfang der postoperativen Hör- und Sprachtherapie informiert werden. Eltern und ggf. auch das Kind/der Jugendliche selber sollten bezüglich der postoperativen Rehabilitationsmaßnahmen gut motiviert sein (Kim et al. 2010). Eine realistische Erwartungshaltung und eine verlässliche Compliance der Patienten-Familie sollten daher nach der Beratung abschätzbar sein. Den Eltern sollte dargelegt werden, dass ihre aktive Beteiligung am Rehabilitationsprozess erforderlich ist. Besonders die Bedeutung der Eltern-Kind-Interaktion und der Qualität des sprachlichen Inputs für eine erfolgreiche Lautsprachentwicklung wird betont (Rüter 2011, Szagun und Stumper 2012). Die Eltern sind darauf hinzuweisen, dass der Erfolg des Lautspracherwerbs nach Cochlea-Implant-Versorgung variiert. Daher sollte der Berater „up to date“ zur aktuellen Forschung zur Entwicklung nach Cochlea-Implant-Versorgung sein und die bekannten Einflussfaktoren (s. u. a. Boons et al. 2012) für das jeweilige Kind individuell bewerten und den Eltern transparent machen. Wünschenswert ist eine ergebnisoffene Beratung. Die Eltern sollten auf Alternativen hingewiesen werden (Kim et al. 2010). Die Eltern sollen auch über die Problematik einer Magnetresonanztomographie nach der Operation informiert werden. Obwohl Eltern heute eine Vielfalt von Informationen zugänglich ist, werden die Informationen, die ihnen der behandelnde Arzt und das CI-Zentrum geben, als die entscheidenden angesehen (Hyde et al. 2010).

53. Untersuchung des Sprachstatus

Präoperativ soll der Sprachstatus erhoben werden. Dabei sollte ein Untersuchungsinventar eingesetzt werden, das altersspezifisch Kommunikationsfähigkeit, basale spracherwerbsrelevante Fähigkeiten, sowie vorsprachliche und sprachliche rezeptive und expressive Leistungen erfasst.

Die Hör-, Sprech- und Sprach- und Kommunikationsentwicklung sollte möglichst vom ersten Lebensmonat eines hochgradig sensorineural hörgeschädigten Kindes an untersucht werden (Kim et al. 2010). Die Ergebnisse bieten nützliche Marker der frühen Entwicklung, helfen ggf. bei der Entscheidungsfindung zum CI, stellen ein Monitoring des Erfolges der präoperativen Habilitation und der familiären Unterstützung dar und helfen zusätzliche Beeinträchtigungen aufzudecken (Kim et al. 2010). Sie dienen des Weiteren als Basiserhebung der Evaluation der postoperativen Hör- und Sprachentwicklung nach Sprachprozessorereinstellung (Lamprecht-Dinnesen et al. 2002). Beurteilungsgrundlage des präoperativen Sprachstatus sind die Meilensteine der normalen Hör-Sprachentwicklung (siehe auch Moeller, 2011). Um einen Entwicklungsvergleich mit der Sprachentwicklung normalhörender Kinder anstellen zu können, wird für die Auswahl normierter Untersuchungsverfahren grundsätzlich auf die Leitlinie „Diagnostik von Sprachentwicklungsstörungen (SES), unter Berücksichtigung umschriebener Sprachentwicklungsstörungen (USES, 2011)“ verwiesen (de Langen-Müller et al. 2011). Die vom multizentrischen und interdisziplinären deutschsprachigen Arbeitskreis „Testmaterial für CI-Kinder“ vorgeschlagenen Teilbereiche zur Untersuchung der sprachsystematischen Ebenen auditive Wahrnehmungsentwicklung, Sprachverständnis, Phonologie-Phonetik, Lexikon-Semantik, Morphologie-Syntax und die Fähigkeiten in Kommunikation und Pragmatik (Lamprecht-Dinnesen et al. 2002) sind zu empfehlen. Die dort vorgeschlagenen Untersuchungsmaterialien sind durch aktuelle normierte Verfahren aus der o.g. Leitlinie zu ersetzen. Bei Kindern mit präoperativ begonnenem Spracherwerb sind die präoperativen rezeptiven sprachlichen Fähigkeiten ein wichtiger Prädiktor der späteren Sprachentwicklung, die Sprachproduktion hingegen nicht (Hay-McCutcheon et al. 2008).

Das zunehmend sinkende Alter bei Implantation erfordert Untersuchungsverfahren für die vorsprachliche Entwicklung. Bagatto et al. (2011) empfehlen nach Sichtung vorhandener Verfahren für die Dokumentation der auditiven Wahrnehmungsentwicklung für das Säuglings- und Kleinkindalter insbesondere den normierten Elternfragebogen LittlEARS-Hörfragebogen (0-24 Monate) (Kühn-Inacker et al. 2003; Coninx et al. 2009;). Der LittlEARS-Sprachproduktionsbogen (Schramm et al. 2009 und 2012) zur Dokumentation der frühen Sprachproduktion (0-18 Monate) ist zu empfehlen (zu weiteren Fragebögen zur frühen Sprachentwicklung siehe die obengenannte Leitlinie de Langen-Müller et al. 2011). Weitere Verfahren sowie auch andere spezifische Fragebögen stehen zur Verfügung (siehe Abschnitt 58. Evaluation).

Informelle Interviews der Eltern sind sinnvoll, um die Kommunikation im täglichen Leben zuhause oder in der Schule beurteilen zu können (Kim et al. 2010). Freispielsituationen mit den Eltern (ggf. Videoanalysen) können Auskunft über die Spiel- und Kommunikationsentwicklung und Information über

etwaige Auffälligkeiten geben (Kim et al. 2010). Die Dokumentation der Lebensqualität durch die Eltern (und ggf. der Kinder und Jugendlichen selbst) vor und nach Implantation werden zunehmend als wesentliches Maß für den Erfolg einer Implantation herangezogen (Lin und Niparko, 2006) (siehe dazu auch Abschnitt 58. Evaluation).

54. Kooperation mit Sonderpädagogen

Bei der Indikationsstellung soll die versorgende Einrichtung mit den beteiligten Pädagogen und Therapeuten kooperieren. Die Eltern sollen über alternative Formen des Erwerbs von Kommunikationskompetenz informiert werden. (siehe Abschnitt 57. Habilitation/ Rehabilitation)

Die Erziehung und Rehabilitation hörgeschädigter Kinder nach Cochlea-Implant-Versorgung ist eine multidisziplinäre Aufgabe (deRaeve 2010a). Die Gruppe der Cochlea implantierten Kinder ist durch große Unterschiedlichkeit geprägt. Die Habilitation ist komplexer geworden und stellt daher große Anforderungen an das betreuende Team (deRaeve 2010a, Kim et al. 2010). In den Jahren vor und nach der operativen Versorgung soll eine vertrauensvolle Zusammenarbeit zwischen den verschiedenen medizinischen Disziplinen, den Pädagogen und den Eltern und dem Kind gepflegt werden, weil nur durch sie die besten Entwicklungschancen im Hinblick auf Sprache und Kommunikation, soziale Beziehungen und Beschulung eröffnet werden können. DeRaeve (2010a,b) betont, dass kontinuierliches professionelles Training und Flexibilität notwendig sind, um individuell für jedes Kind die möglichst günstigsten Lernbedingungen zu schaffen und den psychosozialen Bedürfnissen von klein an bis hin zum Jugendalter gerecht zu werden.

Die Anzahl der hörgeschädigten Kinder, die Regeleinrichtungen besuchen können, nimmt zu (deRaeve 2010a, Kim et al. 2010). Yehudai et al. (2011) referieren aus Studien, dass in Belgien 66% der Kinder nach CI Regeleinrichtungen besuchen, wenn sie ein OP-Alter unter 4 Jahren haben und 90%, wenn sie unter 2 Jahren operiert wurden. In den USA seien es 53-83% (OP < 5Jahre) (Nicholas und Geers 2003). Die Notwendigkeit der sonderpädagogischen Unterstützung der Inklusion ist gegeben und variiert je nach Alter des Kindes, seiner Sprachfähigkeit und anderer Kind bezogener Faktoren (deRaeve, 2010a). Nach Daya et al. 2000 ist die schulische Umgebung von ausschlaggebender Bedeutung für die Ermutigung und Motivierung des Kindes, Lautsprache zu erwerben. Im Rahmen einer möglichen Aufnahme in eine Regelschule ist es Aufgabe der Sonderpädagogen ein sonderpädagogischen Gutachten zur Feststellung des spezifischen sonderpädagogischen Förderbedarfs zu erstellen, um möglichst optimale Bedingungen in der Regelschule zu erwirken. Der Einsatz von FM-Anlagen in Regeleinrichtungen sollte durch die Sonderpädagogen begleitet werden.

55. Intraoperative Diagnostik

Zur Beurteilung von Lage und Funktionsfähigkeit des CI sollen intraoperativ die Messung der Elektrodenimpedanzen- und die Messung der elektrisch evozierten Summenaktionspotentiale des Hörnerven (ECAP, auch genannt: Auditory Nerve Response Telemetry (ART) oder Neural Response Imaging (NRI) oder Neural Response Telemetry (NRT)) durchgeführt werden. Ergänzend können elektrisch ausgelöste Stapediusreflexe und die elektrisch evozierten Hirnstamm-Potentiale (E-BERA) eingesetzt werden. Die Ergebnisse dieser Messungen können auch für die ersten Anpassungen verwendet werden.

Die korrekte Insertion des Elektrodenstrangs sollte durch eine digitale Volumentomographie oder eine Computertomographie überprüft werden. Zur Vermeidung von Facialisschäden sollte ein intraoperatives Monitoring durchgeführt werden.

Die physikalische Unversehrtheit der einzelnen Elektroden lässt sich mit einer Impedanzmessung überprüfen. Die Ergebnisse sind mit den herstellerspezifischen Angaben zu vergleichen.

Elektrisch evozierte Summenaktionspotentiale (ECAP) können intraoperativ (Gantz et al. 1994) und postoperativ (Thai-Van et al. 2001, Smoorenburg et al. 2002, Zimmerling und Hochmair 2002) bei Kindern mit Hilfe von Telemetrie gemessen werden. Die Messung wird je nach Hersteller als Neural Response Imaging (NRI), Auditory Nerve Response Telemetry (ART) oder Neural Response Telemetry (NRT) bezeichnet. Es konnte eine hohe Korrelation zwischen den Wahrnehmungsschwellen und den aus dem Summenaktionspotential bestimmten Schwellen gefunden werden (Alvarez et al. 2010, van den Abbeele et al. 2012, Muhaimed et al. 2010). Die erhaltenen Schwellen sind abhängig von der Stimulationsrate (Zimmerling und Hochmair 2002), der Elektrodenposition in der Cochlea und der Dauer der Hörerfahrung mit CI (Thai-Van et al. 2001).

Die Bestimmung der Schwellen der elektrisch ausgelösten Stapediusreflexe dient der Festlegung der Werte für eine angenehme Lautstärke sowie der Kontrolle der Reizung des Hörnerven und kann intraoperativ (Lehnhardt et al. 1992, Allum et al. 2002) oder postoperativ (Hodges et al. 1999) erfolgen. Bei der intraoperativen Messung der Stapediusreflexschwellen muss bedacht werden, dass diese vom verwendeten Anästhetikum abhängig sind (Crawford et al. 2009, Schultz et al. 2003a, Schultz et al. 2003b).

Die elektrisch evozierten Hirnstamm-Antworten sind nur bedingt für die Anpassung von Sprachprozessoren geeignet (Péréon et al. 2001, Tavartkiladze et al. 2000). Allerdings konnte eine hohe Korrelation in intra- und postoperativen Messungen für Gruppen von Elektroden nachgewiesen werden (Brown et al. 1994). Es wurde außerdem bei gut ausgeprägten Hirnstamm-Antworten ein Zusammenhang zu den Schwellen angenehmer Lautheit gefunden (Tavartkiladze et al. 2000). Die

Messung der elektrisch evozierten Hirnstammantworten kann als Alternative zu ECAPs benutzt werden, wenn diese Messung nicht möglich ist (Gordon et al. 2004).

Durch eine intraoperative Computertomographie (Aschendorff 2011) oder Röntgenuntersuchung sollte die korrekte Insertion des Elektrodenkabels überprüft werden (Cohen 1997). Anderenfalls wird eine Fehlinsertion erst zum Zeitpunkt der Erstanpassung des Sprachprozessors entdeckt.

Zur Vermeidung von Facialisschäden empfiehlt Cohen 1997 ein intraoperatives Monitoring in allen Fällen, bei Fehlbildungen des Mittelohres ist eine Darstellung des Nerven anzuraten.

Postoperative Maßnahmen

56. Sprachprozessoreinstellung und technische Kontrolle

Die Messungen der Stimmulationsstärken und –parameter sollten durch kindgerechte und angemessene subjektive Verfahren und Beobachtungen des Kindes erfolgen. Zur Ergänzung können elektrisch evozierte Summenaktionspotentiale (ECAP) hinzugezogen werden, wobei eine Überstimulation während der Messung vermieden werden muss. Bei nicht kooperationsfähigen Kindern oder ausbleibender körperlicher Reaktion (z.B. bei Mehrfachbehinderungen) sollten die elektrisch evozierten Summenaktionspotentiale gemessen werden.

Die technische Funktionsfähigkeit des Cochlea-Implantats soll durch die Messung der Elektrodenimpedanzen und die Kontrolle der externen Teile überprüft werden.

Die Anpassung sollte sich an der Hör- und Sprachentwicklung und den Ergebnissen der Audiometrie (Sprachaudiometrie und Aufblähkurve) orientieren. Nach der Neuanpassung der Parameter sollte eine Audiometrie durchgeführt werden.

Die Sprachprozessoreinstellung bei bilateraler Versorgung gestaltet sich aufwändiger als bei monauraler Versorgung, da die beiden Sprachprozessoren nicht nur eingestellt, sondern auch auf einander abgestimmt werden müssen.

Die Reizschwellen werden vergleichbar zur konditionierten Spielaudiometrie ermittelt. Als Reizschwelle ist dabei der Wert definiert, bei dem die Stimuli sicher gehört werden. Sollte das Kind keine Angabe über die Lautheit eines Reizes machen können, werden die Werte für eine angenehme Lautheit auf einen konstanten Betrag über und die Stimulationsschwelle unterhalb der beobachteten Reaktionschwelle festgelegt (Thai-Van et al. 2001, Shapiro und Waltzman 1995). Ist eine Angabe der Lautheit möglich, so sollten die Stimulationsschwellen auf den Wert der Reizschwelle bzw. auf den

Beginn des Anstiegs der Lautstärke gesetzt werden. Je nach Hersteller des verwendeten Implantatsystems und gewählter Strategie sind Abweichungen möglich bzw. eine Anpassung der Stimulationsschwelle ist nicht nötig (siehe z.B. Baudhuin et al. 2012). Die oberen Stimulationstärken sollten auf die Lautstärke „angenehm laut“ bis „laut“ gesetzt werden. Das Kind darf dabei keine Unbehaglichkeitsreaktionen, wie z. B. Augenblinzeln, plötzlicher Wechsel im Spiel, Grimassen und Abziehen der Spule, zeigen (Skinner et al. 1997, Dawson et al. 1997). Eine weitere Möglichkeit bietet die Einstellung über eine Lautheitsskalierung (Hoth 2007, Müller-Deile 2009). Die Einstellung kann auch auf Basis von objektiven Messungen erfolgen, die intra- oder postoperativ durchgeführt werden. Bzgl. elektrisch ausgelöster Stapediusreflexe und elektrisch evozierter Potentiale und Summenaktionspotentiale (ECAP) siehe auch Erläuterungen zu Abschnitt 55. Intraoperative Diagnostik. Die Stapediusreflexschwellen wurden leicht oberhalb der Schwellen für angenehme Lautheit, aber unterhalb der Unbehaglichkeitsschwelle bei etwa 2/3 einer Gruppe von Kindern mit Cochlea Implantat nachgewiesen (Hodges et al. 1999). Da die oberen Schwellen in den ersten sechs Monaten nach der Ersteinstellung ansteigen (Allum et al. 2002, Gordon et al. 2004), können sie z. T. auf die Werte der Reflexschwellen gesetzt (Lehnhardt et al. 1992, Skinner et al. 1997) oder in einem ersten Schritt 30% darunter, um dann schrittweise bis 10% unter den Reflexschwellen erhöht zu werden (Hodges et al. 1999).

Kaplan-Neeman et al. (2004) verglichen den Anpassungsprozess bei Kindern, deren Anpassung ECAP-basiert erfolgt mit solchen, bei denen ausschließlich verhaltensbasiert angepasst wurde. Sie fanden keine bedeutsamen Unterschiede im Ergebnis, die Einstellung gelang bei der ECAP-basierten Anpassung jedoch schneller. Gordon et al. (2004) empfehlen für die Bestimmung der Stimulationsschwelle ECAP-Schwellen und für die oberen Schwellen die Ergebnisse der Stapediusreflexmessungen.

Unabhängig von der verwendeten Methode sollten die Werte nach der Einstellungssituation aufgrund der Reaktionen der Kinder im Alltag unter Beobachtung korrigiert werden (Skinner et al. 1997). Ein Ausgleich der Lautstärke zwischen den Stimulationskanälen sollte durchgeführt werden, wenn das Kind verlässliche Angaben über die Lautheit machen kann (Skinner et al. 1997). Es ist dann ein verbessertes Sprachverständnis gegenüber einer unausgeglichene Einstellung zu erwarten (Dawson et al. 1997). Es wird empfohlen sowohl verhaltensbasierte Einstellungen als auch Einstellungen mit den Ergebnissen objektiver Messungen durchzuführen (Gordon et al. 2004, Caner et al. 2007).

Die Messung des N1-P2-Komplexes kann zur Bestimmung der Stimulationsschwelle eingesetzt werden (Hoth 1998). Die Schwellen hängen allerdings von weiteren Einstellungen wie der Empfindlichkeit des Sprachprozessors ab. Die Latenz und der Verlauf der corticalen Potentiale wie auch der P1-Komponente sind von der Hörbahnreife abhängig (Eggermont et al. 1997, Sharma et al. 2002), so dass eine Schwellenbestimmung gerade bei jüngeren Kindern problematisch erscheint.

Die technische Funktionsfähigkeit des CI sollte durch regelmässige Kontrollen der externen Teile und durch Messung der Elektrodenimpedanzen gewährleistet werden.

Mit einer Integritätsmessung kann die korrekte Funktionsweise des gesamten Implantatsystems sowie einzelner Elektroden bei Kindern sowohl intra- als auch postoperativ beim Verdacht auf eine Fehlfunktion überprüft werden (Cullington und Clarke 1997, Garnham et al. 2001). Es wird das Artefakt

des Stimulus aufgenommen und auf seinen korrekten Verlauf überprüft. Die Amplitude ist von der Position der stimulierten Elektrode und vom Zeitpunkt der Messung nach der Implantation abhängig. Die Amplituden sollten mit den entsprechenden Normwerten verglichen werden (Cullington und Clarke 1997, Garnham et al. 2001).

57. Habilitation/ Rehabilitation

Eine Hör- und Sprachhabilitation/ Rehabilitation soll kontinuierlich und initial mit hoher Intensität unter Einbeziehung der Eltern und der Pädagogen/ Sprachtherapeuten am Heimatort gewährleistet werden. Postoperativ sollen die schrittweise Anpassung des Sprachprozessors und regelmässige technische Kontrollen sowie die Hör-Sprachtherapie nach den Kriterien der hörgerechtigten Förderung erfolgen. Von grundlegender Bedeutung sind eine hohe Beteiligung der Eltern am Habilitationsprozess und die Optimierung der Eltern-Kind-Interaktion.

Die Habilitation/ Rehabilitation setzt ein multidisziplinäres Team bestehend aus Ärzten, (Päd-) Audiologen, Sprachtherapeuten, Pädagogen und Rehabilitations-Spezialisten voraus, das in CI-Zentren realisiert werden kann. Sie gliedert sich in Initial-/ Basis- und Folgetherapie. Insbesondere in der frühen Phase der Habilitation/ Rehabilitation bieten stationäre oder tagesklinische Maßnahmen gegenüber ambulanter Behandlung intensivere Therapie- und Beratungsmöglichkeiten, die auch dem hohen psychosozialen Betreuungsbedarf der Eltern gerecht werden (Laszig 2000). Rehabilitationsprogramme sollten stark individualisiert sein und dem Alter, den kognitiven und Hörfähigkeiten des Kindes angepasst sein (Kim et al. 2010). Die Anpassung vorhandener Habilitationskonzepte an die Bedürfnisse von Familien mit hörgeschädigter Säuglingen und Kleinkindern nach Universellem Neugeborenen-Hörscreening und früher Cochlea-Implant-Versorgung ist indiziert. Sollte sich in den Evaluationsuntersuchungen zusätzlicher Förderbedarf herausstellen, erweitert dies im individuellen Fall den Umfang der Rehabilitationsmaßnahmen.

Der Qualität der Eltern-Kind-Interaktion und des lautsprachlichen Inputs gelten als wesentliche Einflussfaktoren für eine günstige Hör-Sprachentwicklung hörgeschädigter Kinder insgesamt und ist auch für Kinder nach Cochlea-Implant-Versorgung nachgewiesen (Hintermaier 2005, Batliner 2008, Batliner 2012, Rüter 2011, Szagun und Stumper 2012, Boons et al. 2012). Sachgerechte Förderung der auditiven Wahrnehmungs-, Kommunikations- und Sprachentwicklung, sowie familienzentrierte Interventionen unter enger Beteiligung der Eltern werden als grundlegend für eine erfolgreiche Lautsprachentwicklung erachtet (Moog und Geers 2010, Jackson 2011, Ganek et al. 2012, Batliner 2012) (siehe auch Generelles zu hörgerechtigten Förderansätzen und Elternarbeit unter Abschnitt 37. Interdisziplinäres Vorgehen, Einbeziehung der Eltern)

Die große Mehrzahl der Kinder mit hochgradigen Schwerhörigkeiten wird in hörende Familien geboren. Cosetti und Roland (2010) betonen, dass durch eine frühzeitige Implantation (unter 12 Monaten) hörenden Eltern die Möglichkeit gegeben wird, in natürlich hörgerichteter Weise mit ihren hörgeschädigten Kindern zu interagieren. Harrigan und Nikolopoulos (2002) zeigen, dass durch einen postoperativen Eltern-Interaktions-Kurs nach dem kanadischen Hanen-Konzept nachweislich die kommunikativen Fähigkeiten der Eltern mit ihren Kindern (Alter 2-6 Jahre) verbessert werden können. Das „Münsteraner Elternprogramm zur Kommunikationsförderung von Säuglingen und Kleinkinder mit Hörstörungen“ liegt als familienzentriertes und nachweislich effektives „responsive-parenting“-Interventionsangebot für Eltern sowohl für die Phase prä- als auch postoperativ vor (Reichmuth et al. 2013).

Kinder mit verlangsamter Hör-Sprachentwicklung nach Cochlea-Implant-Versorgung, die hinter der zu erwartenden Leistung gemäß Hörerfahrung mit CI zurückbleiben, benötigen eine Modifikation der Rehabilitationsmaßnahmen und –ziele (Boons et al. 2012). Die Rehabilitation von Kindern mit Zusatzbeeinträchtigungen (siehe auch Abschnitt 44. Mehrfachbehinderung) erfordert einen flexiblen, kindzentrierten Ansatz, der die Erweiterung der kommunikativen Fähigkeiten in den Vordergrund stellt. Sollte dies mit natürlich hörgerichteten Prinzipien nicht gelingen, sollten multimodale Kommunikationskanäle genutzt werden (Gesten, visuelle, taktile, kinetische Information). Maßnahmen der Unterstützten Kommunikation, wie Gebärde, Fotos, bildgestützte Kommunikation und elektronische Sprachausgabegeräte (Talker) sollten eingesetzt werden, wenn damit die Teilhabe an der täglichen Kommunikation und damit die Lebensqualität gesteigert werden kann (Kim et al. 2010).

58. Evaluation

Der Qualitätssicherung dient eine Ergebnisevaluation bezüglich der Hör- und Sprachentwicklung und der Lebensqualität nach CI. Die Untersuchungsmaterialien, die einen multizentrischen Vergleich der Entwicklungsverläufe Cochlea-implantierter, Hörgeräte-versorgter und normalhörender Kinder erlauben, sollten weiterentwickelt, validiert und normiert werden.

Speziell Kind bezogene Aspekte werden in der vorliegenden Leitlinie näher dargestellt. Weitere Aspekte der Qualitätssicherung einer Cochlea-Implantat-Versorgung finden sich in Lenarz und Laszig (2012).

Eine prozessbegleitende Diagnostik stellt die Grundlage für die Elternberatung in Bezug auf das Rehabilitationsziel dar. Auch eine individuelle Modifikation der Rehabilitationsmaßnahmen und –ziele bei auffälligen Entwicklungsverläufen sollte dadurch ermöglicht werden. Die Überprüfung der Fortschritte in der Hör- und Sprachentwicklung sollte ausgehend von einem präoperativen Status

postoperativ ein, drei, sechs und zwölf Monate nach der Ersteinstellung, dann jährlich bis zum Abschluss der Hör- und Sprachentwicklung erfolgen (Lamprecht-Dinnesen et al. 2002). Die Dokumentation sollte die eingangs aufgezeigten Einflussfaktoren aus den Bereichen 1) audiologischen Faktoren, 2) kindbezogenen Faktoren und 3) Faktoren des kindlichen Umfeldes (Boons et al. 2012) mit den postoperativen Untersuchungsergebnissen in Beziehung setzen. Günstige Verläufe folgen den Meilensteinen der normalen Sprachentwicklung nach Sprachprozessorsteinsetzung. Beschleunigte aufholende Verläufe ermöglichen das Anschließen an gleichaltrige hörende Kinder und gelten als besonders günstig (Reichmuth et al. 2010). Kinder mit verlangsamter Hör-Sprachentwicklung nach Cochlea-Implant-Versorgung, die hinter der zu erwartenden Leistung gemäß Hörerfahrung mit CI zurückbleiben, benötigen eine spezifische Abklärung der Ursache und ggf. eine Modifikation der Rehabilitationsmaßnahmen und –ziele (Boons et al. 2012). Die Evaluation sollte außerdem dazu dienen, Einflussfaktoren, die die Variabilität in den Entwicklungsverläufen nach pädiatrischer Cochlea-Implant-Versorgung erklären können, zu kontrollieren und zu identifizieren.

Subjektive Audiometrie

Die in Abschnitt 47 (Subjektive Audiometrie) aufgeführten Hörprüfungsverfahren werden postoperativ mit dem CI-Sprachprozessor durchgeführt. Bei bilateraler oder bimodaler Versorgung sollten die Entwicklung des Richtungshörens und des Verstehens im Störschall untersucht werden.

Auditive Wahrnehmungsentwicklung

Bagatto et al. (2011) empfehlen nach Sichtung vorhandener Verfahren für die Dokumentation der auditiven Wahrnehmungsentwicklung für das Säuglings- und Kleinkindalter insbesondere den normierten Elternfragebogen LittIEARS-Hörfragebogen (0-24 Monate) (Kühn-Inacker et al. 2003, Coninx et al. 2009). Weitere normierte Verfahren, die neben den Normen für normal hörende Kinder auch spezifische Normen für Kinder nach Cochlea-Implant-Versorgung anbieten wie der LittIEARS sind wünschenswert, liegen aber kaum vor.

Zur orientierenden und innerhalb der Gruppe der Kinder mit CI vergleichenden Einschätzung stehen u.a. folgende (inter-) nationale Untersuchungsmaterialien zur Verfügung: Listening in Progress (LIP & I-LIP) score (EarFoundation 2004; Allum et al. 2000), Infant-Toddler Meaningful Auditory Integration Scale (IT-MAIS; Zimmermann-Philippis et al. 2000), Categories of Auditory Performance (CAP) (Archbold et al. 1998, EarFoundation 2004); Evaluation of auditory responses to speech (EARS) (Allum et al. 2000); TeenEARS (Anderson et al. 2005); Functioning after Pediatric Cochlea Implantation instrument (FAPCI) (Lin et al. 2007, Grugel et al. 2009); Tait Video Analyse (Tait et al. 2007a). Die Dokumentation der auditiven Wahrnehmungsentwicklung folgt dabei oft den Stufen der Hörentwicklung nach Erber (1982), die die Fähigkeiten Detektion, Diskrimination, Identifikation und das Verstehen verschiedener akustischer nicht- sprachlicher und sprachlicher Stimuli umfassen. Ab der Ebene des Wortverständnisses sollte zusätzlich auf normierte Verfahren aus der Leitlinie Sprachentwicklungsstörungen (de Langen-Müller et al. 2011) zurückgegriffen werden.

Vorsprachliche kommunikative Fähigkeiten

Informelle Interviews der Eltern sind sinnvoll, um die Kommunikation im täglichen Leben zuhause oder in der Schule beurteilen zu können (Kim et al. 2010). Freispielsituationen mit den Eltern (ggf. Videoanalysen) können Auskunft über die Spiel- und Kommunikationsentwicklung und Information über etwaige Auffälligkeiten geben (Kim et al. 2010). Sehr junge Kinder, sowie Kinder mit Zusatzbeeinträchtigungen sind noch nicht in der Lage, formale Tests durchzuführen. In der Literatur wird die Rosetti Infant-Toddler Language Scale (RI-TLS) (Rosetti, 2000) und Videoanalyse von Tait (Tait et al. 2007a) als Verfahren für diese Patientengruppe genannt (u.a. Kim et al. 2010; Cosetti und Roland 2010). Der Elternfragebogen ELFRA-1 (Grimm und Doil 2006) sollte nur zur zu orientierenden Erfassung verwendet werden, da die kritischen Werte nicht ausreichend sensitiv und spezifisch für das Höralter mit CI sind (Reichmuth, in Vorb.). Der häufig verwendete MUSS-Fragebogen (Meaningful Use of Speech Scale; Robbins und Osberger 1990 in: Pinto et al. 2008) bewertet den kommunikativen Gebrauch von Sprache. Beim Einsatz bei kleinen Kindern auf vorsprachlichem oder frühem sprachlichen Niveau werden Fortschritte, wie sie z.B. in der Videoanalyse beobachtet werden können, nicht erfasst (Pinto et al. 2008). Das Instrument wird als insuffizient für die Dokumentation kommunikativer bzw. früher sprachlicher Fortschritte bewertet (Allum et al. 2000, Bosco et al. 2005, Pinto et al. 2008).

Rezeptive und expressive Sprachleistungen, sowie sprachauditives Kurzzeitgedächtnis und Phonemdiskrimination

Bzgl. der Sprachentwicklung sind die sprachsystematischen Bereiche Sprachverständnis, Phonetik-Phonologie, Lexikon-Semantik, Morphologie-Syntax und die Fähigkeiten in Kommunikation und Pragmatik zu berücksichtigen (Lamprecht-Dinnesen et al. 2002).

Beurteilungsgrundlage des postoperativen Sprachstatus sind orientierend die Meilensteine der normalen Hör-Sprachentwicklung. Um einen Entwicklungsvergleich mit der Sprachentwicklung normal hörender Kinder anstellen zu können, wird für die Auswahl normierter Untersuchungsverfahren grundsätzlich auf die Leitlinie „Diagnostik von Sprachentwicklungsstörungen (SES) unter Berücksichtigung umschriebener Sprachentwicklungsstörungen (USES, 2011)“ verwiesen (de Langen-Müller et al. 2011). Die frühe Sprachentwicklung sollte dabei geschlechtsspezifisch beurteilt werden, um diesem bekannten Einflussfaktor gerecht zu werden (Geers et al. 2003, Reichmuth et al. 2010). Die Dokumentation der frühen Vokalisationen wird vorrausichtlich insbesondere bei der Operation im 1. Lebensjahr eine wichtige Rolle spielen zur Dokumentation des linguistischen Prozesses (Moeller et al. 2007, Cosetti und Roland 2010). Zur Dokumentation der Sprechentwicklung (0-18 Monate) liegt der LittLEARS Early Speech-Production Questionnaire (Schramm et al. 2012) vor. Bagatto et al. (2011) empfehlen nach Sichtung vorhandener Verfahren für die Dokumentation der frühen Sprachentwicklung für das Säuglings- und Kleinkindalter insbesondere die PEACH-Scale (The parents' evaluation of aural/oral performance of children scale)(Ching und Hill 2007).

Schriftsprachentwicklung

Im Vorschulalter sollte die Entwicklung der phonologischen Bewusstheit als Prädiktor für den Schriftspracherwerb untersucht werden. Die Schriftsprachentwicklung sollte ab dem Eintritt in die Schule evaluiert werden. (Geers et al. 2003, Fiori et al. 2010, Ganek et al. 2012).

Allgemeine Entwicklungsdiagnostik (nonverbale intellektuelle Fähigkeiten)

Insbesondere die kognitive Entwicklung als wesentlicher Einflussfaktor (Boons et al. 2012, Geers 2006) sollte mit altersspezifischen und sprachfreien Untersuchungsverfahren (z.B. SON-R 2-7; Tellegen et al. 2007) prozessbegleitend dokumentiert werden. Eine Cochlea-Implantat-Versorgung kann die intellektuelle Entwicklung positiv beeinflussen (Edwards et al. 2009).

Quality of Life

Als übergeordnetes Maß des Erfolges einer Cochlea-Implant-Versorgung wird die längsschnittliche Beurteilung der Lebensqualität (Quality of life) der implantierten Kindern durch die Eltern und später durch die Kinder selbst mittels Fragebögen empfohlen. Zusätzlich zu den Befunden aus klinischen Testsituationen soll dadurch das „Zurechtkommen“ der Kinder im realen Leben (functional capacity versus functional performance) besser erfasst werden (Lin und Niparko 2006; Huttunen et al. 2009 und 2010, Clark et al. 2012, Tobey et al. 2012). Allgemein übliche anerkannte Fragebögen zur Beurteilung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität in Deutsch sind der KINDL (Ravens-Sieberer und Bullinger 1998) und ILK (Mattejat und Remschmidt 2006, Hintermair 2010). Spezifisch für hörgeschädigte Kinder ist der HEAR-QL (Umansky et al. 2011) und für Kinder nach CI „Children with Cochlea implant: parental perspectives“ (Archbold und Lutman 2002 in: Nunes et al. 2005).

Auch bei mehrfachbehinderten Kindern wird gefordert, vermehrt die Beurteilung der Veränderung verschiedener Aspekte des täglichen Lebens zu berücksichtigen. Dafür sollten spezifische Elternfragebögen zur Lebensqualität eingesetzt werden (Forli et al. 2011) oder prozessbegleitend postoperativ die Veränderung funktionaler Fähigkeiten bewertet werden (Wiley et al. 2012).

59. Komplikationen/Nebenwirkungen

Prinzipiell handelt es sich um einen komplikationsarmen Eingriff, dessen Risiken die einer Mittelohroperation nicht übersteigen.

Zu den möglichen Komplikationen einer CI-Operation zählen

- Infektionen des Mittelohres (mögliche Ausbreitung in Richtung Innenohr und Liquorraum mit den Gefahren von Meningitis, Obliteration des Innenohres, mögliche Schädigung der afferenten Nervenfasern)

- Wundheilungsstörung
- Schwindel
- Facialisschädigung
- Störungen des Geschmackssinnes
- Tinnitus
- Verlust eines eventuell vorhandenen Restgehörs
- Technische Komplikationen und Implantatdefekte
- Selten kann es zu einer langfristigen Verschlechterung der elektrischen Stimulierbarkeit kommen, z.B. infolge progredienter Ossifikation der Hörschnecke nach Meningitis
- Elektrodenfehlage
- Unerwünschte Stimulationseffekte anderer Hirnnerven
- Unverträglichkeit auf Materialien des Implantates
- Liquorfistel
- Hämatome

Im Zusammenhang mit der Cochlea-Implant-Versorgung soll prophylaktisch eine Impfung gegen Erreger erfolgen, die eine Otitis media und eine konsekutive bakterielle Meningitis verursachen können. Eine postoperative Otitis media bedarf der unmittelbaren antibiotischen Behandlung.

Li et al. (2010), Hou et al. (2010), Qiu et al. (2011) und Loundon et al. (2010) fanden in größeren Kohorten peri- und postoperative Komplikationsraten in 7% bis 17% aller Fälle. Postoperative Facialisparesen sind sehr selten, Qiu et al. (2011) fanden sie in 0,24% der Fälle. Der Verlauf des N. facialis sollte aber durch ein hochauflösendes CT geklärt werden. Patienten mit Immunschwäche, einer Meningitis im Vorfeld oder kongenitalen bzw. erworbenen Defekten des Innenohres sind für die Entwicklung einer postoperativen Meningitis eher empfänglich. Prophylaktisch sollte bei jedem CI-Empfänger eine Impfung gegen Keime erfolgen, die eine bakterielle Meningitis verursachen können (Wooltorton 2002). Um postoperative Komplikationen zu verhindern, betonen Melton und Backous (2011) die Notwendigkeit eines aggressiven Managements einer akuten Otitis media im Vorfeld der Operation. Rubin (2010) zeigt Impf- und Antibiose-Strategien bzgl. postoperativer Otitis media/Meningitis auf.

Postoperative Dislokationen des Implantats treten nach Hoffman und Cohen (1995) mit einer Häufigkeit von 1,31% auf. Dabei handelt es sich um eine Analyse aus 1905 Cochlea-Implantat Versorgungen

verschiedener amerikanischer CI-Zentren. Neuere Arbeiten von Loundon et al. (2010) und Li et al. (2010) sehen mit 0,21% bzw. 0,23% ein deutlich geringeres Risiko für eine Dislokation des Elektrodenträgers. Technische Defekte des Implantats treten bei Kindern mit einer Häufigkeit von 1,08 (Kempf et al. 1997) bis 1,9% auf (Aschendorff et al. 1997). Operative Revisionen sind problemlos möglich (Aschendorff et al. 1997) und können auch zu einem besseren Outcome führen (Marlowe et al. 2010). Die Risikoeinschätzung, die Vestibularfunktion auf der implantierten Seite zu verlieren, liegt nach Huygen et al. (1995) bei etwa 31% während Li et al. (2010) von 17% vorübergehenden Gleichgewichtsstörungen berichten. Migirow et al. (2011) weisen darauf hin, dass, obgleich meist nicht klinisch auffällig, jedes Implantat unabhängig vom eingesetzten Gehäusematerial Gewebeveränderungen in seinem Umfeld hervorbringt.

60. CI und kontralaterales Hörgerät (Bimodale Versorgung)

Kinder mit CI können von einer kontralateralen Hörgeräteversorgung profitieren. Nach einer Cochlea-Implant-Versorgung sollte das kontralaterale Hörgerät weiter angeboten werden. Beide Geräte sollten auf einander abgestimmt werden.

Da aufgrund der guten Erfolge der CI-Versorgung auch Patienten mit einem bedeutsamen Hörvermögen auf dem besseren Ohr operiert werden und mit Hörgeräten moderner Technologie Hörreste besser zu versorgen sind, ist eine bimodale Versorgung bei immer mehr Patienten angezeigt. Kinder mit einseitigem CI profitieren auch bei Schwellen von 80-90 dB auf dem kontralateralen Ohr von einer Hörgeräteversorgung (Park et al. 2012). Hörgerät und CI müssen aufeinander abgestimmt programmiert werden. Nur so kann der Patient optimal von den Vorteilen der Beidohrigkeit profitieren. Ching et al. 2001 wiesen bei CI-Kindern mit kontralateralem Hörgerät eine Verbesserung der Sprachdiskrimination und des Richtungshörens sowie der kommunikativen Kompetenz nach. Zur Integration der unterschiedlichen Signale wird ein Lautstärke-Ausgleich zwischen den Geräten gefordert. Ein Algorithmus, der auf einer Lautheitsskalierung basiert, wurde von Keilmann et al. (2009) beschrieben. Ching et al. (2009) verglichen bimodal und bilateral versorgte Kinder und schlossen, dass beide Gruppen ähnliche Fortschritte erreichten, die bimodal Versorgten hatten den Vorteil, zusätzlich tieffrequente Informationen über das Hörgerät zu hören. Bei Kindern mit ANSD bringt das zusätzliche Tragen eines Hörgeräts bessere Ergebnisse als das CI alleine (Runge et al. 2011). Die Indikation für eine bilaterale CI-Versorgung sollte trotz Hörgerät weiterhin berücksichtigt werden (siehe Abschnitt 61. Bilaterale CI-Versorgung).

61. Bilaterale CI-Versorgung

Bei beidseitiger Indikation soll eine beidseitige Versorgung erfolgen. Bei bestehender einseitiger CI-Versorgung sollte auch die zweite Seite versorgt werden, sofern die Voraussetzungen erfüllt sind.

Eine bilaterale CI-Versorgung kann ein besseres Sprachverstehen in Ruhe und im Störgeräusch ermöglichen sowie eine bessere Schalllokalisation und ein angenehmeres Hören. Besteht auf beiden Ohren die Indikation zur CI-Versorgung, so soll eine bilaterale Versorgung erfolgen (Eapen und Buchman 2009). Die Versorgung kann nacheinander oder im gleichen Eingriff erfolgen. Ein kurzes Intervall zwischen den Operationen verbessert die Erfolgsaussichten (Scherf et al. 2009, Gordon und Papsin 2009, van Deun et al. 2010), eine 2. Operation nach dem 15. Lebensjahr bringt möglicherweise nicht den gewünschten Erfolg (Graham et al. 2009). Die bei Erwachsenen nachgewiesenen Verbesserungen von Sprachverständnis im Störschall und Richtungshören eröffnen die Perspektive der bilateralen CI-Versorgung auch bei Kindern. Eine Förderung binauraler Reifungsprozesse, ein positiver Einfluss auf die Sprachentwicklung und eine geringere Höranstrengung sind zu erwarten. Kühn-Inacker et al. (2004) konnten bei 18 Kindern ein besseres Sprachverstehen im Störgeräusch in der bilateralen Situation zeigen und empfahlen eine intensive Rehabilitation, um dem Kind die Vorteile der bilateralen Versorgung zugänglich zu machen. Beijen et al. (2007) fanden auch bei sehr jungen Kindern schon eine bessere Schalllokalisation durch die bilaterale Versorgung. Bei vor dem 2. Geburtstag bilateral versorgten Kindern erreicht die Latenz der Welle P1 in den kortikalen akustisch evozierten Potentialen innerhalb des ersten Monats nach Ersteinstellung die Werte der ersten Seite (Bauer et al. 2006). Steffens et al. (2008) berichteten über eine Gruppe von 20 Kindern, bei denen mindestens 1 Jahr zwischen den beiden Operationen verstrichen war. 37% der Kinder erreichten durch die Versorgung der zweiten Seite ein besseres Sprachverstehen im Störgeräusch. Das Richtungsgehör nahm statistisch signifikant zu. Der Erfolg der bilateralen Versorgung war umso deutlicher, je geringer der Abstand zwischen den Operationen war.

Eapen und Buchman (2009) fassten in einem Review die Literatur der letzten Jahre zu Indikationen, Ergebnissen und Langzeiterfolgen einer bilateralen CI-Versorgung für Kinder und Erwachsene zusammen. In beiden Altersgruppen fanden sie Belege für ein besseres Sprachverstehen in Ruhe und im Störlärm sowie ein besseres Richtungshören, die durch den Summationseffekt, den Kopfschatteneffekt und den Squelch-Effekt bedingt sind. Auch das Review von Johnston et al. (2009) belegt die Vorteile für Richtungshören und Sprachverstehen im Störgeräusch bei Kindern durch die Nutzung eines zweiten CI. Papsin und Gordon (2008) sprechen sich für eine bilaterale Versorgung als Regelversorgung im Kindesalter aus.

Bichey und Miyamoto (2008) beschrieben eine bessere Lebensqualität und errechneten eine günstige Kosten-Nutzen-Relation für die bilaterale CI-Versorgung.

Bei einer drohenden Ossifikation nach Meningitis entscheiden sich die meisten CI-Zentren für eine simultane Versorgung. Vorteile einer Versorgung beider Ohren in einem Eingriff sind weiterhin, dass nur

ein Eingriff, eine Narkose und ein Krankenhausaufenthalt erforderlich sind. Nachteile sind eine höhere Komplikationsrate, die Notwendigkeit, den Kopf bei der Operation der zweiten Seite auf die Seite des schon implantierten Geräts zu legen, das Risiko einer beidseitigen Vestibularisschädigung und die Notwendigkeit einer genauen Planung, um eine symmetrische Lage der CIs zu erreichen (Migirov und Kronenberg 2008).

62. Elektroakustische Stimulation

Bei bestehendem und stabilem Restgehör im Tieftonbereich kann versucht werden, durch spezielle operative Maßnahmen und Verwendung geeigneter Implantatsysteme dieses Restgehör zu erhalten. Die Stimulation erfolgt postoperativ dann sowohl elektrisch als auch akustisch.

Ein Restgehör im Tieftonbereich kann mit kürzeren oder dünneren Elektroden oder speziellen Operationstechniken zu erhalten versucht werden. Die bilaterale Implantation von Kindern auf der einen Seite mit einer normalen Elektrode und auf der anderen Seite mit einer verkürzten Elektrode lieferte keine schlechteren Ergebnisse als die Implantation mit normal langen Elektroden beidseits (Gantz et al. 2010). Podskarbi-Fayette et al. 2010 konnten bei 7 Kindern mit tieffrequentem Restgehör zeigen, dass nach einer Implantation über das runde Fenster das Restgehör nahezu erhalten werden konnte. Alle Kinder profitierten von der zusätzlichen elektrischen Stimulation gegenüber dem Zustand vor der Implantation.

63. Cochlea-Implant-Versorgung bei einseitiger Gehörlosigkeit

Für Kinder liegen keine belastbaren Daten im Hinblick auf eine Cochlea-Implant-Versorgung bei einseitiger Gehörlosigkeit vor. Die Studien bei erwachsenen Patienten zeigen eine Verbesserung der subjektiven Hörqualität, des Richtungshörens, in unterschiedlicher Ausprägung im Sprachverstehen und der Sprachdiskrimination im Störgeräusch. Da sich diese Vorteile mit denen der bilateral gegenüber den unilateral implantierten, beidseits ertaubten Kindern überschneiden, halten wir die Ergebnisse der Erwachsenen-Studien auf die Situation auch bei Kindern für übertragbar. In der individuellen Situation ist das Verhältnis von möglichem Nutzen und möglichem Schaden abzuwägen.

Arndt et al. (2011) untersuchten 11 Patienten mit einer einseitigen Hörstörung > 70 dB HV und einem Einsilbverständnis $\leq 30\%$ auf dem schwerhörigen Ohr. Präoperativ erfolgte ein dreiwöchiger Trageversuch mit einem konventionellen CROS-Hörgerät (Contralateral Routing Of Signals) und einem Knochenleitungs-Hörgerät (BAHA). Eine CI-Versorgung wurde empfohlen, wenn diese Trageversuche nicht erfolgreich waren, die elektrophysiologischen Untersuchungen eine stimulierbare Hörnervenfunktion zeigten (Elektrocochleographie/ Promontoriumstest) und radiologisch keine Kontraindikation bestand. Zusätzlich sollte die Taubheitsdauer „etwa 10 Jahre“ nicht überschreiten und ein nachgewiesenes Handicap durch die einseitige Taubheit bestehen (Fragebogen Hearing Handicap Inventory for the Elderly, HHIE). Die Vergleichsuntersuchungen CI versus unversorgt, CROS-versorgt und BAHA-versorgt erfolgten 12 Monate nach Aktivierung. Nach 12 Monaten zeigte sich mit dem CI ein signifikant besseres Ergebnis des Sprachverständnisses im Störgeräusch im Vergleich zum unversorgten Ohr, der CROS- und BAHA-Versorgung in der Kondition Sprache von der tauben und Geräusch von der normalhörenden Seite, in der gegenteiligen Kondition nur im Vergleich zur BAHA-Versorgung. Keine signifikant bessere Sprachdiskrimination zeigte sich bei der Beschallung mit Sprache und Störgeräusch von vorne. Im adaptiven OISa (Oldenburger Satztest) war die Sprachverständlichkeitsschwelle mit CI signifikant besser als die der unversorgten Situation in der Kondition Sprache von der tauben und Geräusch von der normalhörenden Seite. Das Lokalisationsvermögen war mit CI signifikant besser als in den anderen drei Konditionen. Es wurden zusätzlich Fragebögen zur Erhebung des subjektiven Erfolgs eingesetzt. In der „Speech, Spatial and Quality Scale“ (SSQ) im Bereich „Sprachverständnis“ und „räumliches Hören“ gaben die Patienten signifikant bessere Ergebnisse als in den anderen drei Konditionen an, im Bereich „Hörqualität“ bestanden keine signifikanten Unterschiede. Der Fragebogen „International Outcome Inventory for Hearing“ (IOI-HA) zeigte außer im Unterpunkt der Beurteilung der Hörbeeinträchtigung durch andere Personen („impact in others“) für das CI signifikant bessere Ergebnisse als die CROS- und BAHA-Versorgung. Als Nebeneffekt beschrieben fand sich eine mindestens teilweise Tinnitus-suppression bei 9 von 11 Probanden 6 Monate nach Aktivierung

Jacob et al. (2011) stellten 14 Patienten vor, die aufgrund einer einseitigen Schwerhörigkeit > 80 dB mit einem CI versorgt wurden. Subjektive Einschätzungen der Patienten wurden frühestens 6 Monate nach Erstanpassung erhoben. Die Akzeptanz des CI betrug 100% auf einer visuellen Analogskala (1-10, 10 entspr. bestem Ergebnis) wurde von 13 Patienten die Hörqualität mit CI mit 7,5 angegeben, mit CROS-Versorgung 2,2 und mit CROS-BAHA 3,5; das Richtungshören mit CI wurde mit 8,3 eingeschätzt (1-10, 10 entspr. normalem Hören). Das durchschnittliche Sprachverständnis im Freiburger Einsilbertest auf der implantierten Seite betrug 71% bei 60 dB.

In den sprachaudiometrischen Tests zeigte sich, „dass das Sprachverstehen monaural etwa dem bimodalen Hören entspricht“. Bei 4 Patienten zeigten sich Vorteile mit CI bei einem Signal/Rausch-Abstand von 0 dB. Im Hinblick auf das Lokalisationsvermögen reduzierte sich der Fehlerwinkel von durchschnittlich 48° auf 4° . Angaben zu Signifikanzen fehlen.

Vermeire und van der Heyning (2009) untersuchten Patienten mit einer einseitigen Taubheit und Tinnitus und einem mit ($n=9$) oder ohne ($n=11$) Hörgerät hörenden Gegenohr. Die Implantation erfolgte in erster Linie aufgrund des Tinnitus, zusätzlich wurden auch 12 Monate nach Erstanpassung des

Sprachprozessors das Sprachverständnis im Störgeräusch überprüft und ein Fragebogen zur Erhebung des subjektiven Erfolgs eingesetzt („Speech, Spatial and Quality Scale“, SSQ). Ein Vergleich der Messungen mit und ohne CI zeigte keinen signifikanten Summationseffekt (Sprachsignal und Störgeräusch von vorne). Ein signifikanter Squelch-Effekt (Sprachsignal von vorne, Störgeräusch von der CI-Seite) fand sich bei den Patienten, die kontralateral ein Hörgerät trugen, jedoch nicht bei den kontralateral Normalhörenden. Bei der Messkondition Störgeräusch von vorne, Sprachsignal von der CI-Seite (Kombination Kopfschatten und Squelch-Effekt) verbesserte sich in beiden Gruppen die Sprachverständnisschwelle (SRT, berechnet aus der signal-to-noise ratio). Im SSQ zeigten sich signifikante Verbesserungen im Gesamtergebnis im Vergleich zur Testung vor Implantation. In einem Review zur Cochlea-Implant-Versorgung bei einseitiger Taubheit fassen Kamal et al. (2012) zusammen, dass mäßige, aber konsistente Verbesserungen in der Lokalisation und gemischte Ergebnisse hinsichtlich des Sprachverständnisses durch die Cochlea-Implantat-Versorgung im Vergleich zur unversorgten, CROS-versorgten und BAHA-versorgten einseitigen Taubheit bestünden. Patienten, die wegen einer einseitigen Taubheit mit einem Implantat versorgt wurden, beschrieben eine verbesserte Lebensqualität einschließlich besserer Sprachwahrnehmung und eines besseren Richtungshörens.

X. Literatur

1. Acuin J, Smith A, Mackenzie I. Interventions for chronic suppurative otitis media (Cochrane Review). The Cochrane Library 2002;(4).
2. Adunka OF, Roush PA, Teagle HFB, Brown CJ, Zdanski CJ, Jewells V, Buchman CA. Internal auditory canal morphology in children with Cochlea nerve deficiency. *Otol Neurotol*. 2006 Sep;27(6):793-801.
3. Adunka, O. F., Jewells, V., Buchman, C. A. (2007). Value of computed tomography in the evaluation of children with Cochlea nerve deficiency. *Otol Neurotol*, 28, 597–604.
4. Ahmmed AU, Curley JW, Newton VE, Mukherjee D. Hearing aids versus ventilation tubes in persistent otitis media with effusion: a survey of clinical practice. *J Laryngol Otol* 2001; 115:274-279.
5. Alles R, Parikh A, Hawk L, Darby Y, Romero JN, Scadding G. The prevalence of atopic disorders in children with chronic otitis media with effusion. *Pediatr Allergy Immunol* 2001; 12:102-106.
6. Allum DJ, Allum JHJ, Baumgartner W, Brockmeier SJ, Dahm M, Esser B et al. Multilanguage International Perceptual Test Battery for Comparing Performance of Children in Different Countries: Evaluation of auditory responses to speech (EARS). 96; Hannover: 1996.
7. Allum DJ, Mortlock A. Interactive software for setting Cochlea implants in children. *Adv Otorhinolaryngol* 1993; 48:191-198.
8. Allum JH, Greisiger R, Probst R. Relationship of intraoperative electrically evoked stapedius reflex thresholds to maximum comfortable loudness levels of children with Cochlea implants. *Int J Audiol* 2002; 41:93-99.
9. Allum JH, Greisiger R, Straubhaar S, Carpenter MG. Auditory perception and speech identification in children with Cochlea implants tested with the EARS protocol. *Br J Audiol*. 2000 Oct;34(5):293-303
10. Alvarez I, de la Torre A, Sainz M, Roldán C, Schoesser H, Spitzer P. Using evoked compound action potentials to assess activation of electrodes and predict C-levels in the Tempo+ Cochlea implant speech processor. *Ear Hear*. 2010 Feb;31(1):134-45. doi: 10.1097/AUD.0b013e3181bdb88f.
11. American Academy of Pediatrics Subcommittee on Otitis Media With Effusion; American Academy of Family Physicians; American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery. (2004) Otitis media with effusion. *Pediatrics* 113:1412-29.
12. American Speech-Language-Hearing Association. (2004). Guidelines for the Audiologic Assessment of Children From Birth to 5 Years of Age. www.asha.org/policy
13. Anderson I, Phillips L, Roberts L, Jamieson L, Costa A, Cross S. TeenEARS. Innsbruck: Med-el. 2005.
14. Anderson I, Phillips L, Roberts L, Jamieson L, Costa A, Cross S. TeenEARS: development of a pilot assessment battery for Cochlea implanted adolescents. *Cochlea Implants Int*. 2008 Sep;9(3):119-31.
15. Andrews PJ, Chorbachi R, Sirimanna T, Sommerlad B, Hartley BE: Evaluation of hearing thresholds in 3-month-old children with a cleft palate: the basis for a selective policy for ventilation tube insertion at time of palate repair. *Clin Otolaryngol Allied Sci*. 2004 Feb;29(1):10-7.
16. Angeli SI: Phenotype/genotype correlations in a DFNB1 cohort with ethnical diversity. *Laryngoscope*. 2008 Nov;118(11):2014-23.
17. Anonymous. Cochlea implants in adults and children: summary of the NIH consensus. Office of medical applications of research, National Institutes of Health. *Aust N Z J Surg* 1997; 67:379-380.
18. Anonymous. NIH consensus conference. Cochlea implants in adults and children. *JAMA* 1995; 274:1955-1961.
19. Anteunis LJ, Engel JA, Hendriks JJ, Manni JJ. A longitudinal study of the validity of parental reporting in the detection of otitis media and related hearing impairment in infancy. *Audiology* 1999; 38:75-82.
20. Antonelli PJ, Varela AE, Mancuso AA. Diagnostic yield of high-resolution computed tomography for pediatric sensorineural hearing loss. *Laryngoscope* 1999; 109:1642-1647.
21. Archbold S, Lutman ME, Nikolopoulos T. Categories of auditory performance: inter-user reliability. *Br J Audiol* 1998; 32:7-12.
22. Archbold S, Tait M. Rehabilitation: a practical approach. In: McCormick B ASSS, editor. *Cochlea Implants for Children - The Nottingham Approach to Assessment and Rehabilitation*. London: Whurr Publishers, 1995.
23. Arisi E, Forti S, Pagani D, Todini L, Torretta S, Ambrosetti U, Pignataro L. Cochlea implantation in adolescents with prelinguistic deafness. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2010 Jun;142(6):804-8.
24. Arndt S, Aschendorff A, Laszig R, Beck R, Schild C, Kroeger S, Ihorst G, Wesarg T: Comparison of pseudobinaural hearing to real binaural hearing rehabilitation after Cochlea implantation in patients with unilateral deafness and tinnitus. *Otol Neurotol* 2011; 32: 39-47.
25. Arndt S, Laszig R, Aschendorff A, Beck R, Schild C, Hassepas F, Ihorst G, Kroeger S, Kirchem P, Wesarg T. Unilateral deafness and Cochlea implantation: audiological diagnostic evaluation and outcomes. *HNO*. 2011 May;59(5):437-46.
26. Arslan E, Santarelli R, Sparacino G, Sella G. Compound action potential and Cochlea microphonic extracted from electrocochleographic responses to condensation or rarefaction clicks. *Acta Otolaryngol* 2000; 120:192-196.
27. Aschendorff A, Laszig R, Maier W, Beck R, Schild C, Birkenhäger R, Wesarg T, Kröger S, Arndt S. [Cochlea implant for malformations of the inner ear]. *HNO*. 2009 Jun;57(6):533-41.
28. Aschendorff A, Marangos N, Laszig R. Complications and reimplantation. *Adv Otorhinolaryngol* 1997; 52:167-170.
29. Aschendorff A. Imaging bei Cochlea-Implant-Patienten [Imaging in Cochlea implant patients]. *Laryngorhinotologie*. 2011 Mar;90 Suppl 1:S16-21. doi: 10.1055/s-0030-1270448. Epub 2011 Apr 26.
30. Asiri S, Hasham A, al Anazy F et al. Tympanosclerosis: review of literature and incidence among patients with middle-ear infection. *J Laryngol Otol* 1999; 113:1076-1080.
31. Aso S, Gibson WP. Electrocochleography in profoundly deaf children: comparison of promotory and round window techniques. *Am J Otol* 1994; 15:376-379.
32. Au DK, Hui Y, Wei WI. Superiority of bilateral Cochlea implantation over unilateral Cochlea implantation in tone discrimination in chinese patients. *Am J Otolaryngol* 2003; 24:19-23.
33. AWMF: <http://www.leitlinien.de/leitlinienmethodik/leitlinienentwicklung> (2010)
34. Azimi NA, Welch HG. The effectiveness of cost-effectiveness analysis in containing costs. *J Gen Intern Med* 1998; 13:664-669.
35. Bagatto MP, Moodie ST, Seewald RC, Bartlett DJ, Scollie SD. A critical review of audiological outcome measures for infants and children. *Trends Amplif*. 2011 Mar-Jun;15(1):23-33.
36. Bahrs O, Gerlach M, Szecsenyi J. *Ärztliche Qualitätszirkel*. Köln: Deutscher Ärzteverlag, 1995.

37. Baig SM, Koschak A, Lieb A, Gebhart M, Dafinger C, Nürnberg G, Ali A, Ahmad I, Sinnegger-Brauns MJ, Brandt N, Engel J, Mangoni ME, Farooq M, Khan HU, Nürnberg P, Striessnig J, Bolz HJ. Loss of Ca(v)1.3 (CACNA1D) function in a human channelopathy with bradycardia and congenital deafness. *Nat Neurosci.* 2011 Jan;14(1):77-84.
38. Baldassari CM, Schmidt C, Schubert CM, Srinivasan P, Dodson KM, Sismanis A. Receptive language outcomes in children after Cochlea implantation. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2009 Jan;140(1):114-9.
39. Balfour PB, Pillion JP und Gaskin AE (1998). Distortion product otoacoustic emission and auditory brain stem response measures of pediatric sensorineural hearing loss with islands of normal sensitivity. *Ear and Hearing,* 19, 463–472.
40. Balkany TJ, Hodges AV, Eshraghi AA, Butts S, Bricker K, Lingvai J, Polak M, King J. Cochlea implants in children - a review. *Acta Otolaryngol.* 2002 Jun;122(4):356-62.
41. Baltussen R, Smith A. Cost-effectiveness of selected interventions for hearing impairment in Africa and Asia: a mathematical modelling approach. *Int J Audiol.* 2009 Mar;48(3):144-58.
42. Barañano CF, Sweitzer RS, Mahalak ML, Alexander NS, Woolley AL. The management of myringotomy tubes in pediatric Cochlea implant recipients. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2010 Jun;136(6):557-60.
43. Barton GR, Stacey PC, Fortnum HM, Summerfield AQ. Hearing-impaired children in the United Kingdom, IV: cost-effectiveness of pediatric Cochlea implantation. *Ear Hear.* 2006 Oct;27(5):575-88.
44. Batliner G. Praxis der Frühförderung im ersten Lebensjahr. Sprache Stimme Gehör. 2008; 32 (1): 26-29
45. Batliner G. Frühförderung nach dem Natürlich hörgerichteten Ansatz. In: Annette Leonhardt. Frühes Hören-Hörschädigungen ab dem ersten Lebenstag erkennen und therapieren. München. Ernst Reinhardt Verlag; 2012: 194-205.
46. Batliner G. Hörgeschädigte Kinder spielerisch fördern- ein Elternbuch zur frühen Hörerziehung. München: Ernst Reinhardt Verlag; 2004.
47. Baudhuin J, Cadieux J, Firszt JB, Reeder RM, Maxson JL. Optimization of programming parameters in children with the advanced bionics Cochlea implant. *J Am Acad Audiol.* 2012 May;23(5):302-12.
48. Baudonck N, Dhooge I, D'haeseleer E, Van Lierde K.A comparison of the consonant production between Dutch children using Cochlea implants and children using hearing aids. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2010 Apr;74(4):416-21.
49. Bauer PW, Sharma A, Martin K, Dorman M. Central auditory development in children with bilateral Cochlea implants. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2006 Oct;132(10):1133-1136.
50. Bauer PW, Sharma A, Martin K, Dorman M. Central auditory development in children with bilateral Cochlea implants. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006 Oct;132(10):1133-6.
51. Baumann U, Schorn K. Früherkennung kindlicher Hörschäden: Visuelle und automatische Verfahren im Vergleich. *HNO* 2001; 49:118-125.
52. Becker S, Koch T, Philipp A. Allergic origin of recurrent middle ear effusion and adenoids in young children. *HNO* 1991; 39:182-184.
53. Becker S, Koch T, Philipp A. Untersuchungen zur allergischen Genese von rezidivierenden Paukenergüssen und Adenoiden bei Kleinkindern. *HNO* 1991; 39:182-184.
54. Beer J, Harris MS, Kronenberger WG, Holt RF, Pisoni DB. Auditory skills, language development, and adaptive behavior of children with Cochlea implants and additional disabilities. *Int J Audiol.* 2012 Jun;51(6):491-8.
55. Beijen J, Casselman J, Joosten F, Stover T, Aschendorff A, Zarowski A, Becker H, Mylanus E. Magnetic resonance imaging in patients with meningitis induced hearing loss. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2009 Aug;266(8):1229-36.
56. Beijen JW, Snik AF, Mylanus EA. Sound localization ability of young children with bilateral Cochlea implants. *Otol Neurotol* 2007 Jun;28(4):479-485.
57. Bench J, Collyer Y, Mentz L und Wilson I (1976). Studies in infant behavioral audiometry. I. Neonates. *Audiology,* 15, 85–105.
58. Bennett M und Weatherby L (1982). Newborn acoustic reflexes to noise and pure tone signals. *Journal of Speech and Hearing Research,* 25, 383–387.
59. Beppu R, Hattori T, Yanagita N. Comparison of TEOAE with Play audiometry for screening hearing problems in children. *Auris-Nasus-Larynx* 1997; 24:367-371.
60. Bergamaschi R, Bergonzoni C, Mazzanti L, Scarano E, Mencarelli F, Messina F, Rosano M, Iughetti L, Cicognani A: Hearing loss in Turner syndrome: results of a multicentric study. *J Endocrinol Invest.* 2008 Sep;31(9):779-83.
61. Berger R, Macht S, Beimesche H. Problems and possible solutions in evaluation of dichotic discrimination tests for children. *HNO* 1998; 46:753-756.
62. Berlin Cl, Bordelon J, St. John P, Wilensky D, Hurley A, Kluka E und Hood LJ (1998). Reversing click polarity may uncover auditory neuropathy in infants. *Ear and Hearing,* 19, 37–47.
63. Bernstein R und Gravel J (1990). A method for determining hearing sensitivity in infants: The interweaving staircase procedure (ISP). *Journal of the American Academy of Audiology,* 1, 138–145.
64. Berrettini S, Forli F, Genovese E, Santarelli R, Arslan E, Chilosi AM, Cipriani P. Cochlea implantation in deaf children with associated disabilities: Challenges and outcomes. *Int J Audiol.* 2008 Apr;47(4):199-208.
65. Berrettini S, Ravecca F et al. Progressive sensorineural hearing loss in childhood. *Pediatric Neurology* 1999; 20:130-136.
66. Bertram B. Rehabilitationskonzept bei Kindern. In: Lenarz T, editor. Ein praktischer Leitfaden für die Versorgung von Kindern und Erwachsenen. Berlin: Springer-Verlag, 1998.
67. Bess FH (1985) The minimally hearing-impaired child. *Ear Hear.* 6, 43-47
68. Bess FH (1999) School-aged children with minimal sensorineural hearing loss. *Hear J ,* 52, 10-16.
69. Bess FH, Dodd-Murphy J, Parker, RA (1998) Children with minimal sensorineural hearing loss: prevalence, educational performance and functional status. *Ear Hear,* 19, 339-354.
70. Biacabe B, Chevallier JM, Avan P, Bonfils P. Functional anatomy of auditory brainstem nuclei: application to the anatomical basis of brainstem auditory evoked potentials. *Auris-Nasus-Larynx* 2001; 28:85-94.
71. Bichey BG, Hoversland JM, Wynne MK, Miyamoto RT. Changes in quality of life and the cost-utility associated with Cochlea implantation in patients with large vestibular aqueduct syndrome. *Otol Neurotol.* 2002 May;23(3):323-7.
72. Bichey BG, Miyamoto RT. Outcomes in bilateral Cochlea implantation. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2008 May;138(5):655-61
73. Biesalski P, Frank F. Phoniatrie-Pädaudiologie. Stuttgart, New York: Thieme Verlag, 1982.
74. Biesalski P, Leitner H, Leitner E, Gaugel P. Der Mainzer Kindersprachtest im Vorschulalter. *HNO* 1974; 22:160.
75. Blamey P, Sarant J. Speech perception and language criteria for paediatric Cochlea implant candidature. *Audiol Neurotol* 2002; 7:114-121.

76. Blamey PJ, Sarant JZ, Paatsch LE, Barry JG, Bow CP, Wales RJ et al. Relationships among speech perception, production, language, hearing loss, and age in children with impaired hearing. *J Speech Lang Hear Res* 2001; 44:264-285.
77. Blamey PJ, Sarant JZ. Speech perception and language criteria for paediatric Cochlea implant candidature. *Audiol Neurootol* 2002; 7:114-121.
78. Bluestone CD, Cantekin EI. Current clinical methods, indications and interpretation of eustachian tube function tests. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1981; 90:552-562.
79. Boege P, Janssen T. Pure-tone threshold estimation from extrapolated distortion product otoacoustic emission I/O functions in normal and Cochlea hearing loss ears. *J Acoust Soc Am* 2002; 111:1810-1818.
80. Boenninghaus. *Hals-Nasen-Ohrenheilkunde*. Berlin: Springer-Verlag, 1993.
81. Bogomil'skii MR, Sapozhnikov IaM, Zaslavskii A, Tarutin NP. The treatment of hypoacusis in children by using a pulsed low-frequency electromagnet field. *Vestn Otorinolaryngol* 1996; 6:23-26.
82. Bohnert A, Nyffeler M, Keilmann A: Advantages of a non-linear frequency compression algorithm in noise. *Eur Arch ORL* 267 (2010) 1045 – 1053
83. Bolz H, Gal A. Genetik des Usher-Syndroms. *Med Genetik* 2002; 14:10-14.
84. Bonding P, Tos M. Grommets versus paracentesis in secretory otitis media. A prospective, controlled study. *Am J Otol* 1985; 6:455-460.
85. Bonfils P, Dumont A, Marie P, Francois M, Nancy P. Evoked otoacoustic emissions in newborn hearing screening. *Laryngoscope* 1990;186-189.
86. Boons T, Brokx JP, Dhooge I, Frijns JH, Peeraer L, Vermeulen A, Wouters J, van Wieringen A. Predictors of spoken language development following pediatric Cochlea implantation. *Ear Hear*. 2012 Sep-Oct; 33(5):617-39.
87. Boothroyd A. *Hearing impairments in young children*. Englewood Cliffs: Prentice Hall, 1982.
88. Bork JM, Peters LM, Riazuddin S, Bernstein SL, Ahmed ZM, Ness SL, Polomeno R, Ramesh A, Schloss M, Srisailpathy CR, Wayne S, Bellman S, Desmukh D, Ahmed Z, Khan SN, Kaloustian VM, Li XC, Lalwani A, Riazuddin S, Bitner-Glindzicz M, Nance WE, Liu XZ, Wistow G, Smith RJ, Griffith AJ, Wilcox ER, Friedman TB, Morell RJ. (2001) Usher syndrome 1D and nonsyndromic autosomal recessive deafness DFNB12 are caused by allelic mutations of the novel cadherin-like gene CDH23. *Am J Hum Genet*. 68:26–37.
89. Borton SA, Mauze E, Lieu JE. Quality of life in children with unilateral hearing loss: a pilot study. *Am J Audiol*. 2010 Jun;19(1):61-72.
90. Bosco E, Mancini P, D'Agosta L, Ballantyne D, Filipo R. Schooling and educational performance in children and adolescents wearing Cochlea implants. *Cochlea Implants Int*. 2005 Sep;6(3):147-56.
91. Boston M, Halsted M, Meinzen-Derr J, Bean J, Vijayasekaran S, Arjmand E, Choo D, Benton C, Greinwald J: The large vestibular aqueduct: a new definition based on audiologic and computed tomography correlation. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2007 Jun;136(6):972-7.
92. Boswell JB, Nienhuys TG. Onset of otitis media in the first eight weeks of life in aboriginal and non-aboriginal Australian infants. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995; 104:542-549.
93. Braude D, Webb E et al. The epidemiology of childhood hearing impairment in a multi-ethnic health district. *Ambul Child Health* 1999; 5:237-247.
94. Breneman AI, Gifford RH, Dejong MD. Cochlea implantation in children with auditory neuropathy spectrum disorder: long-term outcomes. *J Am Acad Audiol*. 2012 Jan;23(1):5-17.
95. Briggs L, Davidson L, Lieu JE. Outcomes of conventional amplification for pediatric unilateral hearing loss. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2011 Jul;120(7):448-54.
96. Brinton J. Measuring language development in deaf children with Cochlea implants. *Int J Lang Commun Disord* 2001; 36:121-125.
97. Brookhouser PE, Worthington DW, Kelly WJ. Severe versus profound sensorineural hearing loss in children: implications for Cochlea implantation. *Laryngoscope* 1990; 100:349-356.
98. Brosch S, Flaig S, Bacher M, Michels L, de Maddalena H, Reinert S, Mauz PS: The influence of the Tübingen soft palate plate and early cleft closure on swallowing and Eustachian tube function in children with Pierre Robin sequence. *HNO*. 2006 Oct;54(10):756-60.
99. Brown CJ, Abbas PJ, Fryauf-Bertschy H, Kelsay D, Gantz BJ. Intraoperative and postoperative electrically evoked auditory brain stem responses in nucleus Cochlea implant users: implication for the fitting process. *Ear Hear* 1994; 15:168-176.
100. Brown ED, Chau JK, Atashband S, Westerberg BD, Kozak FK (2009). A systematic review of neonatal toxoplasmosis exposure and sensorineural hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 73:707-11.
101. Brox JLP, Snik AFM, Pepers van Lith AI. Fitting hearing aids in children with severe hearing loss. *Scand Audiol* 2004; 26:38-40.
102. Buchman CA, Roush PA, Teagle HF, Brown CJ, Zdanski CJ, Grose JH. Auditory neuropathy characteristics in children with Cochlea nerve deficiency. *Ear Hear*. 2006;27:399-408.
103. Büchner A, Beynon A, Szyfter W, Niemczyk K, Hoppe U, Hey M, et al. Clinical evaluation of Cochlea implant sound coding taking into account conjectural masking functions, MP3000. *Cochlea Implants Int* 2011 Nov;12(4):194-204.
104. Büchner A, Lenarz T, Boermans PP, Frijns JH, Mancini P, Filipo R, et al. Benefits of the HiRes 120 coding strategy combined with the Harmony processor in an adult European multicentre study. *Acta Otolaryngol* 2012 Feb;132(2):179-187.
105. Buckingham RA, Farag AZ, Patel MG, Geick MR. Correlation between micro-otoscopy, micropneumatocopy and otoadmittance tympanometry. *Laryngoscope* 1980; 90:1297-1304.
106. Bunne M, Falk B, Hellstrom S, Magnuson B. Variability of Eustachian tube function in children with secretory otitis media. Evaluations at tube insertion and at follow-up. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2000; 52:131-141.
107. Burgener GW, Mouw JT (1982) Minimal hearing loss´ effect on academic/intellectual performance of children Study one. *Hear Instr* 33, 7-8, 17 Burgener GW, Mouw JT (1982) Minimal hearing loss´ effect on academic/intellectual performance of children Study two. *Hear Instr* 33, 14- 16.
108. Butler CC, van der Linden MK, MacMillan H, van der Wouden JC. Screening children in the first four years of life to undergo early treatment for otitis media with effusion (Cochrane Review). *The Cochrane Library* 2004;(2).
109. Butler CC, van der Voordt JH. Oral or topical nasal steroids for hearing loss associated with otitis media with effusion in children (Cochrane Review). *The Cochrane Library* 2001;(4).
110. Bylander A, Tjernstrom O, Ivarsson A. Pressure opening and closing functions of the eustachian tube in children and adults with normal ears. *Acta Otolaryngol* 1983; 95:55-62.

111. Cacace AT, Pinheiro JM. Relationships between otoacoustic emissions and auditory brainstem responses in neonates and young children: a correlation and factor analytical study. *Laryngoscope* 2002; 112:156-167.
112. Caner G, Levent O, Gültekin G, Balaban M. Optimizing fitting in children using objective measures such as neural response imaging and electrically evoked stapedius reflex thresholds. *Otol Neurotol* 2007; 28:637-640.
113. Capper JW, Slack RW, Maw AR. Tuning fork tests in children (an evaluation of their usefulness). *J Laryngol Otol* 1987; 101:780-783.
114. Carner M, Colletti L, Shannon R, Cerini R, Barillari M, Mucelli RP, Colletti V. Imaging in 28 children with Cochlea nerve aplasia. *Acta Otolaryngol.* 2009 Apr;129(4):458-61.
115. Carney AE, Moeller MP. Treatment efficacy: hearing loss in children. *J Speech Hear Res* 1998; 41:61-84.
116. Castellano Bendicho MJ, Bori Aiguabella MA, Bueno Sanchez M. Cortical evoked auditory evoked potentials in a series of patients who had bacterial meningitis during childhood. *An Esp Pediatr* 1987; 27:339-342.
117. Celen Z, Kanlykama M, Bayazit AY, Mumbuc BSZS, Ozbay E. Scintigraphic evaluation of the Eustachian tube functions. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord)* 1999; 120:123-125.
118. Center for Assessment and Demographic Studies der Gallaudet University. Annual Survey of hearing-impaired Children and Youth. USA: 1992.
119. Chau J, Atashband S, Chang E, Westerberg BD, Kozak FK. (2009) A systematic review of pediatric sensorineural hearing loss in congenital syphilis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 73:787-92.
120. Cheng AK, Rubin HR, Powe NR, Mellon NKFW, Niparko JK. Cost-utility analysis of the Cochlea implant in children. *JAMA* 2000; 284:850-856.
121. Chilla R, Gabriel P, Kozielski P, Bänsch D, Kabas M. Der Göttinger Kiindersprachverständnistest I. *HNO* 1976; 24:342.
122. Chilosi AM, Comparini A, Scusa MF, Berrettini S, Forli F, Battini R, Cipriani P, Cioni G. Neurodevelopmental disorders in children with severe to profound sensorineural hearing loss: a clinical study. *Dev Med Child Neurol.* 2010 Sep;52(9):856-62. doi: 10.1111/j.1469-8749.2010.03621.x. Epub 2010 Mar 19.
123. Ching TY, Hill M, Dillon H. Effect of variations in hearing-aid frequency response on real-life functional performance of children with severe or profound hearing loss. *Int J Audiol.* 2008 Aug;47(8):461-75.
124. Ching TY, Massie R, Van Wanrooy E, Rushbrooke E, Psarros C. Bimodal fitting or bilateral implantation? *Cochlea Implants Int.* 2009;10 Suppl 1:23-7. doi: 10.1002/cii.381.
125. Ching TY, Psarros C, Hill M, Dillon H, Incerti P. Should children who use Cochlea implants wear hearing aids in the opposite ear? *Ear Hear.* 2001 Oct;22(5):365-80.
126. Ching TY, Scollie SD, Dillon H, Seewald R, Britton L, Steinberg J, Gilliver M, King KA. Evaluation of the NAL-NL1 and the DSL v.4.1 prescriptions for children: Paired-comparison intelligibility judgments and functional performance ratings. *Int J Audiol.* 2010 Jan;49 Suppl 1:S35-48
127. Ching TY, Scollie SD, Dillon H, Seewald R. A cross-over, double-blind comparison of the NAL-NL1 and the DSL v.4.1 prescriptions for children with mild to moderately severe hearing loss. *Int J Audiol.* 2010 Jan;49 Suppl 1:S4-15.
128. Ching TYC, Crowe K, Martin V, Day J, Mahler N, Youn S, Street L, Cook C, Orsini J. Language development and everyday functioning of children with hearing loss assessed at 3 years of age. *Int J Speech Lang Pathol.* 2010 April; 12 (2):124-131.
129. Ching TYC, Hill M. The parents' evaluation of aural/oral performance of children (PEACH) scale: Normative data. *J of American Academy of Audiology.* 2007;18:221-237.
130. Choi SS, Pafitis IA, Zalzal GH, Herer GR, Patel KM. Clinical applications of transiently evoked otoacoustic emissions in the pediatric population. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1999; 108:132-138.
131. Choung YH, Shin YR, Choi SJ, Park K, Park HY, Lee JB, Han DH, Kahng H. (2008) Management for the children with otitis media with effusion in the tertiary hospital. *Clin Exp Otorhinolaryngol.* 1:201-5. Epub 2008 Dec 26.
132. Clark JH, Wang NY, Riley AW, Carson CM, Meserole RL, Lin FR, Eisenberg LS, Tobey EA, Quittner AL, Francis HW; CDaCI Investigative Team, Niparko JK. Timing of Cochlea implantation and parents' global ratings of children's health and development. *Otol Neurotol.* 2012 Jun;33(4):545-52.
133. Clark M. Interaktion mit hörgeschädigten Kindern. München: Ernst Reinhardt Verlag; 2009.
134. Clarke GP, Sandford MD. Interactive computer system for tuning the Cochlea 22-channel implant in young children. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995; 166:165-166.
135. Cohen NL HR. Complications of Cochlea implant surgery in adults and children. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1991; 100:708-711.
136. Cohen NL. Surgical techniques to avoid complications of Cochlea implants in children. *Adv Otorhinolaryngol* 1997; 52:161-163.
137. Coleman C, Moore M. Decongestants and antihistamines for acute otitis media in children. *Cochrane Database Syst Rev.* 2008 Jul 16;(3):CD001727.
138. Colletti L, Mandalà M, Zoccante L, Shannon RV, Colletti V. Infants versus older children fitted with Cochlea implants: performance over 10 years. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2011 Apr;75(4):504-9
139. Committee on Hearing and Equilibrium. Guidelines for the evaluation and results of treatment of conductive hearing loss. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 113:186-187.
140. Cone-Wesson B, Kurtzberg D, Vaughan HGJr. Electrophysiologic assessment of auditory pathways in high risk infants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1987; 14:203-214.
141. Cone-Wesson B, Vohr BR et al. Identification of neonatal hearing impairment: Infants with hearing loss. *Ear Hear* 2000; 21:488-507.
142. Coninx F, Weichbold V, Tsiakpini L, Autrique E, Bescond G, Tamas L, Compernel A, Georgescu M, Koroleva I, Le Maner-Idrissi G, Liang W, Madell J, Mikic B, Obyrcka A, Pankowska A, Pascu A, Popescu R, Radulescu L, Rauhamäki T, Rouev P, Kabatova Z, Spitzer J, Thodi Ch, Varzic F, Vischer M, Wang L, Zavala JS, Brachmaier J. Validation of the LittEARS(R) Auditory Questionnaire in children with normal hearing. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009 Dec;73(12):1761-8.
143. Cosetti M, Roland JT Jr. Cochlea implantation in the very young child: issues unique to the under-1 population. *Trends Amplif.* 2010 Mar;14(1):46-57.
144. Costa OA, Swenson RC, Ribeirio NO, Gattaz G. Secretory otitis media and its sequelae in children living in charitable institutions. *Scand Audiol* 1986; Supplementum 26:95-96.
145. Cox R. Using ULCL measures to find frequency/gain and SSPL90. *Hear Inst* 1983; 34:17-21.
146. Crandell CC (1993) Speech recognition in noise by children with minimal degrees of sensorineural hearing loss. *Ear Hear.* 14, 210-216

147. Crawford MW, White MC, Propst EJ, Zaarour C, Cushing S, Pehora C, James AL, Gordon KA, Papsin BC. Dose-dependent suppression of the electrically elicited stapedius reflex by general anesthetics in children undergoing Cochlea implant surgery. *Anesth Analg*. 2009 May;108(5):1480-7.
148. Cross NC, Stephens SD, Francis M, Hourihan MD, Reardon W. Computed tomography evaluation of the inner ear as a diagnostic, counselling and management strategy in patients with congenital sensorineural hearing impairment. *Clin Otolaryngol* 1999; 24:235-238.
149. Cryns K, Orzan E, Murgia A, Huygen PL, Moreno F, del Castillo I, Chamberlin GP, Azaiez H, Prasad S, Cucci RA, Leonardi E, Snoeckx RL, Govaerts PJ, Heyning PH Van de, Heyning CM Van de, Smith RJ, Van Camp G. A genotype-phenotype correlation for GJB2 (connexin 26) deafness. (2004) *J Med Genet*. 41:147-154.
150. Cullington HE, Clarke GP. Integrity testing of Cochlea implants in the awake child. *Br J Audiol* 1997; 31:247-256.
151. Cushing SL, Chia R, James AL, Papsin BC, Gordon KA. A test of static and dynamic balance function in children with Cochlea implants: the vestibular olympics. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2008 Jan;134(1):34-8.
152. Das VK. Prevalence of otitis media with effusion in children with bilateral sensorineural hearing loss. *Arch Dis Child* 1990; 65:757-759.
153. Dau T, Wagner O, Mellert V und Kollmeier B (2000). Auditory brainstem responses with optimized chirp signals compensating basilar membrane dispersion. *J. Acoust. Soc. Am.* 107, 1530-1540.
154. Davis JM, Elfenbein J, Schum, R, Bentler RA (1986) Effects of mild and moderate hearing impairments on language, educational and psychosocial behaviour of children. *J Speech Hear Disord* 51: 53-62
155. Dawson PW, Skok M, Clark GM. The effect of loudness imbalance between electrodes in Cochlea implant users. *Ear Hear* 1997; 18:156-165.
156. Daya H, Ashley A, Gysin C, Papsin BC. Changes in educational placement and speech perception ability after Cochlea implantation in children. *J Otolaryngol* 2000; 29:224-228.
157. De Langen-Müller U, Kauschke C, Kiese-Himmel C, Neumann K, Noterdaeme M. Diagnostik von Sprachentwicklungsstörungen (SES), unter Berücksichtigung umschriebener Sprachentwicklungsstörungen (USES). Düsseldorf: Arbeitsgemeinschaft Medizinisch Wissenschaftlicher Fachgesellschaften e. V.; Dezember 2011, Registernr.: 049-006 [zitiert 8.12.2012] Abgerufen von: <http://www.awmf.org/leitlinien/detail/II/049-006.html>
158. de Maddalena H, Watzlawick-Schumacher M, Arold R. Assessment of the Dichotic Listening Test by Feldmann in children with developmental reading and spelling disorders. *Laryngo-Rhino-Otol* 2001; 80:610-616.
159. de Raeve L. A longitudinal study on auditory perception and speech intelligibility in deaf children implanted younger than 18 months in comparison to those implanted at later ages. *Otol Neurotol*. 2010b Oct;31(8):1261-7.
160. De Raeve L. Education and rehabilitation of deaf children with Cochlea implants: a multidisciplinary task. *Cochlea Implants Int*. 2010a Jun;11 Suppl 1:7-14.
161. de Wolf MJ, Hol MK, Mylanus EA, Snik AF, Cremers CW. Benefit and quality of life after bone-anchored hearing aid fitting in children with unilateral or bilateral hearing impairment. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2011 Feb;137(2):130-8.
162. Deguine O, Fraysse B, Uziel A, Cochard N, Cormary X. Selection criteria for Cochlea implants in children. *Am J Otol* 1997; 18:71-72.
163. Desnos J, Beucher A. Detection of deafness in infants. The Boel test and its use in the ninth month. *Ann Pediatr (Paris)* 1984; 31:893-896.
164. Dettman SJ, D'Costa WA, Dowell RC, Winton EJ, Hill KL, Williams SS. Cochlea implants for children with significant residual hearing. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004 May;130(5):612-8.
165. Dettman SJ, Pinder D, Briggs RJ, Dowell RC, Leigh JR. Communication development in children who receive the Cochlea implant younger than 12 months: risks versus benefits. *Ear Hear*. 2007 Apr;28(2 Suppl):11S-18S.
166. Deutsches Konsenspapier zum Neugeborenenhörscreening-Programm 4.0. 2004. Ref Type: Internet Communication
167. Dewan K, Wippold FJ 2nd, Lieu JE. Enlarged vestibular aqueduct in pediatric sensorineural hearing loss. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2009 Apr;140(4):552-8.
168. Diefendorf A (1988). Pediatric audiology. In J. Lass, L. McReynolds, J. Northern, & D. Yoder (Hrsg.), *Handbook of speech-language pathology and audiology*, 1315-1338. Toronto, Ontario, Canada: B. C. Decker.
169. Diefendorf A. (2003). Behavioral hearing assessment: Considerations for the young child with developmental disabilities. *Seminars in Hearing*, 24, 189-200.
170. Diller G, Graser P, Schmalbrock C. Hörgerichtete Frühförderung hochgradig hörgeschädigter Kleinkinder. Heidelberg: Universitätsverlag C. Winter, 2000.
171. Diller G, Graser P, Schmalbrock C. Early natural auditory-verbal education of children with profound hearing impairments in the Federal Republic of Germany: results of a 4 year study. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2001 Sep 28;60(3):219-26.
172. Diller G, Graser P. Zur Rolle des Arbeitsgedächtnisses im Sprachlernprozess von Kindern nach Cochlea-Implant-Versorgung. *Z Audiol*. 2009a; 48 (1): 6-14
173. Donaldson AI, Heavner KS, Zwolan TA. Measuring progress in children with autism spectrum disorder who have Cochlea implants. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004 May;130(5):666-71.
174. Dowell RC, Blamey PJ, Clark GM. Potential and limitations of Cochlea implants in children. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995; 166:324-327.
175. Dowell RC, Hollow R, Winton E. Outcomes for Cochlea implant users with significant residual hearing: implications for selection criteria in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004 May;130(5):575-81
176. Dowell S, Marcy MS, Phillips W et al. Otitis media: principles of judicious use of antimicrobial agents. *Pediatrics* 1998; 101:165-171.
177. Downs MP. Auditory screening. *Otolaryngol Clin North Am* 1978; 11:611-629.
178. Durisin M, Bartling S, Arnoldner C, Ende M, Prokein J, Lesinski-Schiedat A, Lanfermann H, Lenarz T, Stöver T. Cochlea osteoneogenesis after meningitis in Cochlea implant patients: a retrospective analysis. *Otol Neurotol*. 2010 Sep;31(7):1072-8.
179. Durrant JD und Ferraro JF (1999). Short latency evoked potentials: Electrocochleography and auditory brainstem response. In F. Musiek & W. Rintlemann (Hrsg.), *Contemporary perspectives in hearing assessment 197-242*. Boston: Allyn Bacon.
180. Düwel P, Westhofen M. Vestibuläre Diagnostik im Kindesalter - Methodik und Bewertung. *Laryngo-Rhino-Otol* 2002; 81:263-267.
181. Dyar D. Assessing auditory and linguistic performances in low verbal implanted children. *Adv Otorhinolaryngol* 1995; 50:139-145.

182. Eapen RJ, Buchman CA. Bilateral Cochlea implantation: current concepts. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2009 Oct;17(5):351-355.
183. EarFoundation. NEAP- Nottingham Early Assessment Package. Nottingham: Ear foundation. 2004. [zitiert 21.02.2013] Abgerufen von: <http://www.earfoundation.org.uk/shop/items/78>.
184. Eason RJ, Harding E, Nicholson R et al. Chronic suppurative otitis media in the Solomon Islands: a prospective, microbiological, audiometric and therapeutic survey. *New Zealand Medical Journal* 1986; 99:812-815.
185. Eckel HE, Richling F et al. Etiology of profound hearing disorders in children. *HNO* 1998; 46:252-263.
186. Eckel HE, Richling F et al. Früherkennung hochgradiger kindlicher Hörstörungen Ergebnisse einer Reihenuntersuchung bei den Schülern der Rheinischen Schulen für Gehörlose und für Schwerhörige in Köln. *Laryngo-Rhino-Otol* 1998; 77:125-130.
187. Edwards L, Khan S, Broxholme C, Langdon D. Exploration of the cognitive and behavioural consequences of paediatric Cochlea implantation. *Cochlea Implants Int.* 2006 Jun;7(2):61-76.
188. Edwards L, Thomas F, Rajput K. Use of a revised children's implant profile (GOSHChIP) in candidacy for paediatric Cochlea implantation and in predicting outcome. *Int J Audiol.* 2009 Aug;48(8):554-60.
189. Edwards LC, Frost R, Witham F. Developmental delay and outcomes in paediatric Cochlea implantation: implications for candidacy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2006a Sep;70(9):1593-600.
190. Eggemont JJ, Ponton CW, Don M, Waring MD, Kwong B. Maturational delays in cortical evoked potentials in Cochlea implant users. *Acta Otolaryngol* 1997; 117:161-163.
191. Eisenberg LS, Kirk KI, Martinez AS, Ying EA, Miyamoto RT. Communication abilities of children with aided residual hearing: comparison with Cochlea implant users. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004 May;130(5):563-9
192. Eisenberg LS, Schaefer-Martinez A, Sennaroglu G, Osberger MJ. Establishing new criteria in selecting children for a Cochlea implant: performance of platinum hearing aid users. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2000; 185:30-33.
193. Eisenwort B, Burian K. Zur Evaluierung der Sprachperzeption bei Kindern mit Cochleaimplantat: Ansätze zu einem neuen Testverfahren. *Folia Phoniatri* 1991; 43:254-260.
194. Elango S, Htun YN, Raza H. Additional conductive hearing loss in children from a school for the deaf in Malaysia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1994; 28:125-128.
195. Elberling C, Don M, Cebulla M, Stürzebecher E. (2007) Auditory steady-state responses to chirp stimuli based on Cochlea traveling wave delay. *J Acoust Soc Am.* 122:2772-85.
196. Emara AA, Gabr TA. (2010) Auditory steady state response in auditory neuropathy. *J Laryngol Otol.* 124(9):950-6.
197. Engel J, Anteunis L, Volovics A, Hendriks J, Marres E. Predictive value of parent-reported symptoms in the assessment of otitis media with effusion during infancy. *Scand J Prim Health Care* 2000; 18:25-29.
198. Engel-Yeger B, Zaaroura S, Zlotogora J, Shalev S, Hujeirat Y, Carrasquillo M et al. The effects of a connexin 26 mutation--35delG--on oto-acoustic emissions and brainstem evoked potentials: homozygotes and carriers. *Hear Res* 2002; 163:93-100.
199. Erbe CB, Harris KC, Runge-Samuels CL, Flanary VA, Wackym PA. Connexin 26 and connexin 30 mutations in children with nonsyndromic hearing loss. *Laryngoscope.* 2004 Apr;114(4):607-11.
200. Erber N. Auditory Training. Washington: Graham Bell. 1982.
201. Erwig H, Blömer E, Bauer HH. Zur Evaluation transitorisch evozierter otoakustischer Emissionen bei Kindern mit Tubenbelüftungsstörungen. *Laryngo-Rhino-Otol* 1991; 70:635-640.
202. Europarat. Recommendation of the Committee of Ministers to member states on developing a methodology for drawing up guidelines on best medical practices. 2001. Ref Type: Internet Communication
203. Everett LA, Glaser B, Beck JC, Idol JR, Buchs A, Heyman M, Adawi F, Hazani E, Nassir E, Baxevanis AD, Sheffield VC, Green ED. (1997) Pendred syndrome is caused by mutations in a putative sulphate transporter gene (PDS) *Nat Genet.* 17:411-422.
204. Faleiros MC. Importance of the stapedia reflex in the diagnosis of several pathologies. *Rev Laryngo Otol Rhinol (Bord)* 2000; 121:345-348.
205. Fancy T, Mathers PH, Ramadan HH. Otitis media with effusion: a possible role for *Helicobacter pylori*? *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2009 Feb;140(2):256-8.
206. Feldman HM, Dollaghan CA, Campbell TF, Colborn DK, Kurs-Lasky M., Janosky JE et al. Parent-reported language and communication skills at one and two years of age in relation to otitis media in the first two years of life. *Pediatrics* 1999; 104:e52.
207. Fielding ED, Rawool VW. Acoustic reflex thresholds at varying click rates in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2002; 63:243-252.
208. Fields MJ, Allison RS, White PS, Doherty J. Microtympanometry, microscopy and tympanometry in evaluating middle ear effusion prior to myringotomy. *New Zealand Medical Journal* 1993; 106:386-387.
209. Fiellau-Nikolajsen M. Tympanometry and middle ear effusion: a cohort-study in three-year-old children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1980; 2:39-49.
210. Fiellau-Nikolajsen M. Tympanometry and secretory otitis media. Observations on diagnosis, epidemiology, treatment, and prevention in prospective cohort studies of three-year-old children (thesis). *Acta Otolaryngol* 1983; Supplement 394:1-73.
211. Finckh-Krämer U, Spormann-Lagodzinski ME et al. German registry for hearing loss in children: results after 4 years. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2000; 56:113-127.
212. Finckh-Krämer U, Spormann-Lagodzinski ME et al. Wird die Diagnose bei persistierenden kindlichen Hörstörungen immer noch zu spät gestellt? *HNO* 1998; 46:598-602.
213. Finitzo T, Friel-Patti S, Chinn K, Brown O. Tympanometry and otoscopy prior to myringotomy: issues in diagnosis of otitis media. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1992; 24:101-110.
214. Fiori A, Reichmuth K, Matulat P, Schmidt CM, Am Zehnhoff-Dinnesen A. Lesen und schreiben CI-Kinder anders? [Do children with Cochlea implants read or write differently?: literacy acquisition after Cochlea implantation]. *HNO.* 2010 Sep;58(9):934-46.
215. Fitzpatrick E, Olds J, Durieux-Smith A, McCrae R, Schramm D, Gaboury I. Pediatric Cochlea implantation: how much hearing is too much? *Int J Audiol.* 2009 Feb;48(2):91-7.
216. Flottorp G. Improving audiometric thresholds by changing the headphone position at the ear. *Audiology* 1995; 34:221-231.
217. Flynn CA, Griffin GH, Schultz JK. Decongestants and antihistamines for acute otitis media in children. *Cochrane Database Syst Rev.* 2004;(3):CD001727. Review.

218. Foerst A, Beutner D, Lang-Roth R, Huttenbrink KB, von Wedel H, Walger M: Prevalence of auditory neuropathy/synaptopathy in a population of children with profound hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2006 Aug;70(8):1415-22. Epub 2006 Mar 30.
219. Fonseca S, Forsyth H et al. Identification of permanent hearing loss in children: are the targets for outcome measures attainable? *Br J Audiol* 1999; 33:135-143.
220. Forli F, Arslan E, Bellelli S, Burdo S, Mancini P, Martini A, Miccoli M, Quaranta N, Berrettini S. Systematic review of the literature on the clinical effectiveness of the Cochlea implant procedure in paediatric patients. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2011 Oct;31(5):281-98.
221. Fortnum H, Davis A. Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Trent Region, 1985-1993. *Br J Audiol* 1997; 31:409-446.
222. Fortnum H, Summerfield AQ et al. Prevalence of permanent childhood hearing impairment in the United Kingdom and implications for universal neonatal hearing screening: questionnaire base ascertainment study. *Bmj* 2001; 323:1-6.
223. Fouladi M, Chintagumpala M, Ashley D, Kellie S, Gururangan S, Hassall T, Gronewold L, Stewart CF, Wallace D, Broniscer A, Hale GA, Kasow KA, Merchant TE, Morris B, Krasin M, Kun LE, Boyett JM, Gajjar A. Amifostine protects against cisplatin-induced ototoxicity in children with average-risk medulloblastoma. *J Clin Oncol.* 2008 Aug 1;26(22):3749-55.
224. Fowler KB, Dahle AJ et al. Newborn hearing screening: Will children with hearing loss caused by congenital cytomegalovirus infection be missed? *J Pediatr* 1999; 135:60-64.
225. Francis HW, Koch ME, Wyatt JR, Niparko JK. Trends in educational placement and cost-benefit considerations in children with Cochlea implants. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 125:499-505.
226. Fulcher A, Purcell AA, Baker E, Munro N. Listen up: Children with early identified hearing loss achieve age-appropriate speech/language outcomes by 3years-of-age. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2012 Dec;76(12):1785
227. G.R. Barton et al.: Hearing-impaired children in the United Kingdom, IV: Cost-effectiveness of pediatric Cochlea implantation. *Ear&Hearing* 2006;27:575-588
228. Gallegos-Castorena S, Martínez-Avalos A, Mohar-Betancourt A, Guerrero-Avendaño G, Zapata-Tarrés M, Medina-Sansón A. Toxicity prevention with amifostine in pediatric osteosarcoma patients treated with cisplatin and doxorubicin. *Pediatr Hematol Oncol.* 2007 Sep;24(6):403-8.
229. Gandhi, R., Fernandez-Alvarez, J. and Rabe, H. (2010), Management of congenital cytomegalovirus infection: an evidence-based approach. *Acta Pædiatrica*, 99: 509–515.
230. Ganek H, McConkey Robbins A, Niparko JK. Language outcomes after Cochlea implantation. *Otolaryngol Clin North Am.* 2012 Feb;45(1):173-85.
231. Gantz BJ, Brown CJ, Abbas PJ. Intraoperative measures of electrically evoked auditory nerve compound action potential. *Am J Otol* 1994; 15:137-144.
232. Gantz BJ, Dunn CC, Walker EA, Kenworthy M, Van Voorst T, Tomblin B, et al. Bilateral Cochlea implants in infants: a new approach--Nucleus Hybrid S12 project. *Otol Neurotol* 2010 Oct;31(8):1300-1309.
233. Garnham J, Marsden J, Mason SM. Profiles of AEVs for intra- und post-operative integrity test measurements in young children with the Nucleus mini 22 Cochlea implant. *Br J Audiol* 2001; 35:31-42.
234. GBA 2008 Bekanntmachung eines Beschlusses des Gemeinsamen Bundesausschusses über eine Änderung der Kinder-Richtlinien: Einführung eines Neugeborenen-Hörscreenings vom 19.06.2008. *Dtsch Arztebl* 2008; 105(43): A-2289 / B-1957 / C-1905
235. Geddes NK. Tympanometry and the stapedial reflex in the first five days of life. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1987; 13:293-297.
236. Geers A, Tobey E, Moog J, Brenner C. Long-term outcomes of Cochlea implantation in the preschool years: from elementary grades to high school. *Int J Audiol.* 2008 Nov;47 Suppl 2:S21-30.
237. Geers AE, Moog JS. Evaluating the benefits of Cochlea implants in an education setting. *Am J Otol* 1991; 12:116-125.
238. Geers AE, Nicholas JG, Sedey AL. Language skills of children with early Cochlea implantation. *Ear Hearing* 2003; 24 (1 Suppl):46-58.
239. Geers AE. Factors influencing spoken language outcomes in children following early Cochlea implantation. *Adv Otorhinolaryngol.* 2006;64:50-65.
240. Gerard JM, Deggouj N, Hupin C, Buisson AL, Monteyne V, Lavis C, et al. Evolution of communication abilities after Cochlea implantation in prelingually deaf children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2010 Jun;74(6):642-648.
241. Gibbs DP, Cooper EB. Prevalence of communication disorders in students with learning disabilities. *J Learn Dis* 1989; 22:60-63.
242. Gibson WP, Graham JM. (2008) Editorial: 'auditory neuropathy' and Cochlea implantation - myths and facts. *Cochlea Implants Int.* 9:1-7.
243. Gibson WPR, Sanli H (2007) Auditory neuropathy: an update. *Ear and Hear* 28(Suppl): 102S–106S
244. Giel B, Maihack V(eds). *Sprachtherapie & Mehrfachbehinderung- Die internationale Klassifikation von Funktionsfähigkeit, Behinderung und Gesundheit (ICF) als Chance.* Köln: Prolog. 2008.
245. Gimsing S. Inversion of the stapedial reflex in ossicular chain lesions. *J Laryngol Otol* 1986; 100:399-403.
246. Glasscock ME, Jackson CG, Josey AF. *The ABR Handbook.* Thieme New York 1987;3-5.
247. Glasziou PP, Del Mar CB, Hayem M, Sanders SL. Antibiotics for acute otitis media in children. *Cochrane Database Syst Rev.* 2000;(4):CD000219.
248. Gloddek B, Rogowski M, Reiss G, Arnold W. Adoptive transfer of an autoimmune labyrinthitis in the guinea pig; animal model for a sympathetic cochleolabyrinthitis. *Clin Exp Immunol* 1994; 97:133-137.
249. Goller Y. Cochlea implantation in children: implications for the primary care provider. *J Am Acad Nurse Pract.* 2006 Sep;18(9):397-408.
250. Gordon KA, Daya H, Harrison RV, Papsin BC. Factors contributing to limited open-set speech perception in children who use a Cochlea implant. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2000; 56:101-111.
251. Gordon KA, Papsin BC, Harrison RV. Toward a battery of behavioral and objective measures to achieve optimal Cochlea implant stimulation levels in children. *Ear Hear* 2004;25:447-463.
252. Gorga MP, Preissler K, Simmons J, Walker L, Hoover B. Some issues relevant to establishing a universal newborn hearing screening program. *J Am Acad Audiol* 2001; 12:101-112.
253. Gorga MP, Reiland JR, Beauchaine KA, Worthington DW und Jesteadt W. (1987). Auditory brain stem responses from graduates of an intensive care nursery: Normal patterns of response. *Journal of Speech and Hearing Research*, 30, 311–318.
254. Govaerts PJ, Callelmann J, Daemers K et al. Audiological findings in large vestibular aqueduct syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999; 51:157-164.

255. Graham J, Vickers D, Eyles J, Brinton J, Al Malky G, Aleksy W, et al. Bilateral sequential Cochlea implantation in the congenitally deaf child: evidence to support the concept of a 'critical age' after which the second ear is less likely to provide an adequate level of speech perception on its own. *Cochlea Implants Int* 2009 Sep;10(3):119-141.
256. Granstrom G, Tjellstrom A. The bone-anchored hearing aid (BAHA) in children with auricular malformations. *Ear Nose Throat J* 1997; 76:238-247.
257. Gravel J (1989). Behavioral assessment of auditory function. In Gravel, J. (Hrsg.). *Assessing auditory system integrity in high-risk infants and young children. Seminars in Hearing*, 10(3), 216-228.
258. Gravel J S und Wallace I F (1999). Otitis media and communication during pre-school years. Paper presented at CIS2000 Doctorial Consortium, Brisbane, Australia.
259. Gravel, J.S. 2000. Audiologic assessment for the fitting of hearing instruments: big challenges from tiny ears. In: R.C. Seewald (ed.) *A Sound Foundation through Early Amplification: Proceedings of an International Conference*. Phonak AG, pp. 33–46.
260. Green LA, Culpepper L, de-Melker RA, Froom J, van-Balen F, Grob P et al. Tympanometry interpretation by primary care physicians. A preport from the International Primary Care Network (IPCN) and the Ambulatory Sentinel Practice Network (ASPEN). *J Fam Pract* 2000; 49:932-936.
261. Griffin GH, Flynn C, Bailey RE, Schultz JK. Antihistamines and/or decongestants for otitis media with effusion (OME) in children. *Cochrane Database Syst Rev*. 2006 Oct 18;(4):CD003423.
262. Grimm H, Doil H. ELFRA: Elternfragebögen für die Früherkennung von Risikokindern. Göttingen: Hogrefe. 2006.
263. Grimm, H., & Doil, H. (2006). Elternfragebögen für die Früherkennung von Risikokindern (ELFRA) (2., überarb. und erw. Aufl.). Göttingen: Hogrefe.
264. Gross M, Finckh-Krämer U et al. Angeborene Erkrankungen des Hörvermögens bei Kindern. Teil 1. *HNO* 2000; 48:879-886.
265. Gross M, Finckh-Krämer U, Spormann-Lagodzinski M. Congenital hearing disorders in children. 1: Acquired hearing disorders. *HNO* 2000; 48:879-886.
266. Gross M, Lange K et al. Angeborene Erkrankungen des Hörvermögens bei Kindern Teil 2: Genetische Hörstörungen. *HNO* 2001; 49:602-617.
267. Gross M, Lange K, Spormann-Lagodzinski M. Congenital hearing loss in children. 2: Genetic hearing loss. *HNO* 2001; 49:602-617.
268. Gross M. Möglichkeiten und Grenzen der Früherkennung kindlicher Hörstörungen. In: Plath P, editor. *Frühe Erkennung und Behandlung von Hörschäden bei Säuglingen*. 1998.
269. Gross PA, Greenfield S, Cretin S, Ferguson J, Grimshaw J, Groll R et al. Optimal methods for guideline implementation: conclusions from Leeds Castle meeting. *Med Care* 2001; 39:85-92.
270. Grugel L, Streicher B, Lang-Roth R, Walger M, von Wedel H, Meister H. Entwicklung einer deutschsprachigen Version des Fragebogens Functioning After Pediatric Cochlea Implantation (FAPCI) [Development of a German version of the Functioning After Pediatric Cochlea Implantation (FAPCI) questionnaire]. *HNO*. 2009 Jul;57(7):678-84.
271. Grugel L, Streicher B, Lang-Roth R, Walger M, von Wedel H, Meister H. Entwicklung einer deutschsprachigen Version des Functioning After Pediatric Cochlea Implantation (FAPCI) Fragebogens. *HNO*. 2009 Jul;57(7):678-84.
272. Grundfast KM, Ahuja GS, Parisier SC, Culver SM. Delayed diagnosis and fate of congenital cholesteatoma (keratoma). *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 121:903-907.
273. Guild SR. Histologie Otosclerosis. *Ann Otol* 1944; 53:246.
274. Haapaniemi JJ, Suonpaa JT, Salmivalli AJ, Tuominen J. Influence of tympanic membrane changes on audiometric and immittance findings in school-aged children. *Scand Audiol* 1995; 24:117-124.
275. Haapaniemi JJ, Suonpaa JT, Salmivalli AJ, Virolainen ES. C1-tuning fork tests in school-aged children. *Auris-Nasus-Larynx* 1996;2326-2332.
276. Hadjikakou K, Bamford J. Prevalence and age of identification of permanent childhood hearing impairment in Cyprus. *Audiology* 2000; 39:198-201.
277. Hammes DM, Miyamoto RT, Lento CL, Ying E, O'Neill T, Fears B. Effects of age at implantation in young children. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 2002; 189:69-73.
278. Hamzavi J, Baumgartner WD, Egelierler B, Franz P, Schenk B, Gstoettner W. Follow up of Cochlea implanted handicapped children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2000; 56:169-174.
279. Hara A, Ase Y, Kusakari J, Kusakari Y. Dominant hereditary conductive hearing loss due to an ossified stapedius tendon. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; 123:1133-1135.
280. Harrigan S, Nikolopoulos TP. Parent interaction course in order to enhance communication skills between parents and children following pediatric Cochlea implantation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2002 Nov 11;66(2):161-6.
281. Harris MS, Pisoni DB, Kronenberger WG, Gao S, Caffrey HM, Miyamoto RT. Developmental trajectories of forward and backward digit spans in deaf children with Cochlea implants. *Cochlea Implants Int*. 2011 May;12 Suppl 1:S84-8.
282. Hartman M et al. Economic evaluation of ventilation tubes in otitis media with effusion. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 127:1471-1476.
283. Hartmann H, Hartmann K. Früherkennung?: Memorandum zum Stand der Erkennung und Förderung hörgeschädigter Kleinkinder in der Bundesrepublik Deutschland (Ausgabe 6). Bundesgemeinschaft der Eltern und Freunde hörgeschädigter Kinder, 2006.
284. Hartrampf R, Lesinski A, Allum DJ, Dahm MC, Lenarz T. Reasons for rejected candidacy for Cochlea implantation in children. *Adv Otorhinolaryngol* 1995; 50:14-18.
285. Hassmann E, Skotnicka B, Baczek M, Piszcz M. Laser myringotomy in otitis media with effusion: long-term follow-up. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2004 Jul;261(6):316-20. Epub 2003 Oct 9.
286. Hayes H, Geers AE, Treiman R, Moog JS. Receptive vocabulary development in deaf children with Cochlea implants: achievement in an intensive auditory-oral educational setting. *Ear Hear*. 2009 Feb;30(1):128-35.
287. Hayman CD, Marsh RR, Potsic WP. Pediatric audiologists' views on Cochlea implantation. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2000; 185:166-167.
288. Hay-McCutcheon MJ, Kirk KI, Henning SC, Gao S, Qi R. Using early language outcomes to predict later language ability in children with Cochlea implants. *Audiol Neurootol*. 2008;13(6):370-8.
289. Hegemann S, Hajioff D, Conti G, Beck M, Sunder-Plassmann G, Widmer U, Mehta A, Keilmann A: Hearing loss in Fabry disease: data from the Fabry Outcome Survey. *Eur J Clin Invest*. 2006 Sep;36(9):654-62.
290. Heinemann M, Bohnert A, Lippert KL, Keilmann A, Brantzen P. Anpassung von Hörgeräten bei Kindern auf der Basis von RECD-Messungen und des DSL(i/o)-Verfahrens. *Z Audiol* 2001; 40:104-112.

291. Heitmann J, Waldmann B, Schnitzler HU, Plinkert PK, Zenner HP (1998). Suppression of distortion product otoacoustic emissions (DPOAE) near 2f1-f2 removes DP-gram fine-structure – Evidence for a secondary generator. *J Acoust Soc Am.* 103:1527-31.
292. Hendrix RA, DeDio RM, Sclafani AP. The use of diagnostic testing in asymmetric sensorineural hearing loss. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1990; 103:593-598.
293. Hess C, Rosanowski F, Eysholdt U, Schuster M: Hearing impairment in children and adolescents with Down's syndrome. *HNO.* 2006 Mar;54(3):227-32.
294. Hessel H, Ziese M, Wesarg T, von Specht H. Ueberlegungen zur bilateralen CI-Versorgung. *HNO* 2001; 49:883-887.
295. Hildmann H, Hildmann A. Tympanic effusion. *HNO* 1993; 41:455-464.
296. Hildmann H, Rauchfuss A, Hildmann A. Indications and surgical treatment of large middle ear abnormality. *HNO* 1992; 40:232-235.
297. Hildmann H. Surgery of chronic suppurative otitis media in childhood. *Laryngo-Rhino-Otol* 1989; 68:193-200.
298. Himi T, Sakata M, Shintani T, Mitsuzawa H, Kamagata M, Satoh J et al. Middle ear imaging using virtual endoscopy and its application in patients with ossicular chain anomaly. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2000; 62:316-320.
299. Hintermair M. Familie, kindliche Entwicklung und Hörschädigung. Theoretische und empirische Analysen. Heidelberg: Universitätsverlag Winter; 2005.
300. Hintermair M.[Quality of life of mainstreamed hearing-impaired children--results of a study with the Inventory of Life Quality of Children and Youth (ILC)]. *Z Kinder Jugendpsychiatr Psychother.* 2010 May;38(3):189-99.German.
301. Hintermair, M. Familie, kindliche Entwicklung und Hörschädigung. Theoretische und empirische Analysen. Heidelberg: Universitätsverlag Winter. 2005.
302. Hnath-Chisol T. Context effects in auditory training with children. *Scand Audiol* 1997; 47:64-69.
303. Ho HG, Lin HC, Shu MT, Yang CC, Tsai HT.Effectiveness of intratympanic dexamethasone injection in sudden-deafness patients as salvage treatment.*Laryngoscope.* 2004 Jul;114(7):1184-9.
304. Hodges AV, Butts S, Dolan-Ash S, Balkany TJ. Using electrically evoked auditory reflex thresholds to fit the CLARION Cochlea implant. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1999; 177:64-68.
305. Hoffman RA, Cohen NL. Complications of Cochlea implant surgery. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995; 166:420-422.
306. Holland BA, Brant-Zawadzki M. High-resolution CT of temporal bone trauma. *AJR-Am J Roentgenol* 1984; 143:391-395.
307. Hollenweger J, Kraus de Camargo O. ICF-CY: Internationale Klassifikation der Funktionsfähigkeit, Behinderung und Gesundheit bei Kindern und Jugendlichen. Zürich: Huber Verlag. 2012.
308. Holmberg K, Axelsson A, Hansson P, Renvall U. Comparison of tympanometry and otomicroscopy during healing of otitis media. *Scand Audiol* 1986; 15:3-8.
309. Holmberg K, Axelsson A, Hansson P, Renvall U. The correlation between otoscopy and otomicroscopy in acute otitis media during healing. *Scand Audiol* 1985; 14:191-199.
310. Holt RF, Kirk KI. Speech and language development in cognitively delayed children with Cochlea implants. *Ear Hear.* 2005 Apr;26(2):132-48.
311. Holt RF, Svirsky MA. An exploratory look at pediatric Cochlea implantation: is earliest always best? *Ear Hear.* 2008 Aug;29(4):492-511.
312. Holte L, Margolis RH und Cavanaugh R M (1991). Developmental changes in multifrequency tympanograms. *Audiology,* 30, 1–24.
313. Homer JJ, Linney SL et al. Neonatal hearing screening using the auditory brainstem response. *Clin Otolaryngol* 2000; 25:66-70.
314. Homoe P. Otitis media in Greenland. Studies on historical, epidemiological, microbiological, and immunological aspects. *International Journal of Circumpolar Health* 60 2001; Suppl 2:1-54.
315. Hoth S. Die Messung später elektrisch evozierter Potentiale des auditorischen Systems bei CI-Patienten. *HNO* 1998; 46:739-747.
316. Hoth S, Neumann K (2006). *Das OAE-Handbuch.* Thieme, Stuttgart.
317. Hoth S. Indication for the need of flexible and frequency specific mapping functions in Cochlea implant speech processors. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2007 Feb;264(2):129-38. Epub 2006 Sep 27.
318. Hou JH, Zhao SP, Ning F, Rao SQ, Han DY. Postoperative complications in patients with Cochlea implants and impacts of nursing intervention. *Acta Otolaryngol.* 2010 Jun;130(6):687-95.
319. Houston DM, Miyamoto RT. Effects of early auditory experience on word learning and speech perception in deaf children with Cochlea implants: implications for sensitive periods of language development. *Otol Neurotol.* 2010 Oct;31(8):1248-53.
320. Houston DM, Stewart J, Moberly A, Hollich G, Miyamoto RT. Word learning in deaf children with Cochlea implants: effects of early auditory experience. *Dev Sci.* 2012 May;15(3):448-61.
321. <http://www.dgpp.de/Profi/Sources/KonsensDGPP-Hoergeraete-Kinder-Vers3.0.pdf>
322. Hua C, Bass JK, Khan R, Kun LE, Merchant TE: Hearing loss after radiotherapy for pediatric brain tumors: effect of Cochlea dose. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2008 Nov 1;72(3):892-9. Epub 2008 Apr 18
323. Hultcrantz M: Ear and hearing problems in Turner's syndrome. *Acta Otolaryngol.* 2003 Jan;123(2):253-7.
324. Hunter LL, Margolis RH. Effects of tympanic membrane abnormalities on auditory function. *J Am Acad Audiol* 1997; 8:431-446.
325. Hurst DS, Venge P. Levels of eosinophil cationic protein and myeloperoxidase from chronic middle ear effusion in patients with allergy and/or acute infection. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1996; 114:531-544.
326. Hussain DM, Gorga MP, Neely ST, Keefe DH und Peters J (1998). Transient evoked otoacoustic emissions in patients with normal hearing and in patients with hearing loss. *Ear and Hearing,* 19, 434–449.
327. Huttunen K, Rimmanen S, Vikman S, Virokannas N, Sorri M, Archbold S, Lutman ME. Parents' views on the quality of life of their children 2-3 years after Cochlea implantation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009 Dec;73(12):1786-94.
328. Huttunen K, Välimaa T. Parents' views on changes in their child's communication and linguistic and socioemotional development after Cochlea implantation. *J Deaf Stud Deaf Educ.* 2010 Fall;15(4):383-404.
329. Huygen PL, Hinderink JB, van-den-Broek P, van-den-Borne S, Brokx JP, Mens HL et al. The risk of vestibular function loss after intraCochlea implantation. *Acta Otolaryngol* 1995; 520:270-272.
330. Hyde M, Punch R, Komesaroff L. Coming to a Decision About Cochlea Implantation: Parents Making Choices for their Deaf Children. *J Deaf Stud Deaf Educ.* 2010 Spring;15(2):162-78.
331. Isaacson B, Booth T, Kutz JW Jr, Lee KH, Roland PS. Labyrinthitis ossificans: how accurate is MRI in predicting Cochlea obstruction? *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2009 May;140(5):692-6.
332. J. Lous, MJ. Button, J. Felding, T. Ovesen, M. Rovers, I. Williamson. Grommets for hearing loss associated with otitis media with effusion in children. *Intervention Review, Cochrane Collaboration: 2009, Issue 1*

333. Jack L. Paradise Generalizability of randomized trial results: Tympanostomy-tube insertion and tonsillectomy Otolaryngology -- Head and Neck Surgery March 2009 140: 439-440,
334. Jackson CW. Family supports and resources for parents of children who are deaf or hard of hearing. Am Ann Deaf. 2011 Fall; 156 (4):343-62.
335. Jacob R, Stelzig Y, Nopp P, Schleich P. Audiologische Ergebnisse mit Cochlea implant bei einseitiger Taubheit. HNO. 2011 May;59(5):453-60.
336. Jacot E, Van Den Abbeele T, Debre HR, Wiener-Vacher SR. Vestibular impairments pre- and post-Cochlea implant in children Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2009 Feb;73(2):209-17.
337. Jahrsdoerfer RA, Jacobson JT. Treacher Collins syndrome: otologic and auditory management. J Am Acad Audiol 1995; 6:93-102.
338. Jerger J, Chmiel R, Tonini R, Murphy E, Kent M. Twin study of central auditory processing disorder. J Am Acad Audiol 1999; 10:521-528.
339. Jerger S, Johnson K, Loiselle L. Pediatric central auditory dysfunction. Comparison of children with confirmed lesions versus suspected processing disorders. Am J Otol 1988; 9:63-71.
340. Johansen IR, Hauch AM, Christensen B, Parving A: Longitudinal study of hearing impairment in children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2004 Sep;68(9):1157-65.
341. Johnston JC, Durieux-Smith A, Angus D, O'Connor A, Fitzpatrick E. Bilateral paediatric Cochlea implants: a critical review. Int J Audiol. 2009;48(9):601-17.
342. Joint Committee on Infant Hearing. (2007). Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention. www.asha.org/policy. Pediatrics, 120, 898–921
343. Jorissen M, De-Boeck K, Feenstra L. Middle ear disease in cystic fibrosis. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1998; 43:123-128.
344. Jung T, Rhee CK. Otolaryngologic approach to the diagnosis and management of otitis media. Otolaryngol Clin North Am 1991; 24:931-945.
345. Kaderavek JN & Pakulski LA (2002) Minimal hearing loss is not minimal. Teaching Exceptional Children 34: 14-18
346. Kamal SM, Robinson AD, Diaz RC. Cochlea implantation in single-sided deafness for enhancement of sound localization and speech perception. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg. 2012 Oct;20(5):393-7.
347. Kane MO, Schopmeyer B, Mellon NK, Wang NY, Niparko JK. Prelinguistic communication and subsequent language acquisition in children with Cochlea implants. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2004 May;130(5):619-23.
348. Kaplan-Neeman R, Henkin Y, Yakir Z, Bloch F, Berlin M, Kronenberg J, Migirov L, Hildesheimer M, Muchnik C. NRT-based versus behavioral-based MAP: a comparison of parameters and speech perception in young children. J Basic Clin Physiol Pharmacol. 2004;15(1-2):57-69.
349. Karhuketo TS, Puhakka HJ, Laippala PJ. Tympanoscopy to increase the accuracy of diagnosis in conductive hearing loss. J Laryngol Otol 1998; 112:154-157.
350. Karlidag T, Bulut Y, Keles E, Kaygusuz I, Yalcin S, Ozdarendeli A, Dabak H: Detection of Helicobacter pylori in children with otitis media with effusion: a preliminary report. Laryngoscope. 2005 Jul;115(7):1262-5.
351. Katbama B, Patel DR. Recent advances in the hearing assessment of children. Indian J Pediatr 2001; 68:199-209.
352. Kattan HA, Jarrar RF, Mahasin ZZ. A pilot study of the relationship between Down's syndrome and hearing loss. Saudi Medical Journal 2000; 21:931-933.
353. Kazahaya K, Potsic WP: Congenital cholesteatoma. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg. 2004 Oct;12(5):398-403.
354. Kazanas SG, Maw AR. Tympanometry, stapedius reflex and hearing impairment in children with otitis media with effusion. Acta Otolaryngol 1994; 114:410-414.
355. Keefe DH, Gorga M P, Neely ST, Zhao F und Vohr BR (2003). Ear-canal acoustic admittance and reflectance measure in human neonates. II. Predictions of Middle-ear in dysfunction and sensorineural hearing loss. Journal of the Acoustical Society of America, 113, 407–422.
356. Keilmann AM, Bohnert AM, Gosepath J, Mann WJ. Cochlea implant and hearing aid: a new approach to optimizing the fitting in this bimodal situation. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2009 Dec;266(12):1879-84. doi: 10.1007/s00405-009-0993-9. Epub 2009 May 23.
357. Kemp DT, Ryan S und Bray P (1990). A guide to the effective use of otoacoustic emissions. Ear and Hearing, 11, 93–105.
358. Kemp DT, Ryan S, Bray P. Otoacoustic emission analysis and interpretation for clinical purposes. Adv Audiol 1990; 7:77-98.
359. Kemp DT. Otoacoustic emissions, travelling waves and Cochlea mechanisms. Hear Res 1986; 22:95-104.
360. Kempf HG, Johann K, Weber BP, Lenarz T. Complications of Cochlea implant surgery in children. Am J Otol 1997; 18:62-63.
361. Kenna MA, Rehm HL, Robson CD, Frangulov A, McCallum J, Yaeger D, Krantz ID: Additional clinical manifestations in children with sensorineural hearing loss and biallelic GJB2 mutations: who should be offered GJB2 testing? Am J Med Genet A. 2007 Jul 15;143A(14):1560-6.
362. Keogh T, Kei J, Driscoll C, Khan A: Children with Minimal Conductive Hearing Impairment: Speech Comprehension in Noise. 2009 May 15;15(1):27-35. [Epub ahead of print
363. Kiefer J, Pfenningdorff T, Spelsberg A, Gall V, Diller G, v. Illberg C. Results of pediatric Cochlea implantation compared with results obtained with hearing aids. Otolaryngol Nova 1999; 9:105-114.
364. Kiese-Himmel C & Ohlwein S (2003) Characteristics of children with mild hearing impairment. Folia Phoniatr et Logopaedica 55: 70-79.
365. Kiese-Himmel C, Receptive (aural) vocabulary development in children with permanent bilateral sensorineural hearing impairment. J Laryngol Otol. 2008 May;122(5):458-65.
366. Kiese-Himmel C, Reeh M. Long-term follow-up of oral language development in children with permanent bilateral hearing loss]. Gesundheitswesen. 2007 Apr;69(4):249
367. Kiese-Himmel Ch, Kuse E. Die unilaterale Hörstörung im Kindesalter. Laryngo-Rhino-Otol 2001; 80:18-22.
368. Kiese-Himmel Ch. Hörgestörte Kinder und ihr Spracherwerb. Heidelberg: Median Verlag, 1999.
369. Kileny PR, Kim AH, Wiet RM, Telian SA, Arts HA, El-Kashlan H, Zwolan TA. The predictive value of transtympanic promontory EABR in congenital temporal bone malformations. Cochlea Implants Int. 2010 Jun;11 Suppl 1:181-6. doi: 10.1179/146701010X12671177818669.
370. Kileny PR, Zwolan TA, Ashbaugh C. The influence of age at implantation on performance with a Cochlea implant in children. Otol Neurotol 2001; 22:42-46.
371. Kim LS, Jeong SW, Lee YM, Kim JS. Cochlea implantation in children. Auris Nasus Larynx. 2010; 37: 6-17.

372. Kimberlin DW, Lin CY, Sánchez PJ, Demmler GJ, Dankner W, Shelton M, Jacobs RF, Vaudry W, Pass RF, Kiell JM, Soong SJ, Whitley RJ; National Institute of Allergy and Infectious Diseases Collaborative Antiviral Study Group. Effect of ganciclovir therapy on hearing in symptomatic congenital cytomegalovirus disease involving the central nervous system: a randomized, controlled trial. *J Pediatr*. 2003 Jul;143(1):16-25.
373. Kind P, Gudex CM. Measuring health status in the community: a comparison of methods. *J Epidemiol Community Health* 1994; 48:86-91.
374. Kirkim G, Serbetcioglu B, Erdag TK, Ceryan K: The frequency of auditory neuropathy detected by universal newborn hearing screening program. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2008 Oct;72(10):1461-9. Epub 2008 Jul 31.
375. Klausen O, Moller P, Holmefjord A, Reisaeter S, Asbjornsen A. Lasting effects of otitis media with effusion on language skills and listening performance. *Acta Otolaryngol* 2000; 543:73-76.
376. Klein JO. Epidemiology of otitis media. *J Pediatr Infect Dis* 1989; 8:9.
377. Koester LS, Lahti-Harper E. Mother-infant hearing status and intuitive parenting behaviors during the first 18 months. *Am Ann Deaf*. 2010 Spring;155(1): 5-18.
378. Koivunen P, Uhari M, Laitakari K, Alho OP, Luotonen J. Otoacoustic emissions and tympanometry in children with otitis media. *Ear Hear* 2000; 21:212-217.
379. Kopun JG, Stelmachowicz PG, Carney E, Schulte L. Coupling FM systems to individuals with unilateral hearing. *J Speech Hear Res* 1992; 35:201-207.
380. Kosling S, Schneider-Mobius C, König E, Meister EF. Computertomographie bei Kindern und Jugendlichen mit Verdacht auf eine Felsenbeinmissbildung. *Radiologe* 1997; 37:971-976.
381. Kothiyal P, Cox S, Ebert J, Husami A, Kenna MA, Greinwald JH, Aronow BJ, Rehm HL. (2010) High-throughput detection of mutations responsible for childhood hearing loss using resequencing microarrays. *BMC Biotechnol*. 10;10:10.
382. Kral A, Hartmann R, Tillein J, Heid S, Klinke R. Hearing after congenital deafness: central auditory plasticity and sensory deprivation. *Cereb Cortex* 2002; 12:797-807.
383. Kral A, Tillein J, Heid S, Klinke R, Hartmann R. Cochlea implants: cortical plasticity in congenital deprivation. *Prog Brain Res*. 2006;157:283-313.
384. Kruse E. Editorial: Pädaudiologie - interdisziplinär? *Z Audiol* 1999; 38:103-105.
385. Kruse E. Stabilisierte Sprachschallperzeption durch zusätzliche drahtlose Hochfrequenzverstärkung in der Frühförderung hörbehinderter Kinder. *Sprache-Stimme-Gehör* 1984; 8:92-98.
386. Kubisch C. Autosomal dominante nicht-syndromale Hörstörungen. *Med Genetik* 2002; 14:30-36.
387. Kubo T, Iwaki T, Sasaki T. Auditory perception and speech production skills of children with Cochlea implant assessed by means of questionnaire batteries. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*. 2008;70(4):224-8. Epub 2008 May 9
388. Kuehn-Inacker H, Weichbold V, Tsiakpini L, Coninx F, D'Haese P. LittlEARS-Hörfragebogen. Innsbruck: Med-el. 2003.
389. Kühn-Inacker H, Shehata-Dieler W, Müller J, Helms J. Bilateral Cochlea implants: a way to optimize auditory perception abilities in deaf children? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2004 Oct;68(10):1257-66.
390. Kumazawa T, Iwano T, Ushiro K, Kinoshita T, Hamada E, Kaneko A. Eustachian tube function tests and their diagnostic potential in normal and diseased ears. *Acta Otolaryngol Suppl* 1993;5010-5013.
391. Kummer P, Janssen T und Arnold W (1998). The level and growth behavior of the 2 f1-f2 distortion product otoacoustic emission and its relationship to auditory sensitivity in normal hearing and Cochlea hearing loss. *J Acoust Soc Am*. 103, 3431-3444.
392. Kummer P, Janssen T, Arnold W. (1995). Suppression tuning characteristics of the 2 f1-f2 distortion-product otoacoustic emission in humans. *J Acoust Soc Am*. 98:197-210.
393. Kummer P, Janssen T, Hulin P und Arnold W (2000). Optimal L1-L2 primary tone level separation remains independent of test frequency in humans. *Hear Res* 146: 47-56.
394. Kunze S et al. Hörscreening für Neugeborene- Health Technology Assessment der medizinischen Effektivität und ökonomischen Effizienz. Niebüll: Verlag Videel, 2002.
395. L. Bubbico et al.: Costi sociali delle sordità pre-linguale. *Ann Ig* 2007;19:143-152
396. L.Schroeder et al.: The economic costs of congenital bilateral permanent childhood hearing impairment. *Pediatrics* 2006; 117: 1101-1112
397. Lamprecht-Dinnesen A, Sick U, Sandrieser P, Illg A, Lesinski-Schiedat A, Döring WH, Müller-Deile J, Kiefer J, Matthias K, Wüst A, Konradi E, Riebandt M, Matulat P, Von Der Haar-Heise S, Swart J, Elixmann K, Neumann K, Hildmann A, Coninx F, Meyer V, Gross M, Kruse E, Lenarz T. Testmaterial für CI-Kinder. *Laryngorhinootologie*. 2002 Oct;81(10):690-5.
398. Lancioni G, Hoogland, G (1980) Hearing assessment in young infants by means of a classical conditioning procedure. *Int. J. Ped. Otorhinolaryngology* 2, 193-200.
399. Lange K et al. Pendred-Syndrom. *Med Genetik* 2002; 14:23-27.
400. Langman AW, Quingley SM, Souliere CR. Cochlea implants in children. *Pediatr Clin North Am* 1996; 43:1217-1231.
401. Lasisi AO, Sulaiman OA, Afolabi OA: Socio-economic status and hearing loss in chronic suppurative otitis media in Nigeria. *Ann Trop Paediatr*. 2007 Dec;27(4):291-6.
402. Laszig R. Komplikationen bei Cochlea Implants im Kindesalter. *HNO* 1996; 44:119-120.
403. Laszig R. Wo soll die Rehabilitation nach Cochlea Implant-Versorgung stattfinden? *Ambulante vs. stationäre Betreuung*. *HNO* 2000; 48:797-798.
404. Laszig R. Wo soll die Rehabilitation nach Cochlea-Implantat-Versorgung stattfinden? *Ambulante vs. stationäre Betreuung* [Where should rehabilitation after Cochlea implant management take place? Ambulatory vs. inpatient care]. *HNO*. 2000 Nov;48(11):797-8.
405. Lee HJ, Kang E, Oh SH, Kang H, Lee DS, Lee MC, Kim CS. Preoperative differences of cerebral metabolism relate to the outcome of Cochlea implants in congenitally deaf children. *Hear Res*. 2005 May;203(1-2):2-9
406. Lehnhardt E, Gnadeberg D, Battmer RD, von-Wallenberg E. Experience with the Cochlea miniature speech processor in adults and children together with a comparison of unipolar and bipolar modes. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 1992; 54:308-313.
407. Lehnhardt E, Laszig R. (2009) *Praxis der Audiometrie*. Stuttgart: Thieme Verlag
408. Leigh J, Dettman S, Dowell R, Sarant J. Evidence-based approach for making Cochlea implant recommendations for infants with residual hearing. *Ear Hear*. 2011 May-Jun;32(3):313-22.
409. Leighton SE, Robson AK, Anslow P, Milford CA. The role of CT imaging in the management of chronic suppurative otitis media. *Clin Otolaryngol* 1993; 18:23-29.
410. Lenarz T, Bertram B, Lesinski A. Cochlea-Implant bei mehrfachgeschädigten Kindern. *Sprache-Stimme-Gehör* 1996; 20:175-180.

411. Lenarz T, Ernst A, Battmer RD, Bertram B. Cochlea-Implant-Versorgung bei Kindern. Das Hannoveraner Konzept. HNO 1997; 45:240-246.
412. Lenarz T, Laszig R. Cochlea-Implantat Versorgung und zentral-auditorische Implantate. Düsseldorf: Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften e. V.; Mai 2012 Registernr: 017-071 [zitiert 8.12.2012] Abgerufen von: <http://www.awmf.org/leitlinien/detail/II/049-006.html>
413. Lenarz T, Lesinski-Schiedat A, von-der-Haar-Heise S, Illg A, Bertram B, Battmer RD. Cochlea implantation in children under the age of two: the MHH experience with the CLARION Cochlea implant. Ann Otol Rhinol Laryngol 1999; 108:44-49.
414. Lenarz T. Cochlea implants: selection criteria and shifting borders. Acta Otorhinolaryngol Belg 1998; 52:183-199.
415. Lenarz T. Cochlea implants: what can be achieved? Am J Otol 1997; 18:2-3.
416. Leonhardt A. Frühes Hören- Hörschädigungen ab dem ersten Lebenstag erkennen und therapieren. München: Ernst Reinhardt Verlag; 2012.
417. Lesinski A Die PET in der Differentialdiagnostik der hochgradigen Schwerhörigkeit. 02 Feb; Zürich: 2002.
418. Lesinski A, Littmann X, Battmer RD, Lenarz T. Comparison of preoperative electrostimulation data using an ear-canal electrode and a promontory needle electrode. Am J Otol 1997; 18:88-89.
419. Lesinski-Schiedat A. Die PET in der Differentialdiagnostik der hochgradigen Schwerhörigkeit. Tagung der Deutschen Gesellschaft für Audiologie; Zürich: 2002.
420. Li W, Shang W, Yu A, Zhang X, Liu Y, Zhang Q: Incidence and natural history of middle ear disease in newborns and infants with cleft palate. Lin Chung Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi. 2007 Apr;21(7):296-8.
421. Li Y, Hunter LL, Margolis RH, Levine SC, Lindgren B, Daly K et al. Prospective study of tympanic membrane retraction, hearing loss, and multifrequency tympanometry. Otolaryngol Head Neck Surg 1999; 121:514-522.
422. Li Y, Zhang D. [Perioperative complications of 1396 patients with Cochlea implantation]. Lin Chung Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi. 2010;24(10):433-5.
423. Lieu JE (2004) Speech-language and educational consequences of unilateral hearing loss in children. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 130: 524-530
424. Lieu JE, Tye-Murray N, Fu Q. Longitudinal study of children with unilateral hearing loss.2012 Laryngoscope. Sep;122(9):2088-95.
425. Lim LH, Bradshaw JK, Guo Y, Pilipenko V, Madden C, Ingala D, Keddache M, Choo DI, Wenstrup R, Greinwald JH Jr. (2003) Genotypic and phenotypic correlations of DFNB1-related hearing impairment in the Midwestern United States. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 129:836-40.
426. Lin FR, Ceh K, Bervinchak D, Riley A, Miech R, Niparko JK. Development of a communicative performance scale for pediatric Cochlea implantation. Ear Hear. 2007 Sep;28(5):703-12.
427. Lin FR, Niparko JK. Measuring health-related quality of life after pediatric Cochlea implantation: a systematic review. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2006 Oct;70(10):1695-706. Epub 2006 Jun 27.
428. Linstrom CJ. Cochlea implantation - practical information for the generalist. Ear Nose Throat Disord 1998; 25:583-617.
429. Lippy WH, Burkey JM, Schuring AG, Rizer FM. Short- and long-term results of stapedectomy in children. Laryngoscope 1998; 108:569-572.
430. Lloyd LL. Use of the slide show audiometric technique with mentally retarded children. Except Child 1965; 32:93-98.
431. Lloyd-Puryear MA, Forsmann I. Newborn screening and genetic testing. J Obstet Gynecol Neonatal Nurs 2002; 31:200-207.
432. Loizou PC. Speech processing in vocoder-centric Cochlea implants. Adv Otorhinolaryngol 2006;64:109-143.
433. Lopez-Gonzalez MA, Garcia-Lopez MC, Rodriguez-Munoz ML. Evaluation of the morphology of stapedial reflex in otosclerosis. Provoked otosclerotic stapedial reflex. Acta Otorhinolaryngol Esp 2002; 53:5-10.
434. Lorenz W, Koller M, Lauterbach KW, Reinauer H, Sitter H, Thomeczek C. Das Leitlinien-Manual. Entwicklung und Implementierung von Leitlinien in der Medizin. ZaeFQ 2001; 95.
435. Loundon N, Blanchard, M, Roger G, Denoyelle F, Garabedian, EN. Medical and Surgical Complications in Pediatric Cochlea Implantation. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2010;136(1):12-15.
436. Lous J, Burton MJ, Felding JU, Ovesen T, Rovers MM, Williamson I: Grommets (ventilation tubes) for hearing loss associated with otitis media with effusion in children. Cochrane Database Syst Rev. 2005 Jan 25;(1):CD001801.
437. Luck S, Griffiths PD, Sharland M. (2010) Response to Gandhi et al. Management of congenital cytomegalovirus infection. Acta Paediatr. 99, 1445
438. Luetja CM, Berliner KI. Plasmapheresis in autoimmune inner ear disease: long-term follow-up. Am J Otol 1997; 18:572-576.
439. Luker GD, Lee BC, Erickson KK. Spiral CT of the temporal bone in unsedated pediatric patients. AJNR-Am J Neuroradiol 1993; 14:1145-1150.
440. Lutman ME. The relationship between acoustic reflex threshold and air-bone gap. Br J Audiol 1984; 13:293-297.
441. Macfadyen CA, Acuin JM, Gamble C. Topical antibiotics without steroids for chronically discharging ears with underlying eardrum perforations. Cochrane Database Syst Rev. 2005 Oct 19;(4):CD004618.
442. Macfadyen CA, Acuin JM, Gamble C. Systemic antibiotics versus topical treatments for chronically discharging ears with underlying eardrum perforations. Cochrane Database Syst Rev. 2006 Jan 25;(1):CD005608.
443. Mackeith S, Joy R, Robinson P, Hajioff D. Pre-operative imaging for Cochlea implantation: magnetic resonance imaging, computed tomography, or both? Cochlea Implants Int. 2012 Aug;13(3):133-6.
444. Mackenzie K, Dempster JH. External ear resonance in children with otitis media with effusion. Clin Otolaryngol 1990; 15:415-420.
445. Madell JR, Flexer, C. (2008) Pediatric Audiology: Diagnosis, Technology and Management, Thieme
446. Maharjan M, Bhandari S, Singh I, Mishra SC: Prevalence of otitis media in school going children in Eastern Nepal. Kathmandu Univ Med J (KUMJ). 2006 Oct-Dec;4(4):479-82.
447. Maheshwar AA, Milling MA, Kumar M, Clayton MI, Thomas A. Use of hearing aids in the management of children with cleft palate. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2002; 21:55-62.
448. Makhdoum MJ, Snik AF, van-den-Broek P. Cochlea implantation: a review of the literature and the Nijmegen results. J Laryngol Otol 1997; 111:1008-1017.
449. Mäki-Torkko EM, Jarvelin MR et al. Aetiology and risk indicators of hearing impairments in a one-year birth cohort for 1985-86 in northern Finland. Scand Audiol 1998; 27:237-247.
450. Mäki-Torkko EM, Lindholm PK et al. Epidemiology of moderate to profound childhood hearing impairments in northern Finland. Any changes in ten years? Scand Audiol 1998; 27:95-103.
451. Mancher GT, Davis AC, DeVoe SJ, Beresford D, Bamford JM. Universal neonatal hearing screening: past, present and future. Am J Audiol 2001; 10:3-12.

452. Mandel EM, Casselbrant ML, Rockette HE, Fireman P, Kurs-Lasky M., Bluestone CD. Systemic steroid for chronic otitis media with effusion in children. *Pediatrics* 2002; 110:1071-1080.
453. Manrique M, Huarte A, Cervera-Paz FJ, Espinosa JM, Molina M, Garcia-Tapia R. Indications and counterindications for Cochlea implantation in children. *Am J Otol* 1998; 19:332-336.
454. Manrique M, Huarte A, Molina M, Perez N, Espinosa JM, Cervera-Paz FJ et al. Are Cochlea Implants indicated in prelingually deaf adults? *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995; 166:192-194.
455. Marangos N, Laszig R. Cochlea Implants. Die prothetische Versorgung bei Taubheit um die Jahrtausendwende. *HNO* 1998; 46:12-26.
456. Marchewka A. Das phonologische System hörgeschädigter Kinder mit Cochlea Implantat-eine Gruppenstudie. Aachen: Rheinisch-Westfälische Technische Hochschule, 2004.
457. Marchisio P, Selicorni A, Pignataro L, Milani D, Baggi E, Lambertini L, Dusi E, Villa L, Capaccio P, Cerutti M, Esposito S, Principi N: Otitis media with effusion and hearing loss in children with Cornelia de Lange syndrome. *Am J Med Genet A*. 2008 Feb 15;146A(4):426-32.
458. Margolis R H und Humter L (1999). Tympanometry: Basic principles and clinical applications. In F. E. Musiek & W. I. Rintelmann (Hrsg.), *Contemporary perspectives in hearing assessment*, 89–130. Boston: Allyn & Bacon
459. Margolis R H, Bass-Ringdahl S, Hanks W D, Holte K und Zapala DA (2003). Tympanometry in newborn infants—1 kHz norms. *Journal of the American Academy of Audiology*, 14, 383–392.
460. Marlowe AL, Chinnici JE, Rivas A, Niparko JK, Francis HW. Revision Cochlea implant surgery in children: the Johns Hopkins experience. *Otol Neurotol*. 2010 Jan;31(1):74-82.
461. Martin HC, Munro KJ, Langer DH. Real-ear to coupler differences in children with grommets. *Br J Audiol* 1997; 31:63-69.
462. Martínez-Cruz CF, Poblano A, Conde-Reyes MP. *Arch Med Res*. Cognitive performance of school children with unilateral sensorineural hearing loss. 2009 Jul;40(5):374-9. Epub 2009 Jun 26.
463. Matzejat F, Remschmidt H. ILK - Inventar zur Erfassung der Lebensqualität bei Kindern und Jugendlichen. Bern: Huber Verlag. 2006.
464. Mauldin L, und Jerger J (1979). Auditory brain stem evoked responses to bone-conducted signals. *Archives of Otolaryngology*, 105, 656–661.
465. Mayer TE, Brueckmann H, Siegert R, Witt A, Weerda H. High-resolution CT of the temporal bone in dysplasia of the auricle and external auditory canal. *AJNR-Am J Neuroradiol* 1997; 18:53-65.
466. May-Mederake B. Early intervention and assessment of speech and language development in young children with Cochlea implants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2012 Jul;76(7):939-46.
467. Mazzoni A, Dubey SP, Poletti AM, Colombo G: Sporadic acoustic neuroma in pediatric patients. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2007 Oct;71(10):1569-72. Epub 2007 Jul 23.
468. Mc Cabe BF. Autoimmune sensorineural hearing loss. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1979; 88:585-589.
469. Mc Call S, Ferraro JA. Pediatric ABR screening: pass-fail rates in awake versus asleep neonates. *J Am Acad Audiol* 1991; 2:18-23.
470. Mc Kenzie W. Otosclerosis in childhood. *J Laryngol* 1948; 62:661-670.
471. McClay JE, Booth TN, Parry DA, Johnson R, Roland P: Evaluation of pediatric sensorineural hearing loss with magnetic resonance imaging. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2008 Sep;134(9):945-52.
472. McConkey Robbins A, Koch DB, Osberger MJ, Zimmerman-Phillips S, Kishon-Rabin L. Effect of age at Cochlea implantation on auditory skill development in infants and toddlers. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004 May;130(5):570-4.
473. McDonald S, Langton Hewer CD, Nunez DA. Grommets (ventilation tubes) for recurrent acute otitis media in children. *Cochrane Database Syst Rev*. 2008 Oct 8;(4):CD004741.
474. McGee TJ, Clemis JD. Effects of conductive hearing loss on auditory brainstem response. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1982; 91:304-309.
475. McKinley AM, Hgrose JH, Roush J. Multifrequency tympanometry and evoked otoacoustic emissions in neonates during the first 24 hours of life. *J Am Acad Audiol* 1997; 8:218-223.
476. McPherson B, Smyth V, Scott J. External ear resonance as a screening technique in children with otitis media with effusion. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1993; 25:81-89.
477. Mehl A, Thomson V. Newborn hearing screening: the great omission. *Pediatrics* 1998; 101:E4.
478. Mehl A, Thomson V. The Colorado newborn hearing screening project, 1992-1999: on the threshold of effective population-based universal newborn hearing screening. *Pediatrics* 2002; 109:E7.
479. Mehra YN, Dubey SP, Mann SB, Suri S. Correlation between high-resolution computed tomography and surgical findings in congenital aural atresia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1988; 114:137-141.
480. Meinzen-Derr J, Wiley S, Grether S, Choo DI. Children with Cochlea implants and developmental disabilities: a language skills study with developmentally matched hearing peers. *Res Dev Disabil*. 2011 Mar-Apr;32(2):757-67.
481. Meister H, Walger M, von Wedel H. (2001) Hörfeldskalierung mit Kindern, *HNO*, 458-464.
482. Meister H, Walger M, von Wedel H. (2001). Lautheitsskalierung mit Kindern. *HNO* 49:458-64. German. Erratum in: *HNO* 2001 Jul;49(7):529.
483. Melton MF, Backous DD. Preventing complications in pediatric Cochlea implantation. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2011 Oct;19(5):358-62.
484. Mencher GT, Davis AC, DeVoe SJ, Beresford D, Bamford JM. Universal neonatal hearing screening: past, present, and future. *Am J Audiol* 2001; 10:3-12.
485. Merchant SN, Nakajima HH, Halpin C, Nadol JB Jr, Lee DJ, Innis WP, Curtin H, Rosowski JJ.: Clinical investigation and mechanism of air-bone gaps in large vestibular aqueduct syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2007 Jul;116(7):532-41.
486. Meyer TA, Svirsky MA. Speech perception by children with the Clarion (CIS) or nucleus 22 (SPEAK) Cochlea implant or hearing aids. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2000; 185:49-51.
487. Migirov L, Kronenberg J. Bilateral, simultaneous Cochlea implantation in children: surgical considerations. *J Laryngol Otol*. 2009 Aug;123(8):837-9. Epub 2009 Mar 3.
488. Millman B, Giddings NA, Cole JM. Long-term follow-up of stapedectomy in children and adolescents. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1996; 115:78-81.
489. Miyamoto RT, Hay-McCutcheon MJ, Kirk KI, Houston DM, Bergeson-Dana T. Language skills of profoundly deaf children who received Cochlea implants under 12 months of age: a preliminary study. *Acta Otolaryngol*. 2008 Apr;128(4):373-7.
490. Moatti L, Belloc JB, Roger G, Garabedian EN. Détériorations cochléaires brusques, isolées, chez l'enfant. *Ann Otolaryngol Chir Cervicafac* 1994; 11:7-12.

491. Moeller MP. Early intervention and language development in children who are deaf and hard of hearing. *Pediatrics*. 2000; 106 (3): E43.
492. Moeller MP, Hoover B, Putman C, Arbataitis K, Bohnenkamp G, Peterson B, Wood S, Lewis D, Pittman A, Stelmachowicz P. Vocalizations of infants with hearing loss compared with infants with normal hearing: Part I--phonetic development. *Ear Hear*. 2007 Sep;28(5):605-27.
493. Moeller MP. Language Development: New Insights and Persistent Puzzles. *Seminars in Hearing*. 2011; 32 (2):172-181.
494. Mohr PE, Feldman JJ, Dunbar JL, McConkey-Robbins A, Niparko JK, Rittenhouse RK et al. The societal costs of severe to profound hearing loss in the United States. *Int J Technol Asses Health Care* 2000; 16:1120-1135.
495. Moog JS, Geers AE. Early educational placement and later language outcomes for children with Cochlea implants. *Otol Neurotol*. 2010 Oct;31(8):1315-9.
496. Moore J M, Wilson W R, und Thompson G (1977). Visual reinforcement of head turn in infants under twelve months of age. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 42, 328–334.
497. Moore JA, Bass-Ringdahl S. Role of infant vocal development in candidacy for and efficacy of Cochlea implantation. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*. 2002 May;189:52-5.
498. Morrongiello BA. Infants' monaural localization of sounds: effects of unilateral ear infection. *J Acoust Soc Am* 1989; 86:597-602.
499. Morzaria S, Westerberg BD, Kozak FK. Evidence-based algorithm for the evaluation of a child with bilateral sensorineural hearing loss. *J Otolaryngol*. 2005;34:297–303
500. Moser M. Hörprüfverfahren im Kindesalter. In: Kittel G, editor. *Phoniatrie und Pädaudiologie*. Köln: DÄV GmbH, 1989.
501. MRC Multi-centre Otitis Media Study Group. Influence of age, type of audiometry and child's concentration on hearing thresholds. *Br J Audiol* 2000; 34:231-240.
502. Muchnik C, Neeman RK, Hildesheimer M. Auditory brainstem response to bone-conducted clicks in adults and infants with normal hearing and conductive hearing loss. *Scand Audiol* 1995; 24:185-191.
503. Muhaimeed HA, Anazy FA, Hamed O, Shubair E. Correlation between NRT measurement level and behavioral levels in pediatrics Cochlea implant patients. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2010 Apr;74(4):356-60. doi: 10.1016/j.ijporl.2009.12.017. Epub 2010 Jan 13.
504. Mühler, R. Auditory Steady-State Response: An der Schwelle zur klinischen Nutzung? *HNO* 2004; 52: 779-782
505. Müller J, Schon F, Helms J. Speech understanding in quiet and noise in bilateral users of the MED-EL COMBI 40/40+ - Cochlea implant system. *Ear Hear* 2002; 23:198-206.
506. Müller-Deile J, Kiefer J, Matthias K, Wüst A, Konradi E, Riebandt M et al. Evaluationsset zur Hör-/Sprachentwicklung nach Cochlea-Implant-Versorgung bei Kindern. *Laryngo-Rhino-Otol* 2002; 81:690-695.
507. Müller-Deile J. *Verfahren zur Anpassung und Evaluation von Cochlea Implantat Sprachprozessoren*. Heidelberg: Median-Verlag, 2009.
508. Munro KJ, Benton CL, Marchbanks RJ. Sonotubometry findings in children at high risk from middle ear effusion. *Clin Otolaryngol* 1999; 24:223-227.
509. Murphy MK, Black NA, Lamping DL, McKee C, Sanderson CFB, Askham J et al. Consensus development methods, and their use in clinical guideline development. Chicago: AHA Press, 1999.
510. Murphy MK, Black NA, Lamping DL, McKee C, Sanderson CFB, Askham J et al. Consensus development methods, and their use in clinical guideline development. *Health Technology Assessment* 1998; 2:1-87.
511. Mussi-Pinhata MM, Yamamoto AY, Brito RM, Isaac MD, Oliveira PF, Boppana S, Britt WJ: rth Prevalence and Natural History of Congenital Cytomegalovirus Infection in a Highly Seroimmune Population *Clin Infect Dis*. 2009 Jul 7. [Epub ahead of print]
512. Nance WE. The genetics of deafness. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev*. 2003;9(2):109-19.
513. Naumann A, Hempel JM, Schorn K. Detection of humoral immune response to inner ear proteins in patients with sensorineural hearing loss. *Laryngo-Rhino-Otol* 2001; 80:237-244.
514. Nekahm D, Weichbold V et al. Improvement in early detection of congenital hearing impairment due to universal newborn hearing screening. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001; 59:23-28.
515. Nekahm S, Weichbold V, Welzl-Müller K. Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in the Tyrol, 1980-1994. *Scand Audiol* 2001; 30:197-202.
516. Nicholas JG, Geers AE. Effects of early auditory experience on the spoken language of deaf children at 3 years of age. *Ear Hear*. 2006 Jun;27(3):286-98.
517. Nicholas JG, Geers AE. Will they catch up? The role of age at Cochlea implantation in the spoken language development of children with severe to profound hearing loss. *J Speech Lang Hear Res*. 2007 Aug;50(4):1048-62.
518. Nicholas JG, Geers AE. Effects of early auditory experience on the spoken language of deaf children at 3 years of age. *Ear Hear*. 2006 Jun;27(3):286-98.
519. Nicholas JG, Geers AE. Personal, social, and family adjustment in school-aged children with a Cochlea implant. *Ear Hear*. 2003 Feb;24(1 Suppl):69S-81S.
520. Nickisch A, Heinemann M, Gross M. Medikamentöse Therapie von Schleimpfindungsschwerhörigkeiten im Kindesalter. *Laryngo-Rhino-Otol* 1987; 66:664-666.
521. Nickisch A, Massinger C, Ertl-Wagner B, von Voss H: Pedaudiologic findings after severe neonatal hyperbilirubinemia. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2009 Feb;266(2):207-12. Epub 2008 Jun 17.
522. Niedzielski A, Humeniuk E, Blaziak P, Gwizda G. Intellectual efficiency of children with unilateral hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2006 Sep;70(9):1529-32. Epub 2006 Jul 3.
523. Nielsen SE, Olsen SO. Validation of play-conditioned audiometry in a clinical setting. *Scand Audiol* 1997; 26:187-191.
524. NIH Cochlea Implants in Adults and Children. National Institute of Health Consensus Statement 1995 May 15-17; 13(2):1-30. [zitiert 8.12.2012] Abgerufen von: <http://consensus.nih.gov/1995/1995CochleaImplants100html.htm>
525. Nikolopoulos TP, Archbold SM, O'Donoghue GM. Does cause of deafness influence outcome after Cochlea implantation in children? *Pediatrics*. 2006 Oct;118(4):1350-6.
526. Nikolopoulos TP, Gibbin KP, Dyar D. Predicting speech perception outcomes following Cochlea implantation using Nottingham children's implant profile (NCHIP). *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2004 Feb;68(2):137-41.
527. Niparko JK, Tobey EA, Thal DJ, Eisenberg LS, Wang NY, Quittner AL, Fink NE. Spoken language development in children following Cochlea implantation. *JAMA*. 2010 Apr 21;303(15):1498-506.
528. Nonn K. *Unterstützte Kommunikation in der Logopädie*. Stuttgart: Forum Logopädie, Thieme Verlag, 2011.
529. Northern JL, Downs M (2002). Medical aspects of hearing loss. In: Northern JL, Downs M. *Hearing in Children*. Baltimore: Lippincott, Williams, and Wilkins, 5. Aufl.

530. Norton SJ, Gorga MP, Widen JE, Folsom RC, Slinger Y, Cone-Wesson B et al. Identification of neonatal hearing impairment: evaluation of transient evoked otoacoustic emission, distortion product otoacoustic emission, and auditory brain stem response test performance. *Ear Hear* 2000; 21:508-528.
531. Nozza R und Wilson W R (1984). Masked and unmasked pure tone thresholds of infants and adults: Development of auditory frequency selectivity and sensitivity. *Journal of Speech and Hearing Research*, 27, 613-622.
532. Nozza RJ (1997) The effects of mild hearing loss on infant auditory function. In: Rossetti LM & Kile JE: Early interevent for special populations of infants and toddlers. San Diego, London: Singular Publishing Group, p. 77-90.
533. Nozza RJ, Bluestone CD, Kardatzke D, Bachmann R. Identification of middle ear effusion by aural acoustic admittance and otoscopy. *Ear Hear* 1994; 15:310-323.
534. Nsouli TM, Nsouli SM, Linde RE, O'Mara F, Scanlon RT, Bellanti JA. Role of food allergy in serous otitis media. *Ann Allergy* 1994; 73:215-219.
535. Nunes T, Pretzlik U, Ilicak S. Validation of a parent outcome questionnaire from pediatric Cochlea implantation. *J Deaf Stud Deaf Educ.* 2005 Fall;10(4):330-56.
536. Okubo J, Watanabe I, Shibusawa M, Ishikawa N, Ishida H, Teramura K. Sonotubometric measurement of the eustachian tube function by means of band noise. A clinical view of the acoustic measurement of the eustachian tube. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 1987; 49:242-252.
537. O'Leary S, Mitchell T, Gibson W. et al. (2000) Abnormal positive potentials in round window electrocochleography. *Am J Otol* 21: 813-818
538. Olsen SO. Comparative study of the usefulness of play-conditioned audiometry with wooden rings and electronic video peep show. Audiometric testing of children at the age of two years. *Scand Audiol* 1994; 23:265-268.
539. Olusanya BO, Okolo AA, Ijaluola GT. The hearing profile of Nigerian school children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2000; 55:173-179.
540. O'Neill C, O'Donoghue GM, Archbold SM, Normand C. A cost-utility analysis of pediatric Cochlea implantation. *Laryngoscope* 2000; 110:156-160.
541. Osberger MJ, Zimmermann-Phillips S, Koch DB. Cochlea implant candidacy and performance trends in children. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2002; 189:62-65.
542. Oudesluys-Murphy AM, van Straaten HL, Ens-Dokkum MH, Kauffman-de Boer MA. Neonatal hearing screening. *Ned Tijdschr Geneesk* 2000; 144:594-598.
543. Owens JJ, McCoy MJ, Lonsbury-Martin BL, Martin GK. Otoacoustic emissions in children with normal ears, middle ear dysfunction, and ventilating tubes. *Am J Otol* 1993; 14:34-40.
544. Pakdaman MN, Herrmann BS, Curtin HD, Van Beek-King J, Lee DJ. Cochlea Implantation in Children with Anomalous Cochleovestibular Anatomy: A Systematic Review. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2011 Dec 1. [Epub ahead of print]
545. Palmer CV, Grimes AM. Effectiveness of signal processing strategies for the pediatric population: a systematic review of the evidence. *J Am Acad Audiol.* 2005 Jul-Aug;16(7):505-14.
546. Palmu A, Puhakka H, Rahko T, Takala AK. Diagnostic value of tympanometry in infants in clinical practice. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999; 49:207-213.
547. Papsin BC, Gordon KA. Bilateral Cochlea implants should be the standard for children with bilateral sensorineural deafness. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2008 Feb;16(1):69-74.
548. Paradise JL, Feldman HM, Campbell TF, Dollaghan CA, Colborn DK, Bernard BS, Rockette HE, Janosky JE, Pitcairn DL, Sabo DL, Kurs-Lasky M, Smith CG. Effect of early or delayed insertion of tympanostomy tubes for persistent otitis media on developmental outcomes at the age of three years. *N Engl J Med.* 2001 Apr 19;344(16):1179-87.
549. Paradise JL, Smith CG. Impedance screening for preschool children. State of the art. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1979; 88:56-65.
550. Park LR, Teagle HF, Buss E, Roush PA, Buchman CA. Effects of frequency compression hearing aids for unilaterally implanted children with acoustically amplified residual hearing in the nonimplanted ear. *Ear Hear.* 2012 Jul-Aug;33(4):e1-e12. doi: 10.1097/AUD.0b013e31824a3b97.
551. Parkin M, Walker P: Hearing loss in Turner syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009 Feb;73(2):243-7. Epub 2008 Dec 9.
552. Parry G, Hacking C, Bamford J, Day J. (2003). Minimal response levels for visual reinforcement audiometry in infants. *Int J Audiol.* 42: 413-7.
553. Parving A, Christensen B. Children younger than 4 years of age, referred to an audiological department. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1992; 23:161-170.
554. Parving A, Hauch AM. Permanent childhood hearing impairment - some cross-sectional characteristics from a surveillance program. *International Pediatrics* 2001; 16.
555. Parving A. Epidemiology of hearing loss and aetiological diagnosis of hearing impairment in childhood. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1983; 5:151-165.
556. Pedersen CB, Zachau-Christiansen B. Otitis media in Greenland children: acute, chronic and secretory otitis media in three- to eight-years-old. *J Otolaryngol* 1986; 15:332-335.
557. Pelham WE Jr., Tympanostomy tubes and developmental outcomes at 9 to 11 years of age, *N Engl J Med.* 2007 Jan 18;356(3):248-61.
558. Pellet FS, Cox LC, MacDonald CB. Use of acoustic reflectometry in the detection of middle ear effusion. *J Am Acad Audiol* 1997; 8:181-187.
559. Pereon Y, Laplaud D, Nguyen The Tich S, Radafy E. A new application for the sympathetic skin response: the evaluation of auditory thresholds in Cochlea implant patients. *Clin Neurophysiol* 2001; 112:314-318.
560. Perera R, Haynes J, Glasziou P, Heneghan CJ. Autoinflation for hearing loss associated with otitis media with effusion. *Cochrane Database Syst Rev.* 2006 Oct 18;(4):CD006285.
561. Perkins JA. Medical and surgical management of otitis media in children. *Otolaryngol Clin North Am* 2002; 35:811-825.
562. Pethe J, Muhler R, von Specht H. Amplitude modulation following responses in audiological diagnostics. *HNO* 2002; 50:1045-1052.
563. Pfister M, Kupka S. Waardenburg-Syndrom. *Med Genetik* 2002; 14:15-17.
564. Philippon D, Bergeron F, Ferron P, Bussièrès R. Cochlea implantation in postmeningitic deafness. *Otol Neurotol.* 2009 Jan;31(1):83-7.
565. Picton TW, Durieux-Smith A, Moran LM. Recording auditory brainstem responses from infants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1994; 28:93-110.
566. Picton TW, Ouellette J, Hamel G, Durieux-Smith A. Brainstem-evoked potentials to tonepips in notched noise. *J Otolaryngol* 1979; 8:289-314.

567. Pikorski P, Keefe DH, Simmons JL, Gorga MP. Prediction of conductive hearing loss based on acoustic ear-canal response using a multivariate clinical decision theory. *J Acoust Soc Am* 1999; 105:1749-1764.
568. Pillsbury HC 3rd. Conductive hearing loss and learning disabilities in children. *Asian J Surg*. 2004 Jul;27(3):169-71.
569. Pinto ES, Lacerda CB, Porto PR. Comparison between the IT-MAIS and MUSS questionnaires with video-recording for evaluation of children who may receive a Cochlea implantation. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2008 Jan-Feb;74(1):91-8.
570. Plant G, Horan M, Reed H. Speech teaching for deaf children in the age of bilingual/bicultural programs: the role of tactile aids. *International sensory aid*. Scand Univ Press 1997.
571. Podskarbi-Fayette R, Pilka A, Skarzynski H. Electric stimulation complements functional residual hearing in partial deafness. *Acta Otolaryngol* 2010 Aug;130(8):888-896.
572. Pratt SR, Heinzelmann AT, Deming SE. The efficacy of using the IBM speech viewer vowel accuracy module to treat young children with hearing impairment. *J Speech Hear Res* 1993; 36:1063-1074.
573. Preciado DA, Lawson L, Madden C, Myer D, Ngo C, Bradshaw JK, Choo DI, Greinwald JH Jr. (2005) Improved diagnostic effectiveness with a sequential diagnostic paradigm in idiopathic pediatric sensorineural hearing loss. *Otol Neurotol*. 26:610-5.
574. Prendergast SG, Lartz MN, Fiedler BC. Ages of diagnosis, amplification, and early intervention of infants and young children with hearing loss: findings from parent interviews. *Am Ann Deaf* 2002; 147:24-30.
575. Prescott CA, Kibel MA. Ear and hearing disorders in rural grade 2 (Sub B) schoolchildren in the western Cape. *South African Medical Journal* 1991; 79:90-93.
576. Preston K. Pneumatic otoscopy: a review of the literature. *Issues Compr Pediatr Nurs* 1998; 21:117-128.
577. Prieve F, Gorga M, Schmidt A, Neely S, Peters J, Schulte L und Jesteadt W (1993). Analysis of transient-evoked otoacoustic emissions in normal-hearing and hearingimpaired ears. *Journal of the Acoustical Society of America*, 93, 3308–3319.
578. Primus M und Thompson G (1985). Response strength of young children in operant audiometry. *Journal of Speech and Hearing Research*, 28, 539–547.
579. Probst R , Kochleaimplantation bei einseitiger Taubheit? *HNO*. 2008 Sep;56(9):886
580. Proschel U, Eysholdt U. Evoked otoacoustic emissions in children in relation to middle ear impedance. *Folia Phoniatri* 1993; 45:288-294.
581. Ptok M, Klein R, Ptok A, Berg PA, Zenner HP. Medikamentöse Therapie von akuten Innenohrschwerhörigkeiten im Kindes- und Jugendalter. *HNO* 1994; 42:636-642.
582. Pulsifer MB, Salorio CF, Niparko JK. Developmental, audiological, and speech perception functioning in children after Cochlea implant surgery. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2003; 157:552-558.
583. Putha GV, Bejjani BA, Bleoo S, Booker JK, Carey JC, Carson N, Das S, Dempsey MA, Gastier-Foster JM, Greinwald JH Jr, Hoffmann ML, Jeng LJ, Kenna MA, Khababa I, Lilley M, Mao R, Muralidharan K, Otani IM, Rehm HL, Schaefer F, Seltzer WK, Spector EB, Springer MA, Weck KE, Wenstrup RJ, Withrow S, Wu BL, Zariwala MA, Schrijver I. (2007) A multicenter study of the frequency and distribution of GJB2 and GJB6 mutations in a large North American cohort. *Genet Med*. 9:413–426.
584. Qiu J, Chen Y, Tan P, Chen J, Han Y, Gao L, Lu Y, Du B. Complications and clinical analysis of 416 consecutive Cochlea implantations. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011 Sep;75(9):1143-6. doi: 10.1016/j.ijporl.2011.06.006. Epub 2011 Jul 8.
585. Radü HJ. Hörprüfverfahren im Kindesalter. In: Kittel G, editor. *Phoniatrie und Pädaudiologie*. Köln: DÄV GmbH, 1989.
586. Rahko T, Koivikko A, Silvonniemi P. The occurrence of secretory otitis media in allergic children. *Clin Otolaryngol* 1979; 4:267-270.
587. Rahko-Laitila P, Karma P, Laippala P, Salmelin R, Sipila M, Manninen M et al. The pure-tone hearing thresholds of otologically healthy 14-year-old children. *Audiology* 2001; 40:171-177.
588. Rajput K, Brown T, Bamio DE. Aetiology of hearing loss and other related factors versus language outcome after Cochlea implantation in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2003 May;67(5):497-504.
589. Ramkalawan TW & Davis AC (1992) The effects of hearing loss and age of intervention on some language metrics in young hearing-impaired children. *Br J Audiol* 26: 97-107
590. Rance G, Cone-Wesson B, Wunderlich J, Dowell R. (2002) Speech perception and cortical event related potentials in children with auditory neuropathy. *Ear Hear*. 23:239-53.
591. Rance G, Tomlin D, Rickards FW. (2006) Comparison of auditory steady-state responses and tone-burst auditory brainstem responses in normal babies. *Ear Hear*. 27:751-62.
592. Rapin I, Gravel J: Auditory neuropathy: physiologic and pathologic evidence calls for more diagnostic specificity. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003 Jul;67(7):707-28.
593. Raveh E, Hu W, Papsin BC, Forte V. Congenital conductive hearing loss. *J Laryngol Otol* 2002; 116:92-96.
594. Ravens-Sieberer U, Bullinger M. Assessing health-related quality of life in chronically ill children with the German KINDL: first psychometric and content analytical results. *Quality of Life Research*. 1998 July; 7 (5): 399-407
595. Raz Y, Lustig L. Surgical management of conductive hearing loss in children. *Otolaryngol Clin North Am* 2002; 35:853-875.
596. Reichmuth K, Nickisch A, Matulat P, Fiori A, Swart J, Elixmann-Mittler K, Voigtmann V, Döring W, Stollenwerk A, Lesinski-Schiedat A, von der Haar-Heise S, Knief A, am Zehnhoff-Dinnesen A. Abweichende Sprachentwicklung nach Cochlea-implantation? [Deviant language development following Cochlea implantation? Applicability of the parent questionnaire ELFRA-2]. *HNO*. 2010 Dec;58(12):1208-16.
597. Reichmuth K. Elternfragebögen ELFRA: Überprüfung der Sensitivität und Spezifität für Kinder nach Cochlea-Implant-Versorgung. (in Vorbereitung).
598. Reichmuth K, Glanemann R, Embacher AJ. Münsteraner Elternprogramm zur Kommunikationsförderung bei Säuglingen und Kleinkindern mit Hörschädigung: „Mein Kind ist hörgeschädigt!“ Früh erkannt – und dann? *Sprachförderung und Sprachtherapie in Schule und Praxis* 2013; 2(2): 140-142.
599. Renvall U, Liden G. Screening procedure for detection of middle ear and Cochlea disease. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1980; 89:214-216.
600. Reyes MR, LeBlanc EM, Bassila MK. Hearing loss and otitis media in velo-cardial-facial syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999; 47:227-233.
601. Reynell J. *The Reynell Developmental Language Scales III*. Windsor, Berkshire: NFER-Nelson, 1997.
602. Riemann K, Toth T, Kupka S. Autosomal rezessiv vererbte Schwerhörigkeit. *Med Genetik* 2002; 14:37-44.
603. Rine RM, Braswell J, Fisher D, Joyce K, Kalar K, Shaffer M. Improvement of motor development and postural control following intervention in children with sensorineural hearing loss and vestibular impairment. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2004 Sep;68(9):1141-8.

604. Robbins AM, Osberger MJ. Meaningful Use of Speech Scale (MUSS). Indianapolis: University School of Medicine, 1990.
605. Robbins AM, Renshaw JJ, Berry SW. Evaluating meaningful auditory integration in profoundly hearing impaired children. *Am J Otol* 1991; 12:144-150.
606. Robert J. Ruben Response to Paradise letter (Generalizability of randomized trial results: Tympanostomy-tube insertion and tonsillectomy) *Otolaryngology -- Head and Neck Surgery* March 2009 140: 440-441,
607. Robert J. Ruben, Randomized controlled studies and the treatment of middle-ear effusions and tonsillar pharyngitis: How random are the studies and what are their limitations? *Otolaryngology -- Head and Neck Surgery* September 2008 139: 333-339,
608. Robertson CM, Howarth TM, Bork DL, Dinu IA: Permanent bilateral sensory and neural hearing loss of children after neonatal intensive care because of extreme prematurity: a thirty-year study. *Pediatrics*. 2009 May;123(5):e797-807.
609. Rocher P, Carlier R, Attal P, Doyon D, Bobin S. Apport et place du scanner dans le bilan pre-operatoire de l'otite chronique. Correlation radiochirurgicale a propos de 85 cas. *Ann Otolaryngol Chir Cervicafac* 1995; 112:317-323.
610. Rodrigues GR, Lewis DR 2010. Threshold prediction in children with sensorineural hearing loss using the auditory steady-state responses and tone-evoked auditory brain stem response. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*.74(5):540-6.
611. Rodríguez Domínguez FJ, Cubillana Herrero JD, Cañizares Gallardo N, Pérez Aguilera R: Prevalence of auditory neuropathy: prospective study in a tertiary-care center. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2007 Jun-Jul;58(6):239-45.
612. Roland P, Henion K, Booth T, Campbell JD, Sharma A. Assessment of Cochlea implant candidacy in patients with Cochlea nerve deficiency using the P1 CAEP biomarker. *Cochlea Implants Int*. 2012 Feb;13(1):16-25.
613. Rosenfeld RM, Culpepper L, Doyle KJ, Grundfast KM, Hoberman A, Kenna MA, Lieberthal AS, Mahoney M, Wahl RA, Woods CR Jr, Yawn B; Clinical practice guideline: Otitis media with effusion. American Academy of Pediatrics Subcommittee on Otitis Media with Effusion; American Academy of Family Physicians; American Academy of Otolaryngology--Head and Neck Surgery. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004 May;130(5 Suppl):S95-118.
614. Rosenfeld RM, Goldsmith AJ, Madell JR. How accurate is parent rating of hearing for children with otitis media? *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998; 124:989-992.
615. Rosenthal LS, Fowler KB, Boppana SB, Britt WJ, Pass RF, Schmid SD, Stagno S, Cannon MJ: Cytomegalovirus shedding and delayed sensorineural hearing loss: results from longitudinal follow-up of children with congenital infection. *n Pediatr Infect Dis J*. 2009 Jun;28(6):515-20.
616. Rosetti LM. Communication Intervention-Birth to three. San Diego: Singular Pub Group.2000.
617. Rotteveel LJ, Snik AF, Vermeulen AM, Mylanus EA. Three-year follow-up of children with postmeningitic deafness and partial Cochlea implant insertion. *Clin Otolaryngol*. 2005 Jun;30(3):242-8.
618. Rovers MM, Black N, Browning GG, Maw R, Zielhuis GA, Haggard MP. Grommets in otitis media with effusion: an individual patient data meta-analysis. *Arch Dis Child*. 2005 May;90(5):480-5.
619. Rubin LG. Prevention and treatment of meningitis and acute otitis media in children with Cochlea implants. *Otol Neurotol*. 2010 Oct;31(8):1331-3.
620. Ruckley RW, Blair RL. Thermal myringotomy (an alternative to grommet insertion in childhood secretory otitis media?). *J Laryngol Otol* 1988; 102:125-128.
621. Rudnick EF, Chu MW, Sismanis A, Dodson KM, Mitchell RB. Orbital sequelae of rhinosinusitis after Cochlea implantation in children. *Laryngoscope*. 2006 Aug;116(8):1368-71.
622. Runge CL, Jensen J, Friedland DR, Litovsky RY, Tarima S. Aiding and occluding the contralateral ear in implanted children with auditory neuropathy spectrum disorder. *J Am Acad Audiol*. 2011 Oct;22(9):567-77. doi: 10.3766/jaaa.22.9.2.
623. Rüter M. Einfluss von Expansionen auf den Grammatikerwerb von Kindern mit Cochleaimplantat. *HNO*. 2011 Apr;59(4):360-5
624. Ryndina AM, Gracher KV, Slesarenko NP, Utianova TA, Tsvyleva ID. Comparative studies of hearing in children by recording reflex reactions and long-latency auditory evoked potentials. *Vestn Otorinolaryngol* 1990; 2:18-21.
625. Sainz M, Skarzynski H, Allum JH, Helms J, Rivas A, Martin J, Zorowka PG, Phillips L, Delauney J, Brockmeyer SJ, Kompis M, Korolewa I, Albegger K, Zwirner P, Van De Heyning P, D'Haese P; Assessment of auditory skills in 140 Cochlea implant children using the EARS protocol. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*. 2003 Mar-Apr;65(2):91-6.
626. Sakurai T. CT scan findings in blue ear drum. *Acta Otolaryngol* 1987; 435:117-121.
627. Sancho-Martin I, Villafuela-Sanz MA, Alvarez-Vicent JJ. Incidence and treatment of otitis with effusion in patients with cleft palate. *Acta Otorhinolaringol Esp* 1997; 48:441-445.
628. Santarelli R, De Filippi R, Genovese E, Arslan E. Cochlea implantation outcome in prelingually deafened young adults. A speech perception study. *Audiol Neurootol*. 2008;13(4):257-65.
629. Sarant JZ, Holt CM, Dowell RC, Rickards FW, Blarney PJ. Spoken language development in oral preschool children with permanent childhood deafness. *J Deaf Stud Deaf Educ*. 2009 Spring;14(2):205-17.
630. Sarimski K. Frühförderung behinderter Kleinkinder. Grundlagen, Diagnostik und Intervention. Göttingen: Hogrefe Verlag; 2009.
631. Savic L, Milosevic D, Komazec Z. Diagnosis of hearing disorders in children with early evoked auditory brainstem potentials. *Med Pregl* 1999; 52:146-150.
632. Scherf F, Van Deun L, van Wieringen A, Wouters J, Desloovere C, Dhooge I, et al. Three-year postimplantation auditory outcomes in children with sequential bilateral Cochlea implantation. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2009 May;118(5):336-344.
633. Scherf F, van Deun L, van Wieringen A, Wouters J, Desloovere C, Dhooge I, Offeciers E, Deggouj N, De Raeve L, De Bodt M, Van de Heyning PH. Hearing benefits of second-side Cochlea implantation in two groups of children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2007 Dec;71(12):1855-63. Epub 2007 Oct 24.
634. Schlottmann A, Kleemann D, Kranz K, Schmal G. Sudden deafness and increased toxoplasmosis IgM titer. *Laryngo-Rhino-Otol* 1996; 75:687-690.
635. Schmuziger N, Patscheke J und Probst R (2006). Automated pure-tone threshold estimations from extrapolated distortion product otoacoustic emission DPOAE input/output functions. *J Acoust Soc Am*. 119, 1937–1939.
636. Schnell-Inderst P, Kunze S, Nickisch A, Hessel F, Grill E, Siebert U et al. Epidemiologie. In: Kunze S et al., editor. Hörscreening für Neugeborene- Health Technology Assessment der medizinischen Effektivität und ökonomische Effizienz. Niebüll: Verlag Videel, 2003.
637. Schönweiler R und Ptok M (2004) Kindliche Hörstörungen. In: Phoniatrie und Pädaudiologie. Schönweiler R und Ptok M: Erkrankungen von Stimme, Sprache, Gehör. Eigenverlag, (www.schoenweiler.de, Lübeck, 99-188.

638. Schönweiler R, Neumann A, Ptok M (2005). Tonfrequenz-evozierte Potentiale - Optimierung von Reizpolarität, Reizrate, Reizdauer, Notched-Noise-Pegel und Ermittlung von Potentialschwellen bei normalhörigen Probanden. *HNO* 53: 983-994
639. Schönweiler R, Ptok M. Objektive frequenzspezifische Hördiagnostik mit Stapediusreflexen, otoakustischen Emissionen und akustisch evozierten Potentialen: Methoden im Vergleich anhand eigener Ergebnisse. *Sprache-Stimme-Gehör* 1996; 20:91-98.
640. Schönweiler R, Raap M. (2007). Methodik und diagnostischer Stellenwert der Notched-Noise-BERA *Laryngorhinootologie*. 86:336-44.
641. Schramm B, Keilmann A, Brachmaier J. LittLEARS Early Speech Production Questionnaire - ein Elternfragebogen zur Erfassung der frühen Sprachproduktion. Innsbruck: Med-el. 2012.
642. Schramm B, Keilmann A, Brachmaier J. Evaluation des LittLEARS Early Speech Production Questionnaire - ein Elternfragebogen zur Erfassung der frühen Sprachproduktion. Aktuelle phoniatriisch-pädaudiologische Aspekte. 2009;17(-):189.
643. Schuknecht HF. Congenital aural atresia. *Laryngoscope* 1989; 99:908-917.
644. Schultz A, Berger FA, Weber BP, Grouven U, Niclaus O, Lüllwitz E, Schultz B. Intraoperative electrically elicited stapedius reflex threshold is related to the dosage of hypnotic drugs in general anesthesia. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2003 Dec;112(12):1050-5.
645. Schultz B, Beger FA, Weber BP, Niclaus O, Lüllwitz E, Grouven U, Schultz A. Influence of EEG monitoring on intraoperative stapedius reflex threshold values in Cochlea implantation in children. *Paediatr Anaesth*. 2003 Nov;13(9):790-6.
646. Schulze-Gattermann H, Illg A, Lesinski-Schiedat A, Schönemark M, Bertram B, Lenarz T. Kosten-Nutzen-Analyse der Cochlea-Implant-Versorgung bei Kindern. *Laryngo-Rhino-Otol* 2003; 82:322-329.
647. Schwartz FW, Badura B, Leidl R, Haspe H, Siegrist J. Das Public Health Buch. München-Wien-Baltimore: Urban & Schwarzenberg, 1998.
648. Schweitzer VG, Lilly DJ. Otosclerosis in a black child: diagnostic acoustic impedance studies. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1984; 8:79-90.
649. Scollie S, Ching TY, Seewald R, Dillon H, Britton L, Steinberg J, Corcoran J. Evaluation of the NAL-NL1 and DSL v4.1 prescriptions for children: Preference in real world use. *Int J Audiol*. 2010 Jan;49 Suppl 1:S49-63.
650. Sculerati N, Ledesma-Medina J, Finegold DN, Stool SE. Otitis media and hearing loss in Turner syndrome. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1990; 116:704-707.
651. Serin GM, Derinsu U, Sari M, Gergin O, Ciprut A, Akdas F, Batman C. Cochlea implantation in patients with bilateral Cochlea trauma. *Am J Otolaryngol*. 2010 Sep-Oct;31(5):350-5. doi: 10.1016/j.amjoto.2009.04.008. Epub 2009 Jun 24.
652. Serpanos YC, Jarmel F. Quantitative and qualitative follow-up outcomes from a preschool audiologic screening program: perspectives over a decade. *Am J Audiol*. 2007 Jun;16(1):4-12.
653. Shah UK, Ohlms LA, Neault MW, Willson KD et al. Otologic management in children with the CHARGE association. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998; 44:139-147.
654. Shapiro W, Waltzman S. Changes in electrical thresholds over time in young children implanted with the Nucleus Cochlea prosthesis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995; 166:177-178.
655. Sharma A, Dorman MF, Spahr AJ. A sensitive period for the development of the central auditory system in children with Cochlea implants: implications for age of implantation. *Ear Hear* 2002; 23:532-539.
656. Shehata-Dieler W, Völter C, Hildmann A, Hildmann H, Helms J. (2007) Clinical and audiological findings in children with auditory neuropathy. *Laryngorhinootologie*. 86:15-21.
657. Shim YJ, Kim HN, Park K. A modified hearing aid fitting procedure using both real ear and 2cc coupler measurement systems. *Yonsei Med J* 1997; 38:202-205.
658. Shpak T, Koren L, Tzach N, Most T, Luntz M. Perception of speech by prelingual pre-adolescent and adolescent Cochlea implant users. *Int J Audiol*. 2009 Nov;48(11):775-83.
659. Shriberg LD, Flipsen PJr, Thielke H, Kwiatkowski J, Kertoy MK, Katcher ML et al. Risk for speech disorder associated with early recurrent otitis media with effusion: two retrospective studies. *J Speech Lang Hear Res* 2000; 43:79-99.
660. Siegel GJ, Chandra RK. Laser office ventilation of ears with insertion of tubes. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2002 Jul;127(1):60-6.
661. Siegert R, Weerda H, Mayer T, Brueckmann H. High resolution computerized tomography of middle ear abnormalities. *Laryngo-Rhino-Otol* 1996; 75:187-194.
662. Silman S, Arick DS, Emmer MB., Nonsurgical home treatment of middle ear effusion and associated hearing loss in children. Part II: Validation study. *Ear Nose Throat J*. 2005 Oct;84(10):646, 648, 650 passim.
663. Silman S, Silverman CA, Arick DS. Pure-tone assessment and screening of children with middle-ear effusion. *J Am Acad Audiol* 1994; 5:173-182.
664. Silva AB, Hotaling AJ. A protocol for otolaryngology-head and neck resident training in pneumatic otoscopy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1997; 40:125-131.
665. Silverstein H, Jackson LE, Rosenberg SI, Conlon WS. Pediatric laser-assisted tympanostomy. *Laryngoscope* 2001; 111:905-906.
666. Simpson SA, Thomas CL, van der Linden MK, Macmillan H, van der Wouden JC, Butler C. Identification of children in the first four years of life for early treatment for otitis media with effusion. *Cochrane Database Syst Rev*. 2007 Jan 24;(1):CD004163.
667. Sininger YS, Abdala C, Cone-Wesson B. Auditory threshold sensitivity of the human neonate as measured by the auditory brainstem response. *Hear Res* 1997; 104: 27-38
668. Skinner MW, Holden LK, Holden TA. Parameter selection to optimize speech recognition with the Nucleus implant. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; 117:188-195.
669. Small SA und Stapells DR (2003). Auditory steady-state responses: Stimulus artifact issues. Paper presented at the 2003 meeting of the American Auditory Society, Scottsdale, AZ.
670. Smoorenburg GF, Willeboer C, van-Dijk JE. Speech perception in nucleus CI24M Cochlea implant users with processor settings based on electrically evoked compound action potential thresholds. *Audiol Neurootol* 2002; 7:335-347.
671. Snik AFM, Stollman MHP. Measured and calculated insertion gains in young children. *Br J Audiol* 1995; 29:7-11.
672. Solares CA, Edling AE, Johnson JM, Baek MJ, Hirose K, Hughes GB et al. Murine autoimmune hearing loss mediated by CD4+ T cells specific for inner ear peptides. *J Clin Invest* 2004; 113:1114-1117.
673. Song JJ, Choi HG, Oh SH, Chang SO, Kim CS, Lee JH. (2009) Unilateral sensorineural hearing loss in children: the importance of temporal bone computed tomography and audiometric follow-up. *Otol Neurotol*. 30:604-8.

674. Sonninen A, Pyörala T, Klemetti A. Screening for neonatal hearing disorders in the Province of Central Finland. *Ann Chir Gynaecol Fenn* 1975; 64:180-188.
675. Spencer PE, Meadow-Orleans KP. Play, language and maternal responsiveness: A longitudinal study of deaf and hearing infants. *Child Development*. 1996; 67: 3176-3191.
676. Stangerup SE, Sederberg-Olsen J, Balle V. Autoinflation as a treatment of secretory otitis media. A randomized controlled study. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1992; 118:149-152.
677. Stapells D (1989). Auditory brainstem response assessment of infants. In Gravel, J. (Hrsg.). *Assessing auditory system integrity in high-risk infants and children*. *Seminars in Hearing*, 10(3), 229-251.
678. Stapells D und Ruben R (1989). Auditory brainstem responses to bone-conducted tones in infants. *Annals of Otolology, Rhinology and Laryngology*, 98, 941–949.
679. Stapells DR und Oates P (1997). Estimation of the pure-tone audiogram by the auditory brainstem response: A review. *Audiology and Neuro-Otology*, 2, 257–280.
680. Stapells DR, Gravel JS und Martin BA (1995). Thresholds for auditory brainstem responses to tones in notched noise from infants and young children with normal hearing or sensorineural hearing loss. *Ear and Hearing*, 16, 361–371.
681. Stark T, Helbig S. [Cochlea implantation: a changing indication]. *HNO*. 2011 Jun;59(6):605-14.
682. Starr A, Sininger Y, Nguyen T, Michalewski HJ, Oba S, Abdala C. (2001) Cochlea receptor and auditory pathway activity in auditory neuropathy. *Ear Hear* 22: 91-99
683. Steffens T (2003). Oldenburger Kinderreimtest (OLKI) im sprachsimulierenden Störgeräusch (Regensburger Variante): Testmodifikationen und Normalwerte für die Altersklasse 7-10 Jahre. 51:1012-8.
684. Steffens T, Hacker M. Paediatric Cochlea implantation criteria based on speech reception in noise. *Cochlea Implants Int*. 2010 Jun;11 Suppl 1:217-20. doi: 10.1179/146701010X12671177819028.
685. Steffens T, Lesinski-Schiedat A, Strutz J, Aschendorff A, Klenzner T, Rühl S, Voss B, Wesarg T, Laszig R, Lenarz T. The benefits of sequential bilateral Cochlea implantation for hearing-impaired children. *Acta Otolaryngol*. 2008 Feb;128(2):164-76.
686. Stein L und Kraus N (1985). Auditory brainstem response measures with multiply handicapped children and adults. In J. T. Jacobson (Hrsg), *Auditory brainstem response*. 337–348. San Diego, CA: College-Hill Press.
687. Stenstrom C, Ingvarsson L. Otitis-prone children and controls: a study of possible predisposing factors. 2. Physical findings, frequency of illness, allergy, day care and parental smoking. *Acta Otolaryngol* 1997; 117:696-703.
688. Stewart CM, Clark JH, Niparko JK. Bone-anchored devices in single-sided deafness. *Adv Otorhinolaryngol*. 2011;71:92-102. Epub 2011 Mar 8. Review
689. Stewart JM, Downs MP. Congenital conductive hearing loss: the need for early identification and intervention. *Pediatrics* 1993; 91:355-359.
690. Stewart MG, Ohlms LA, Friedman EM, Sulek M, Duncan NO, Fernandez AD et al. Is parental perception an accurate predictor of childhood hearing loss? A prospective study. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 120:340-344.
691. Stool SE, Craig HB, Laird MA. Screening for middle ear disease in a school for the deaf. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1980; Suppl. 89:172-177.
692. Stover L, Gorga MP, Neely ST, und Montoya D (1996). Towards optimizing the clinical utility of distortion product otoacoustic emissions measurements. *J Acoust Soc Am*. 100, 956–967.
693. Streppel M, Richling F et al. Epidemiology and etiology of acquired hearing disorders in childhood in the Cologne area. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998; 44:235-243.
694. Streppel M, Richling F et al. Epidemiology of hereditary hearing disorders in childhood. *Scand Audiol* 2000; 29:3-9.
695. Streppel M, Wittekindt C, von Wedel H, Walger M, Schöndorf HJ, Michel O et al. Progressive hearing loss in hearing impaired children: immediate results of antiphlogistic-rheologic infusion therapy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001; 57:129-136.
696. Stürzebecher E, Cebulla M und Elberling C (2005). Automated auditory response detection: Statistical obblems with repeated testing. *Int. J. Audiol*. 44, 110–117.
697. Stürzebecher E, Cebulla M, Elberling C und Berger T (2006). New efficient stimuli for evoking frequency-specific auditory steady-state responses, *J. Am. Acad. Audiol* 17, 448–461.
698. Suarez H, Angeli S, Suarez A, Rosales B, Carrera X, Alonso R. Balance sensory organisation in children with profound hearing loss and Cochlea implants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2007 Apr;71(4):629-37.
699. Sudhoff H, Hildmann H. Gegenwärtige Theorien zur Cholesteatomentstehung. *HNO* 2003; 51:71-83.
700. Suzuki H, Furukawa M, Kumagai M, Takahashi E, Matsuura K, Katori Y, Shimomura A, Kobayashi T. Defibrinogenation therapy for idiopathic sudden sensorineural hearing loss in comparison with high-dose steroid therapy. *Acta Otolaryngol*. 2003 Jan;123(1):46-50.
701. Suzuki T, Ogiba Y (1960). A technique of pure tone audiometry for children under 3 years fo age: conditioned orientation reflex (COR) audiometry. In: *Revue Laryng*. 81, 33.
702. Svirsky MA, Sloan RB, Caldwell M, Miyamoto RT. Speech Intelligibility of prelingually deaf children with multichannel Cochlea implants. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2000; 185:123-125.
703. Swanepoel D, Hugo R, Roode R. (2004) Auditory steady-state responses for children with severe to profound hearing loss. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 130:531-5.
704. Swartz JD, Glazer AU, Faerber EN, Capitanio MA, Popky GL. Congenital middle-ear deafness: CT study. *Radiology* 1986; 159:187-190.
705. Szagun G, Stumper B. Age or experience? The influence of age at implantation and social and linguistic environment on language development in children with Cochlea implants. *J Speech Lang Hear Res*. 2012 Dec;55(6):1640-54.
706. Szagun G. *Wie Sprache entsteht - Spracherwerb bei Kindern mit beeinträchtigtem und normalem Hören*. Weinheim-Basel: Beltz, 2001.
707. Tait M, De Raeve L, Nikolopoulos TP. Deaf children with Cochlea implants before the age of 1 year: comparison of preverbal communication with normally hearing children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2007 Oct;71(10):1605-11. Epub 2007 Aug 10.
708. Tait ME, Nikolopoulos TP, Wells P, White A. The use and reliability of Tait video analysis in assessing preverbal language skills in profoundly deaf and normally hearing children under 12 months of age. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2007a Sep;71(9):1377-82.
709. Takanami T, Ito K, Yamasoba T, Kaga K. Comparison of Electroaudiometry with Cochlea implant in children with inner ear anomaly. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2009 Jan;73(1):153-8. doi: 10.1016/j.ijporl.2008.09.030. Epub 2008 Nov 29.
710. Talbott C B (1987). A longitudinal study comparing responses of hearing-impaired infants to pure tones using visual reinforcement and play audiometry. *Ear and Hearing*, 8, 175– 179.

711. Tamayo ML, Gelvez N, Rodriguez M, Florez S, Varon C, Medina D, Bernal JE: Screening program for Waardenburg syndrome in Colombia: clinical definition and phenotypic variability. *Am J Med Genet A*. 2008 Apr 15;146A(8):1026-31.
712. Tan TY, Lim CC, Boey HK. High resolution computed tomography of the temporal bone: preliminary experience. *Ann Acad Med Singapore* 1994; 23:869-875.
713. Tavartkiladze GA, Potavola LA, Kruglov AV, Belov A. Effect of stimulation parameters on electrically evoked auditory brainstem presponses. *Acta Otolaryngol* 2000; 120:214-217.
714. Teagle HF, Roush PA, Woodard JS, Hatch DR, Zdanski CJ, Buss E, Buchman CA. Cochlea implantation in children with auditory neuropathy spectrum disorder. *Ear Hear*. 2010 Jun;31(3):325-35.
715. Tellegen PJ, Laros JA, Petermann F. Snijders-Oomen non-verbaler Intelligenztest von 2,5 bis 7 Jahre (SON-R 2,5-7). Göttingen: Hogrefe Verlag; 2007.
716. Teschner M, Neuburger J, Gockeln R, Lenarz T, Lesinski-Schiedat A. Minimized rotational vestibular testing as a screening procedure detecting vestibular areflexy in deaf children: screening Cochlea implant candidates for Usher syndrome type I. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2008 Jul;265(7):759-63
717. Teunissen EB, Cremers WR. Classification of congenital middle ear anomalies. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1993; 102:606-612.
718. Thai-Van H, Chanal JM, Coudert C, Veuillet E, Truy E, Collet L. Relationship between NRT measurements and behavioral levels in children with the Nucleus 24 Cochlea implant may change over time: preliminary report. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001; 58:153-162.
719. Tarpe AM. Unilateral and mild bilateral hearing loss in children: past and current perspectives. *Trends Amplif*. 2008 Mar;12(1):7-15.
720. The Pediatric Working Group. (1996). Amplification for infants and children with hearing loss. Nashville, TN: Vanderbilt Bill Wilkerson Press.
721. Theunissen EJ. Screening of hearing in children up to 18 months of age. *Ned Tijdschr Geneesk* 2000; 144:589-593.
722. Thomas CL, Simpson S, Butler CC, van der Voort JH. Oral or topical nasal steroids for hearing loss associated with otitis media with effusion in children. *Cochrane Database Syst Rev*. 2006 Jul 19;3:CD001935.
723. Thompson G T, Wilson W R, und Moore J M (1979). Application of visual reinforcement audiometry (VRA) to low-functioning children. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 44, 80–90.
724. Thompson G und Wilson W (1984). Clinical application of visual reinforcement audiometry. *Seminars in Hearing*, 5, 85–99.
725. Thompson M D, Thompson G und Vethivelu S (1989). A comparison of audiometric test thresholds for 2-year-old children. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 54, 174–179.
726. Tobey EA, Britt L, Geers A, Loizou P, Loy B, Roland P, Warner-Czyz A, Wright CG. Cochlea implantation updates: the Dallas Cochlea Implant Program. *J Am Acad Audiol*. 2012 Jun;23(6):438-45.
727. Toner JG, Mains B. Pneumatic otoscopy and tympanometry in the detection of middle ear effusion. *Clin Otolaryngol* 1990; 15:121-123.
728. Tos M, Lau T. Stability of tympanoplasty in children. *Otolaryngol Clin North Am* 1989; 22:15-28.
729. Tos M, Orntoft S, Stangerup SE. Results of tympanoplasty in children 15 to 27 years. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2000; 109:17-23.
730. Tran Ba Huy P, Kania R, Frachet B, Poncet C, Legac MS. Auditory rehabilitation with Cochlea implantation in patients with neurofibromatosis type 2. *Acta Otolaryngol*. 2009 Sep;129(9):971-5. doi: 10.1080/00016480802510202.
731. Truy E. Neuro-functional imaging and profound deafness. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999; 47:131-136.
732. Tschopp K. Hearing disorders in childhood. *Ther Umsch* 1993; 50:619-626.
733. Tyler RS, Dunn CC, Witt SA, Preece JP. Update on bilateral Cochlea implantation. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2003; 11:388-393.
734. Tyler RS, Gantz BJ, Woodworth GG, Fryauf-Bertschy H, Kelsay DM. Performance of 2- and 3-year-old children and prediction of 4-year from 1-year performance. *Am J Otol* 1997; 18:157-159.
735. Umansky AM, Jeffe DB, Lieu JE. The HEAR-QL: quality of life questionnaire for children with hearing loss. *J Am Acad Audiol*. 2011 Nov-Dec;22(10):644-53.
736. Uus K, Davis A. Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Estonia, 1985-1990. *Audiology* 2000; 39:192-197.
737. Uziel A, Mondain M, Reid J. European procedures and considerations in children's Cochlea implant program. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995; 166:212-215.
738. Uzun C, Adali MK, Tas A, Koten M, Karasalioglu AR, Devren M. Use of the nine-step inflation/deflation test as a predictor of middle ear barotrauma in sports scuba divers. *Br J Audiol* 2000; 34:153-163.
739. Vaile L, Williamson T, Waddell A, Taylor G. Interventions for ear discharge associated with grommets (ventilation tubes). *Cochrane Database Syst Rev*. 2006 Apr 19;(2):CD001933.
740. Valencia DM, Rimell FL, Friedmann BJ, Oblander MR, Helmbrecht J. Cochlea implantation in infants less than 12 months of age. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2008 Jun;72(6):767-73.
741. Valero J, Blaser S, Papsin BC, James AL, Gordon KA. Electrophysiologic and behavioral outcomes of Cochlea implantation in children with auditory nerve hypoplasia. *Ear Hear*. 2012 Jan-Feb;33(1):3-18.
742. Van Den Abbeele T, Noël-Petroff N, Akin I, Caner G, Olgun L, Guiraud J, Truy E, Attias J, Raveh E, Belgin E, Sennaroglu G, Basta D, Ernst A, Martini A, Rosignoli M, Levi H, Elidan J, Benghalem A, Amstutz-Montadert I, Lerosey Y, De Vel E, Dhooge I, Hildesheimer M, Kronenberg J, Arnold L. Multicentre investigation on electrically evoked compound action potential and stapedius reflex: how do these objective measures relate to implant programming parameters? *Cochlea Implants Int*. 2012 Feb;13(1):26-34. doi: 10.1179/1 26 754762810Y.0000000001.
743. van der Drift JF, Brocaar MP, van Zanten GA. Brainstem electric response audiometry: estimation of the amount of conductive hearing loss with and without use of the response threshold. *Audiology* 1989; 28:181-193.
744. van der Drift JF, Brocaar MP, van Zanten GA. Brainstem response audiometry. 1. Its use in distinguishing between conductive and Cochlea hearing loss. *Audiology* 1988; 27:260-270.
745. Van Deun L, van Wieringen A, Scherf F, Deggouj N, Desloovere C, Offeciers FE, et al. Earlier intervention leads to better sound localization in children with bilateral Cochlea implants. *Audiol Neurootol* 2010;15(1):7-17.
746. van Heerbeek N, Ingels KJ, Snik AF, Zielhuis GA. Reliability of manometric eustachian tube function tests in children. *Otol Neurotol* 2001; 22:183-187.
747. van Hoesel RJ, Tyler RS. Speech perception, localization, and lateralization with bilateral Cochlea implants. *J Acoust Soc Am* 2003; 113:1617-1630.
748. Van Maanen A, Stapells DR. 2010. Multiple-ASSR thresholds in infants and young children with hearing loss. *J Am Acad Audiol*. 21(8): 535-45.

749. van Naarden K, Decoufle P et al. Prevalence and characteristics of children with serious hearing impairment in metropolitan Atlanta, 1991-1993. *Pediatrics* 1999; 103:570-575.
750. van Riper LA, Kiley PR. ABR hearing screening for high-risk infants. *Am J Otol* 1999; 20:516-521.
751. Vermeire K, Brokx JP, van de Heyning PH, Cochet E, Carpentier H. Bilateral Cochlea implantation in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003; 67:67-70.
752. Vermeire K, Punte AK, Van de Heyning P. Better speech recognition in noise with the fine structure processing coding strategy. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec.* 2010;72(6):305-11.
753. Vermeire K, Van de Heyning P. Binaural hearing after Cochlea implantation in subjects with unilateral sensorineural deafness and tinnitus. *Audiol Neurootol.* 2009;14(3):163-71.
754. Vick U, Just T, Terpe H, Graumüller S, Pau HW: Stapes fixation in children. *HNO.* 2004 Dec;52(12):1076-82.
755. Vlastarakos PV, Proikas K, Papacharalampous G, Exadaktylou I, Mochloulis G, Nikolopoulos TP. Cochlea implantation under the first year of age--the outcomes. A critical systematic review and meta-analysis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2010 Feb;74(2):119-26. Epub 2009 Nov 5.
756. Wagener K, Kollmeier B (2005). Evaluation des Oldenburger Satztests mit Kindern und Oldenburger Kinder-Satztest. *Z Audiol* 44: 134-143.
757. Wagener KC, Brand T, Kollmeier B (2006). Evaluation des Oldenburger Kinder-Reimtests in Ruhe und im Störgeräusch. *HNO* 54: 171-8.
758. Wagner H, Gerhardt HJ, Stürzenbecher E, Werbs M. Preoperative assessment of function of the auditory nerve using electroaudiometry and a notched-noise auditory brain stem response technique. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995; 166:198-201.
759. Wagner JH, Basta D, Wagner F, Seidl RO, Ernst A, Todt I. Vestibular and taste disorders after bilateral Cochlea implantation. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2010 Dec;267(12):1849-54.
760. Walch C, Anderhuber W et al. Bilateral sensorineural hearing disorders in children: etiology of deafness and evaluation of hearing tests. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2000; 53:31-38.
761. Walch C, Moser M, Anderhuber W, Kole W. 91 dB hearing loss - the threshold for Cochlea implant? *HNO* 2000; 48:828-831.
762. Walsh FP, Cox LC, MacDonald CB. Historic perspective of the acoustic otoscope. *J Am Acad Audiol* 1998; 9:35-40.
763. Walton J, Gibson WP, Sanli H, Prelog K. Predicting Cochlea implant outcomes in children with auditory neuropathy. *Otol Neurotol.* 2008 Apr;29(3):302-9.
764. Waltzman SB, Roland JT Jr, Cohen NL. Delayed implantation in congenitally deaf children and adults. *Otol Neurotol.* 2002 May;23(3):333-40.
765. Warren FM 3rd, Wiggins RH 3rd, Pitt C, Harnsberger HR, Shelton C. Apparent Cochlea nerve aplasia: to implant or not to implant? *Otol Neurotol.* 2010 Sep;31(7):1088-94. doi: 10.1097/MAO.0b013e3181eb3272.
766. Warren MP. The auditory brainstem response in pediatrics. *Otolaryngol Clin North Am* 1989; 22:473-500.
767. Wasserman EE, Nelson K, Rose NR, Eaton W, Pillion JP, Seaberg E, Talor MV, Burek L, Duggan A, Yolken RH: Maternal thyroid autoantibodies during the third trimester and hearing deficits in children: an epidemiologic assessment. *Am J Epidemiol.* 2008 Mar 15;167(6):701-10. Epub 2007 Dec 21.
768. Watkin PM, Baldwin M, Laoide S. Parental suspicion and identification of hearing impairment. *Arch Dis Child* 1990; 65:846-850.
769. Watters GW, Jones JE, Freeland AP. The predictive value of tympanometry in the diagnosis of middle ear effusion. *Clin Otolaryngol* 1997; 22:343-345.
770. Weatherby LA, Bennett MJ. The neonatal acoustic reflex. *Scand Audiol* 1980; 9:103-110.
771. Weber BA (1969). Validation of observer judgments in behavior observation audiometry. *Journal of Speech and Hearing Disorders* 34, 350–354.
772. Weerda H, Brockmeier S, Trubi M. Operations to improve hearing in auricular malformations. A catamnestic study of 89 operations. *HNO* 1985; 33:449-452.
773. Wegner O, Dau T. Frequency specificity of chirp-evoked auditory brainstem responses. *J Acoust Soc Am.* 2002 111:1318-29.
774. Wei BP, Mubiru S, O'Leary S. Steroids for idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Cochrane Database Syst Rev.* 2006 Jan 25;(1):CD003998.
775. Weil D, Kussel P, Blanchard S, Levy G, Levi-Acobas F, Drira M, Ayadi H, Petit C. (1997) The autosomal recessive isolated deafness, DFNB2, and the Usher 1B syndrome are allelic defects of the myosin-VIIA gene. *Nat Genet.* 16:191–193.
776. Wandler J, Seidner W, Kittel G, Eysholdt U. *Lehrbuch der Phoniatrie und Pädaudiologie.* Stuttgart, New York: Thieme-Verlag, 1996.
777. Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group. Controlled trial of universal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment. *Lancet* 1998; 352:1957-1964.
778. Westerberg BD, Atashband S, Kozak FK (2008). A systematic review of the incidence of sensorineural hearing loss in neonates exposed to Herpes simplex virus (HSV). *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 72 :931-7.
779. Westerberg BD, Skowronski DM, Stewart IF, Stewart L, Bernauer M, Mudarikwa L: Prevalence of hearing loss in primary school children in Zimbabwe. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2005 Apr;69(4):517-25. Epub 2005 Jan 21.
780. Whitehead MD, McCoy MJ, Lonsbury-Martin BL und Martin GK (1995). Dependence of distortion product otoacoustic emissions on primary levels in normal and impaired ears. I. Effects of decreasing L2 below L1. *J Acoust Soc Am.* 97, 2346–2358.
781. WHO. *International Classification of Functioning, Disability and Health. Children and Youth Version (ICF-CY).* Geneva: WHO. 2007.
782. Widen J (1993). Adding objectivity to infant behavioral audiometry. *Ear and Hearing,* 14, 49–57.
783. Widen JE, Folsom RC, Cone-Wesson B, Carty L, Dunnell JJ, Koebse K, Levi A, Mancl L, Ohlrich B, Trouba S, Gorga MP, Sininger YS, Vohr BR, Norton SJ. Identification of neonatal hearing impairment: hearing status at 8 to 12 months corrected age using a visual reinforcement audiometry protocol. *Ear Hear.* 2000 Oct;21(5):471-87.
784. Wiesner T, Bohnert A, Massinger C. *Konsensuspapier Hörgeräteversorgung der DGPP.* 2002.
785. Wiley S, Jahnke M, Meinzen-Derr J, Choo D. Perceived qualitative benefits of Cochlea implants in children with multi-handicaps. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2005 Jun;69(6):791-8.
786. Wiley S, Meinzen-Derr J, Choo D. Auditory skills development among children with developmental delays and Cochlea implants. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2008 Oct; 117(10):711-8.

787. Wiley S, Meinzen-Derr J, Grether S, Choo DI, Hughes ML. Longitudinal functional performance among children with Cochlea implants and disabilities: a prospective study using the Pediatric Evaluation of Disability Inventory. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2012 May;76(5):693-7.
788. Wilmes W, Falser N, Wolf H. Viral origin of postnatally acquired inner ear damage. *Laryngo-Rhino-Otol* 1989; 68:499-502.
789. Wilson W R (1978). Behavioral assessment of auditory function in infants. In F. D. Minifie & L. L. Lloyd (Hrsg.), *Communicative and cognitive abilities—early behavioural assessment*, 37–59. Baltimore, MD: University Park Press.
790. Wilson W R und Thompson G (1984). Behavioral audiometry. In J. Jerger (Hrsg.), *Pediatric audiology*, 1–44. San Diego, CA: College-Hill Press.
791. Wilson WR, Woods LA. Accuracy of the Bing and Rinne tuning fork tests. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1975; 101:81-85.
792. Wooltorton E. Cochlea implant recipients at risk for meningitis. *CMAJ*. 2002 Sep 17;167(6):670.
793. Wooltorton E. Cochlea implant recipients at risk for meningitis. *JAMC* 2002; 167:670.
794. World Health Organisation Report by the Director General. Prevention of deafness and hearing impairment. A39/14. 1986. Geneva. Ref Type: Serial (Book, Monograph)
795. Yamaguchi H. Direct observation of the tympanic cavity by superfine fiberoptic through the eustachian tube. *Nippon-Jibiinkoka-Gakkai-Kaiho* 1994; 97:90-98.
796. Yang EY, Rupert AL und Moushegian G (1987). A developmental study of bone conduction auditory brainstem response in infants. *Ear and Hearing*, 8, 244–251
797. Yasunaga S, Grati M, Cohen-Salmon M, El-Amraoui A, Mustapha M, Salem N, El-Zir E, Loiselet J, Petit C. (1999) A mutation in OTOF, encoding otoferlin, a FER-1-like protein, causes DFNB9, a nonsyndromic form of deafness. *Nat Genet*. 21:363–369.
798. Yehudai N, Tzach N, Shpak T, Most T, Luntz M. Demographic factors influencing educational placement of the hearing-impaired child with a Cochlea implant. *Otol Neurotol*. 2011 Aug;32(6):943-7.
799. Yilmaz MD, Aktepe O, Cetinkol Y, Altuntaş A: Does *Helicobacter pylori* have role in development of otitis media with effusion? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2005 Jun;69(6):745-9. Epub 2005 Feb 16.
800. Yoshida H, Kanda Y, Takahashi H, Miyamoto I, Yamamoto T, Kumagami H. Cochlea implantation in children with congenital cytomegalovirus infection. *Otol Neurotol*. 2009 Sep;30(6):725-30.
801. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of Early- and Later-identified Children With Hearing Loss. *Pediatrics*. 1998 Nov; 102 (5): 1161-1171.
802. Yoshinga IC, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics* 1998; 102:1161-1171.
803. Young C & McConell F (1957) Retardation of vocabulary development in hard of hearing children. *Except Child* 23: 368-370
804. Young NM. Infant Cochlea implantation and anesthetic risk. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2002; 189:49-51.
805. Ysunza A und Cone-Wesson B (1987). Bone conduction masking for brainstem auditory evoked potentials (BAEP) in pediatric audiological evaluations. Validation of the test. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 12, 291–302
806. Zaslavskii A, Sapozhnikov I, Markarov GS, Gelis I. ELEMAGUS apparatus and clinical experience in its use in the treatment of children with hypoacusis and otalgia. *Med Tekh* 1995; 2:40-41.
807. Zeitler DM, Abbas Anwar BS, Green JE, Babb JS, Friedmann DR, Roland JT Jr, Waltzman SB. Cochlea implantation in prelingually deafened adolescents. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2012 Jan;166(1):35-41.
808. Zenner HP. Möglichkeiten der Frühdiagnostik und Therapie von Hörstörungen beim Säugling und Kleinkind. In: Bundesärztekammer, editor. *Fortschritt und Fortbildung in der Medizin*. Köln: Deutscher Aezte-Verlag, 1997.
809. Zhou G, Gopen Q, Kenna MA: Delineating the hearing loss in children with enlarged vestibular aqueduct. *Laryngoscope*. 2008 Nov;118(11):2062-6.
810. Zhou G, Schwartz LT, Gopen Q: Inner ear anomalies and conductive hearing loss in children with Apert syndrome: an overlooked otologic aspect. *Otol Neurotol*. 2009 Feb;30(2):184-9.
811. Zichner S. Hörgeräte versus Innenohrprothese Audiometrische Indikation für eine Cochlea-Implant-Versorgung bei prälingual hörgeschädigten Kindern. Berlin: Logos Verlag; 2012
812. Zielhuis GA, Rach GH, van den Bosch AV, van den Broeck PV. The prevalence of otitis media with effusion: a critical review of the literature. *Clin Otolaryngol* 1990; 15:283-288.
813. Zimmerling MJ, Hochmair ES. EAP recordings in ineraid patients - correlations with psychophysical measures and possible implications for patient fitting. *Ear Hear* 2002; 23:81-91.
814. Zimmermann-Phillips S, McConkey-Robbins A, Osberger MJ. Assessing Cochlea implant benefit in very young children. *Ann-Otol-Rhinol-Laryngol* 2000; 185:42-43.
815. Zlanabnitig HP, Gubisch W, Tarsch C, Sonnenburg G. First appearance of aureopalpebral reflex in newborn infants after birth. *Kinderarztl Prax* 1977; 45:304-308.
816. Zorowka P, Gall V, Lippert KL. Pädaudiologische Erfahrungen mit evozierten otoakustischen Emissionen. *Otolaryngol Nova* 1992; 2:147-152.
817. Zorowka P, Heinemann M, Kraft E. Medikamentöse Therapie progredienter kindlicher Hörstörungen. *Laryngo-Rhino-Otol* 1991; 70:312-315.
818. Zwolan TA, Ashbaugh CM, Alarfaj A, Kileny PR, Arts HA, El-Kashlan HK, Telian SA. Pediatric Cochlea implant patient performance as a function of age at implantation. *Otol Neurotol*. 2004 Mar;25(2):112-20.

XI Index

A			
Ätiologie permanenter Hörstörungen	119		
Audiometrischen Testverfahren in Bezug auf das Alter	122		
auditorische Neuropathie	15, 129		
auditorische Neuropathie/Synaptopathie	15, 129		
B			
BERA	34, 139		
Brainstem Evoked Response Audiometry	34, 139		
C			
Cholesteatom	47, 143		
Chronische Otitis media	47		
CI 58			
CI-Indikation	60, 148		
Cochlea Implantat	63		
Bildgebende Verfahren	71		
Bimodale Versorgung	85		
Einseitige Gehörlosigkeit	87		
Elektroakustische Stimulation	87		
Elternberatung	73		
Intraoperative Diagnostik	76		
Komplikationen	83		
Kontraindikationen	64		
Mehrfachbehinderung	66		
Objektive Audiometrie	70		
Präoperative Diagnostik	68		
Rehabilitation	79		
Zeitpunkt der Implantation	61		
Cochlea-Implantat	58		
Cochlea-Implant-Versorgung			
Spracherwerb	59		
Computertomogramm	39		
D			
Definition der Schallempfindungsschwerhörigkeit	15		
Definition der Schalleitungsschwerhörigkeit	15		
Diagnostik der peripheren Hörstörung im Kindesalter	21		
DPOAE	33, 138		
E			
Einseitige Schwerhörigkeit	56, 147		
Electric Response Audiometry	34, 139		
<i>Elektrocochleographie</i>	37		
Entwicklungsalter	22, 23, 24, 25, 26, 27, 34, 53, 134, 135, 136, 137, 139, 146		
Entwicklungsdiagnostik	37		
Epidemiologie der Schallempfindungsschwerhörigkeit	17		
Epidemiologie der Schalleitungsschwerhörigkeit	16		
F			
frequenzspezifische Hörprüfung	24, 135		
G			
Gehörgangsfremdkörper	44		
Geltungsbereich	5		
H			
Hörgeräteversorgung	51		
Hörgeräteversorgung bei geringgradiger Schwerhörigkeit	54		
Hörprüfverfahren	22		
Hörsturz	50, 145		
Humangenetische Beratung	41		
I			
Impedanzaudiometrie	30, 138		
Interessenkonflikte	123		
K			
Kindgerechte Alltagsgeräusche	24, 135		
Konditionierung	27		
Konsensfindung	11		
L			
Labor	40		
Lautheitsskalierung	30, 137		
Leitliniengruppe	8, 10		
N			
Neugeborenen-Hörscreening	18		
O			
Objektive Hörprüfverfahren	30, 138		
Ohrfehlbildung	47		
Otoakustische Emissionen (OAE)	32, 138		
P			
Paracentese	43, 44, 45, 46, 69, 142		
Patientenzielgruppe	6		
Paukenergüsse	46		
Prävalenz permanenter kindlicher Hörstörungen in Risikopopulationen	118		
Prävalenz permanenter kindlicher Schwerhörigkeiten (global)	117		
Prävalenz von Mittelohrproblemen bei Kindern	115		
Prävalenz von Mittelohrschwerhörigkeiten bei Syndromen	116		

R

Reaktionsschwellen in Abhängigkeit vom Alter	122
<i>RECD</i>	53
Reflexaudiometrie	26
Risikofaktoren für Hörstörungen	19, 132

S

Schalldarbietung	24
Schematischer Ablauf des Neugeborenen	
Hörscreening (NHS)	128
Sprachaudiometrie	28, 137
<i>Sprachentwicklung</i>	37
Sprachentwicklungsdiagnostik	37
Sprachentwicklungsstörung	37, 140
Stapediusreflexaudiometrie	32, 138
Stimmgabelversuche	29, 137
Subjektive Hörprüfverfahren	23
Synaptopathie	15, 129

T

TEOAE	33, 138
Therapie der Schallempfindungsschwerhörigkeit	50
Therapie der Schalleitungsschwerhörigkeit	43
Tonschwellenaudiometrie	23
Tubenventilationsstörung	44
Tympanometrie	31, 138

U

Überprüfung der Hörgeräteversorgung	53
Überschwellige Methoden	30, 137
universelles Neugeborenen-Hörscreening	18, 132
Ursachen der Schallempfindungsschwerhörigkeit	17
Ursachen der Schalleitungsschwerhörigkeit	16

V

Verhaltensaudiometrie	25
Verhaltensbeobachtungsaudiometrie	26
Vestibularisdiagnostik	40

XII Anhang

Tabelle 2: Prävalenz von Mittelohrproblemen bei Kindern (Teil 1)

Quelle	N/Alter der Kinder	%	%	%	%	Prävalenz /100000
		Paukenerguss	Chron. mes. OM	TF-Perforation	Cholesteatom	
Homoe 2001 Grönland	591 Kinder 3,4,5,8 Jahre	9	9			6,6
		Tubenfunktionsstörung	Chron. mes. OM	Tympanosklerose		
Pedersen und Zachau-Christiansen	142 Kinder, 3-6 Jahre	26	6	13		
		Paukenerguss	Cerumen			
Olusanya et al. 2000	359 Schulkinder	18,7	52,6			
		Tympanosklerose				
Asiri et al. 1999 Review	775 Kinder mit chron. mes. OM	11,8				
		Paukenerguss oder akute MOE				
Boswell und Nienhuys, 1995 Australien	22 Aborig. 10 non-Aborig. 6-8 Wo.	95 30				
Maharjan et al. 2008	1050, 5-15 Jahre	13,2 (einschl. chronische MOE)				
		Mikrotie	Ohrmuschel und GG-Anomalie	Assoziiertes Syndrom		
Stewards und Downs, 1993, USA	54	40,7	25,9	16,7		

Prävalenz von Mittelohrproblemen bei Kindern, Teil 2

Quelle	N/Alter der Kinder	%	%	%	%	Prävalenz /100000
		Pauenerguss	Vernarbte TF	TF-Perforation		Cerumen
Prescott und Kibel, 1991	401, Zweitklässler, Landbevölkerung	31	17	6		14
		MO-Dysfunktion				
Gibbs und Cooper 1989 USA	242 Kinder, lernbehindert	15,7				
		Pauenerguss	Tubendysfunktion			
Stool et al. 1980 USA	446, Kinder einer Schwerhörigen-schule	8	21			
		Pauenerguss	Tubendysfunktion	TF-Perforation		MOE
Costa er al. 1986, Brasilien	100 Kinder 1-2,5 Jahre 50 Kinder 4-14 Jahre	31 30	34	2 6		
Eason et al. 1986 Neuseeland	3500 Kinder <5 Jahre 5-15 Jahre	6,1 3,8				
		SLS	SES	Angeborene Ohrmalformationen		
Nekahm et al. 2001 Tirol	165 schwerhörige Kinder	6,7	3			
Keogh et al. 2009 Australien	1071 primary school children	10,2				
Serpanos uns Jarmel 2007, USA	34979 Kinder 3-5 Jahre	12,2	1			
		Hörstörungen	Schallleitung	Schallempfindung		
Borkoski-Barreiro et al. 2013	112 Neugeborene, Geburtsgewicht < 1500g	22 (19%)	14 (12,5%)	8 (7%)		
Liu und Liu, 2013 China	11894 Neugeborene	0,571%	45% der schwerhörigen Kinder, 30% kombinierte SH	23,5% der schwerhörigen Kinder		
De Swanepoel et al. 2013, Südafrika	73 schwerhörige Kinder		20%	76%		
Al Rowaily et al. 2012 Saudi-Arabien	2574 Kinder, 4-8 Jahre	45 Kinder	84,4% der schwerhörigen Kinder	15,6% der schwerhörigen Kinder		

Tabelle 3: Prävalenz von Mittelohrschwerhörigkeiten bei Syndromen

Quelle	N/Alter der Kinder	%	%	%	%	Prävalenz /100000
		Schallleitung	Schallempfindung			
Kattan et al. 2000, Saudi Arabien	26 2-17 Jahre	50				
Hess et al. 2006 Deutschland	115 Kinder <5 Jahre	45	7,8			
		Schallleitung	Offene Spalte	Submuköse Spalte	Keine Spalte	
Reyes et al. 1999, velo-cardio-facial Synd.	166	47%	18%	44%	38%	
		Paukenerguss	Unauffälliges Tympanogramm			
Jorissen et al. 1998, cyst. Fibrose	88 1-28 Jahre	6,3	>70%			
		Pathologie äußeres Ohr	Ossikeldefekt	OP wegen Otitis media		
Shah et al.	37 Kinder mit CHARGE-Assoziation	68	11			
		Paukenerguss				
Sancho-Martin et al. 1997	40 8-48 ;Monate	84,8%				
Li et al. 2007 LKG-Spalte	73, 3 Monate, ABR-Messung	78,8				
Andrews et al. 2004, LKG-Spalte	40, 3 Monate, ABR-Messung	83,0				
Brosch et al. 2006 Pierre Robin	41, vor Spaltenverschluss	68,4				
		Paukenerguss	Z. n. Tympanoplastik	Z. n. PC oder PD	SLS in mind. 1 Ohr	
Bergamaschi et al. 2008, USA, Turner-Syndrom	173 Kinder	38,7				
Parkin und Walker, 2009, Turner-Syndrom, Australien	22 Kinder	91				
Hultcrantz, 2003	325 Frauen	60				
		Hörstörungen	Schallleitung	Schallempfindung		
Austeng et al. 2013	49 Kinder mit Down-Syndrom	35	16	18		
Barozzi et al. 2012	69 Patienten mit Williams-Syndrom	22,6	9,4%	13,2		
Swinnen et al. 2011	184 Patienten mit Osteogenesis imperfecta	48,4	8,4 (jedoch kombinierte Schwerhörigkeit in 27,5%)	12,5		

Tabelle 4: Prävalenz permanenter kindlicher Schwerhörigkeiten (global)

Quelle	Land	Kriterien	Prävalenz pro 100000 (95% KI)	Progredienz?
Fortnum und Davis, 1997	GB	>40 dB HL bilateral, k. A. zu diagn. Methoden Kongenital und erworben Nur erworben	133 (122-145) 112 (101-123)	
Maki-Torkko et al. 1998	Finnland	>40 dB HL bilateral Reintonaudiometrie, ABR und Freifeldaudiometrie Incl. Progress. und spät erworben Kongenital und früh erworben	119-130 99-110	
Baude und Webb, 1999	GB	>40 dB HL >70 dB HL	95 55	
Van Naarden et al. 1999	USA	>40 dB HL bilateral Kongenitale Hörstörungen	110 53	
Homer et al. 2000	GB	>50 dB HL bilateral, nur sensorineural, kongenital und erworben	163	12%
Uus und Davis (2000)	Estland	>40dB bilateral Kongenital Kongenital und erworben	152 (135-170) 172 (151-194)	
Parving und Hauch (2001)	Dänemark	>20 dB HL uni-oder bilateral 1-10 J 11-20 J	292 191	
Fortnum et al. 2001	GB	>40 dB HL bilateral 3 Jahre 9-16 Jahre	91 (85-98) 165 (162-168)	
Gross et al. 2000	D	Permanent bilateral >35dB HL	120	10.3%
Nekahm et al. 2001a und b	Österreich	>40 dB HL bilateral Kongenital, perinatal und postnatal erworben	132	
Streppel et al. 1998	D	>30 dB HL bilateral Kongenital und erworben Nur erworben	43 18,4	
Chen et al. 2013	China	28565 Vorschulkinder (4,8+-1,6 Jahre)	77	
Liu und Liu (2013)	China	11894 Neugeborene	Inzidenz 0,57%	

Tabelle 5: Studien zur globalen Prävalenz permanenter kindlicher Hörstörungen in Risikopopulationen

Quelle	Land	Population	Kriterien	Prävalenz pro 100000	Progredienz?
Van Riper und Kileny 1999	USA	Neugeborene mit mindestens einem der JCIH 1994 Risikofaktoren N=2103	>25 dB bilateral Bilateral Bilateral und unilateral	6515 5421	7,9%
Cone-Wesson et al. 2000	USA	N= 2995 NICU 90,8%, gesunde babies mit RF oder fail im neonatalen Screening 9,2%	>30 dB HL bilateral oder >40dB HL unilateral Bi-+ unilateral +konduktiv Bilateral und konduktiv	5609 2000	
Robertson et al. 2009	Kanada	N= 1279 Neugeborene < 28.SSW bzw. <1250 g	Permanenter Hörverlust Hochgradige SES mit 3 Jahren	3100 1900	28%
Borkoski-Barreiro et al. 2013	Spanien	N=112 (Neugeborene < 1500g Geburtsgewicht)		7%	

Tabelle 6: Ätiologie permanenter Hörstörungen (modifiziert aus Schnell-Inderst et al. 2002) Teil 1

Quelle	Ursachen	Anzahl (%)	Quelle	Ursachen	Anzahl (%)
Fortnum und Davis 1997	Kohorten 1985-1993 Anzahl Hörstörungen Genetisch dominant autosomal rezessiv vermutl. autosomal rezessiv familiär x-chromosomal mögliche andere genetisch Syndrom pränatal erworben CMV Rubella pränatal unspezifiziert perinatal erworben postnatal erworben Meningitis andere Kraniofaziale Anomalien Andere unbekannt	653 259 (39,7) 15 30 44 91 1 2 76 24 (3,7) 12 8 4 44 (6,7) 40 (6,1) 35 5 8 (1,2) 11 (1,7) 267 (40,9)	Braude und Webb 1999	Kohorten 1988-1995 Anzahl Hörstörungen Genetisch autosomal dominant autosomal rezessiv x-chromosomal chromosomal Syndrom unbekannte Vererbung kongenitale Infektion perinatal postnatal unbekannt	50 27 (54,0) 4 8 1 2 9 3 1 (2,0) 5 (10,0) 2 (4,0) 15 (30,0)
Uus und Davis, 2000	Kohorten 1985-1990 Anzahl Hörstörungen genetisch autosomal dominant autosomal rezessiv unspezifiziert pränatal erworben Rubella CMV Toxoplasmose andere mütterl Erkrankung oder Teratogene perinatal erworben Hyperbilirubinämie mit Austausch Schwere Asphyxie Postnatal erworben Bakterielle Meningitis Bakt. Men + ototox. Med. Bakt. Men.+ Rh-Inkompat. Bakt. Men.+ erblich Unbekannt	248 90 (36,3) 38 37 15 23 (9,3) 3 1 3 19 29 (11,6) 6 23 21 (8,5) 7 12 1 1 85 (34,3)			
Mäki-Torkko et al. 1998	Kohorte 1 1973-1982 Anzahl Hörstörungen (HST) genetisch autosomal dominant autosomal rezessiv	141 49 (34,8) 16 27 1	Mäki-Torkko et al. 1998 a	Kohorte 2 1983-1992 Anzahl Hörstörungen (HST) genetisch autosomal dominant autosomal rezessiv	112 51 (45,6) 11 26 1

Ätiologie permanenter Hörstörungen (modifiziert aus Schnell-Inderst et al. 2002)

Teil 2

	x-chromosomal Art der Vererb. unbekannt Chromosomal kongenitale Syndrome mit unklarer Ätiologie pränatal erworben Rubella andere perinatal erworben postnatal erworben Meningitis ototoxische Medikamente unbekannt	1 2 2 21 (17,0) 11 10 9 (6,4) 6 (4,3) 6 0 56 (39,7) 0 0 0 unbekannt		x-chromosomal Art der Vererb. unbekannt Chromosomal kongenitale Syndrome mit unklarer Ätiologie pränatal erworben Rubella andere perinatal erworben postnatal erworben Meningitis ototoxische Medikamente unbekannt	9 1 3 8 (7,1) 1 7 9 (8,0) 2 (1,8) 1 1 42 (37,5) 0 0 0 unbekannt
Parving und Hauch 2001	Kohorte 1 (1970-79) Anzahl HST rechtes Ohr erblich fötale Infektion Fehlbildungen perinatal erworben* Neonatale Komplikationen postnatal erworben* Meningitis lärminduziert posttraumatisch ototoxische Medikamente Otosklerosis chron. Otitis media Mb. Menière unilaterale HST unbekannt	169 42 (24,9) 4 (2,4) 3 (1,8) 10 (5,9) 10 35 (20,7) - 5 4 - 10 15 1 8 67 (39,6)	Parving und Hauch, 2001	Kohorte 2 (1980-89) Anzahl HST rechtes Ohr erblich fötale Infektion Fehlbildungen perinatal erworben* Neonatale Komplikationen Meningitis postnatal erworben* Meningitis lärminduziert posttraumatisch ototoxische Medikamente Otosklerosis chron. Otitis media Mb. Menière unilaterale HST unbekannt	214 46 (21,5) 5 (2,3) 4 (1,9) 16 (7,5) 11 5 30 (14,0) 6 - 1 - 1 22 - 8 105 (49,1) unbekannt
Eckel et al. 1998 Streppel et al. 1998 Streppel et al. 2000	Kinder geboren 1974-1990* Anzahl Hörstörungen (HST) Genetisch autosomal dominant autosomal rezessiv nicht-Mendelsche erworben pränatal Rubella Andere Perinatal Hypoxie Frühgeburt Hyperbilirubinämie Trauma Postnatal Meningitis Otitis media sonst. Infektionen ototoxische Medikamente Trauma Unbekannt	314 82 (26,1) 34 46 2 136 (43,3) 32 (10,2) 21 11 60 (19,1) 20 15 7 1 44 (14,0) 31 2 2 7 2 96 (30,6)	Walch et al. 2000 >20 dB	k.A. HST diagnostiziert 1980-1996) Anzahl HST genetisch erworben unbekannt <u>Progredienz in 31,9% !</u>	106 (18) (38) (44)

Ätiologie permanenter Hörstörungen (modifiziert aus Schnell-Inderst et al. 2002)

Teil 3

DZH Gross et al. 2000	Kinder geb 1961-2000 Anzahl Hörstörungen (HST) genetisch erworben unbekannt	4058 1015 (25,0) 730 (18,0) 2313 (57,0)	DZH Gross et al. 2001	Kinder geb. 1961-2001 Anzahl HST genetisch vermutlich genetisch erworben vermutlich erworben unbekannt	4791 (26,0) (9,0) (17,0) (3,0) (45,0)
Nekahm et al. 2001a	Kohorten 1980-1994 Anzahl Hörstörungen genetisch nicht-syndromisch Syndrome Fehlbildungen des Ohrs pränatale Infektion perinatale Komplikationen peri- und postnatale Infektionen Ototoxische Medikamente Unbekannt	165 51 (30,9) 37 14 5 (3,0) 5 (3,0) 31 (18,8) 11 (6,7) 2 (1,2) 60 (36,4)	Kirim et al. 2008	Kohorten 2005-2007 Anzahl HST Auditorische Neuropathie In 70% vermutlich aufgrund einer Hyperbilirubinämie	23786 0,3 15,4

Erklärungen über Interessenkonflikte:

Leitlinienkoordinator: Priv.-Doz. Dr. Wolfgang Delb Leitlinie: „Periphere Hörstörungen im Kindesalter“ Registernr: AWMF-Register-Nr.049/010 – Periphere Hörstörungen im Kindesalter						
		Prof. Dr. Peter K. Plinkert	Dr. Uta Nennstiel-Ratzel	Dr. Burkhard Lawrenz	Dr. Arne Knief	Prof. Dr. Antoinette am Zehnhoff-Dinnesen
1	Berater- bzw. Gutachtertätigkeit oder bezahlte Mitarbeit in einem wissenschaftlichen Beirat eines Unternehmens der Gesundheitswirtschaft (z.B. Arzneimittelindustrie, Medizinproduktindustrie), eines kommerziell orientierten Auftragsinstituts oder einer Versicherung	Nein	Nein	Nein	Nein	Nein
2	Honorare für Vortrags- und Schulungstätigkeiten oder bezahlte Autoren- oder Co-Autorenschaften im Auftrag eines Unternehmens der Gesundheitswirtschaft, eines kommerziell orientierten Auftragsinstituts oder einer Versicherung	Nein	Nein	Honorare und Reisekosten Fa. MSD	Nein	Nein
3	Finanzielle Zuwendungen (Drittmittel) für Forschungsvorhaben oder direkte Finanzierung von Mitarbeitern der Einrichtung von Seiten eines Unternehmens der Gesundheitswirtschaft, eines kommerziell orientierten Auftragsinstituts oder einer Versicherung	Nein	Nein	Nein	Nein	Nein
4	Eigentümerinteresse an Arzneimitteln/Medizinprodukten (z. B. Patent, Urheberrecht, Verkaufslizenz)	Nein	Nein	Nein	Nein	Nein
5	Besitz von Geschäftsanteilen, Aktien, Fonds mit Beteiligung von Unternehmen der Gesundheitswirtschaft	Nein	Nein	Nein	Nein	Nein
6	Persönliche Beziehungen zu einem Vertretungsberechtigten eines Unternehmens Gesundheitswirtschaft	Nein	Nein	Nein	Nein	Nein
7	Mitglied von in Zusammenhang mit der Leitlinienentwicklung relevanten Fachgesellschaften/Berufsverbänden, Mandatsträger im Rahmen der Leitlinienentwicklung	HNO-Gesellsch.	DGKJ	BVKJ	DGA	Präsidentin DGPP;UEP-Präsidentin
8	Politische, akademische (z.B. Zugehörigkeit zu bestimmten „Schulen“), wissenschaftliche oder persönliche Interessen, die mögliche Konflikte begründen könnten	Nein	Nein	Nein	*	Nein
9	Gegenwärtiger Arbeitgeber, relevante frühere Arbeitgeber der letzten 3 Jahre	Universitätsklinikum Heidelberg	Nein	selbständig	Uniklinikum Münster	Uni-Klinikum Münster

		Prof. Dr. Annerose Keilmann	Prof. Dr. Peter Kummer	Prof. Dr. Monika Tigges	Dr. Wolfgang Reuter
1	Berater- bzw. Gutachtertätigkeit oder bezahlte Mitarbeit in einem wissenschaftlichen Beirat eines Unternehmens der Gesundheitswirtschaft (z.B. Arzneimittelindustrie, Medizinproduktindustrie), eines kommerziell orientierten Auftragsinstituts oder einer Versicherung	Nein	nein	Nein	nein
2	Honorare für Vortrags- und Schulungstätigkeiten oder bezahlte Autoren- oder Co-Autorenschaften im Auftrag eines Unternehmens der Gesundheitswirtschaft, eines kommerziell orientierten Auftragsinstituts oder einer Versicherung	Fa.Shire Fa.Genzyme	nein	Nein	nein
3	Finanzielle Zuwendungen (Drittmittel) für Forschungsvorhaben oder direkte Finanzierung von Mitarbeitern der Einrichtung von Seiten eines Unternehmens der Gesundheitswirtschaft, eines kommerziell orientierten Auftragsinstituts oder einer Versicherung	Fa.Medel Fa.Phonak Fa.Siemens	nein	Nein	nein
4	Eigentümerinteresse an Arzneimitteln/Medizinprodukten (z. B. Patent, Urheberrecht, Verkaufslizenz)	Nein	nein	Nein	nein
5	Besitz von Geschäftsanteilen, Aktien, Fonds mit Beteiligung von Unternehmen der Gesundheitswirtschaft	Nein	nein	Nein	nein
6	Persönliche Beziehungen zu einem Vertretungsberechtigten eines Unternehmens Gesundheitswirtschaft	Nein	nein	Nein	nein
7	Mitglied von in Zusammenhang mit der Leitlinienentwicklung relevanten Fachgesellschaften/Berufsverbänden, Mandatsträger im Rahmen der Leitlinienentwicklung	Ich vertrete die DGPP bei der Entwicklung der Leitlinien "Cochlea Implant..." und "Schwerhörigkeit" der HNO-Gesellschaft.	DGPP HNO	DGPP HNO-Gesellsch. BVPP	BVPP, DGPP
8	Politische, akademische (z.B. Zugehörigkeit zu bestimmten „Schulen“), wissenschaftliche oder persönliche Interessen, die mögliche Konflikte begründen könnten	Nein	nein	Nein	nein
9	Gegenwärtiger Arbeitgeber, relevante frühere Arbeitgeber der letzten 3 Jahre	Universitätsmedizin Mainz	Uni Regensburg	Städtisches Klinikum Karlsruhe ./.	selbständig

Leitlinienkoordinator: Priv.-Doz. Dr. Wolfgang Delb Leitlinie: „Periphere Hörstörungen im Kindesalter“ Registernr: AWMF-Register-Nr.049/010 – Periphere Hörstörungen im Kindesalter			
		Prof. Dr. Ina Kopp	Prof. Dr. S. Hoth
1	Berater- bzw. Gutachtertätigkeit oder bezahlte Mitarbeit in einem wissenschaftlichen Beirat eines Unternehmens der Gesundheitswirtschaft (z.B. Arzneimittelindustrie, Medizinproduktindustrie), eines kommerziell orientierten Auftragsinstituts oder einer Versicherung	Nein	Nein
2	Honorare für Vortrags- und Schulungstätigkeiten oder bezahlte Autoren- oder Co-Autorenschaften im Auftrag eines Unternehmens der Gesundheitswirtschaft, eines kommerziell orientierten Auftragsinstituts oder einer Versicherung	Nein	Gelegentlich Audiologische Seminare in Zusammenarbeit mit GN Otometrics, Münster
3	Finanzielle Zuwendungen (Drittmittel) für Forschungsvorhaben oder direkte Finanzierung von Mitarbeitern der Einrichtung von Seiten eines Unternehmens der Gesundheitswirtschaft, eines kommerziell orientierten Auftragsinstituts oder einer Versicherung	Nein	Nein
4	Eigentümerinteresse an Arzneimitteln/Medizinprodukten (z. B. Patent, Urheberrecht, Verkaufslizenz)	Nein	Nein
5	Besitz von Geschäftsanteilen, Aktien, Fonds mit Beteiligung von Unternehmen der Gesundheitswirtschaft	Nein	Nein
6	Persönliche Beziehungen zu einem Vertretungsberechtigten eines Unternehmens Gesundheitswirtschaft	Nein	Nein
7	Mitglied von in Zusammenhang mit der Leitlinienentwicklung relevanten Fachgesellschaften/Berufsverbänden, Mandatsträger im Rahmen der Leitlinienentwicklung	Ständige Kommission Leitlinien der AWMF (Stellv. Vorsitzende); Deutsches Netzwerk Evidenzbasierte Medizin (Sprecherin des FB Leitlinien); Deutsche Gesellschaft für Chirurgie (Mitglied)	Deutsche Gesellschaft für Audiologie (DGA) Arbeitsgemeinschaft Deutschsprachiger Audiologen, Neurootologen und Otologen (ADANO)
8	Politische, akademische (z.B. Zugehörigkeit zu bestimmten „Schulen“), wissenschaftliche oder persönliche Interessen, die mögliche Konflikte begründen könnten	Mitglied der erweiterten Planungsgruppe für das Programm für Nationale VersorgungsLeitlinien von Bundesärztekammer, Kassenärztlicher Bundesvereinigung und AWMF; Mitglied des Lenkungsausschusses für Leitlinienprogramm Onkologie von Deutscher Krebsgesellschaft, Deutscher Krebshilfe und AWMF Mitglied des Lenkungsausschusses des Kooperationsverbund Qualitätssicherung durch Klinische Krebsregister Mitglied des Wissenschaftlichen Beirats für den Bereich Sektorübergreifende Qualität im Gesundheitswesen (SQG) des AQUA-Instituts Mitglied der Querschnittsarbeitsgruppe Dokumentation im Nationalen Krebsplan; Gelegentliche Tätigkeit als Begutachterin für die Deutsche Akkreditierungsstelle (DAkkS)	Nein
9	Gegenwärtiger Arbeitgeber, relevante frühere Arbeitgeber der letzten 3 Jahre	AWMF	Universitätsklinikum Heidelberg, HNO-Klinik

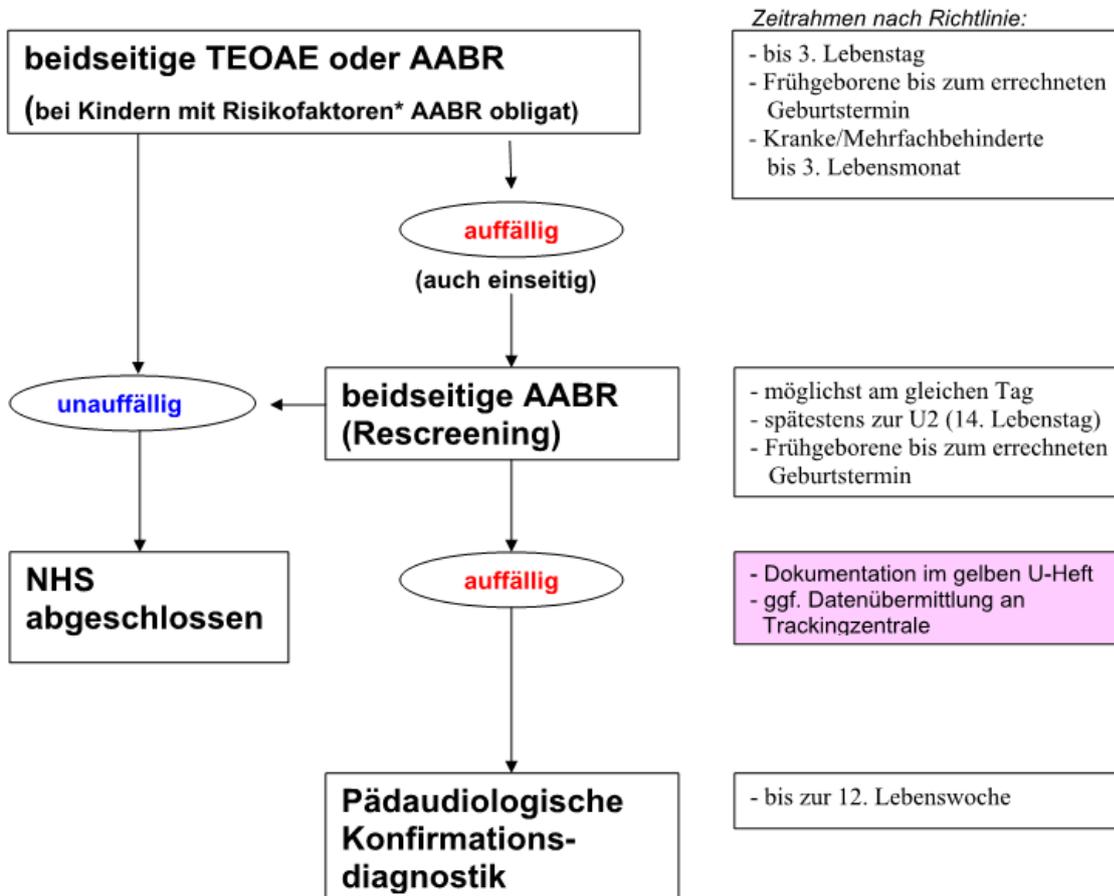
		Priv.-Doz. Dr. Wolfgang Delb	Dr. I. Brockow	Gudrun Fischer	Dr. F. Feldhusen
1	Berater- bzw. Gutachtertätigkeit oder bezahlte Mitarbeit in einem wissenschaftlichen Beirat eines Unternehmens der Gesundheitswirtschaft (z.B. Arzneimittelindustrie, Medizinproduktindustrie), eines kommerziell orientierten Auftragsinstituts oder einer Versicherung	Nein	Nein	Nein	Nein
2	Honorare für Vortrags- und Schulungstätigkeiten oder bezahlte Autoren- oder Co-Autorenschaften im Auftrag eines Unternehmens der Gesundheitswirtschaft, eines kommerziell orientierten Auftragsinstituts oder einer Versicherung	Nein	Nein	Nein	Nein
3	Finanzielle Zuwendungen (Drittmittel) für Forschungsvorhaben oder direkte Finanzierung von Mitarbeitern der Einrichtung von Seiten eines Unternehmens der Gesundheitswirtschaft, eines kommerziell orientierten Auftragsinstituts oder einer Versicherung	Nein	Nein	Nein	Nein
4	Eigentümerinteresse an Arzneimitteln/Medizinprodukten (z. B. Patent, Urheberrecht, Verkaufslizenz)	Nein	Nein	Nein	Nein
5	Besitz von Geschäftsanteilen, Aktien, Fonds mit Beteiligung von Unternehmen der Gesundheitswirtschaft	Nein	Nein	Nein	Nein
6	Persönliche Beziehungen zu einem Vertretungsberechtigten eines Unternehmens Gesundheitswirtschaft	Nein	Nein	Nein	Nein
7	Mitglied von in Zusammenhang mit der Leitlinienentwicklung relevanten Fachgesellschaften/Berufsverbänden, Mandatsträger im Rahmen der Leitlinienentwicklung	Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie	Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin	Bund Deutsche Hörgeschädigten-pädagogen	DGPP, DBVPP
8	Politische, akademische (z.B. Zugehörigkeit zu bestimmten „Schulen“), wissenschaftliche oder persönliche Interessen, die mögliche Konflikte begründen könnten	Nein	Nein	Nein	Nein
9	Gegenwärtiger Arbeitgeber, relevante frühere Arbeitgeber der letzten 3 Jahre	Selbständig	Bayr. Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit	Schwerhörigenschule Güstrow	Klinikum Stadt Ludwigshafen

		Dr. Gerald Gronke	Dr. Harald Seidler	Karen Reichmuth	Prof. Dr. S. Brosch
1	Berater- bzw. Gutachtertätigkeit oder bezahlte Mitarbeit in einem wissenschaftlichen Beirat eines Unternehmens der Gesundheitswirtschaft (z.B. Arzneimittelindustrie, Medizinproduktindustrie), eines kommerziell orientierten Auftragsinstituts oder einer Versicherung	Nein	Nein	Nein	Nein
2	Honorare für Vortrags- und Schulungstätigkeiten oder bezahlte Autoren- oder Co-Autorenschaften im Auftrag eines Unternehmens der Gesundheitswirtschaft, eines kommerziell orientierten Auftragsinstituts oder einer Versicherung	Nein	Nein	1-2x pro Jahr. Fa. Prolog Wissen	Nein
3	Finanzielle Zuwendungen (Drittmittel) für Forschungsvorhaben oder direkte Finanzierung von Mitarbeitern der Einrichtung von Seiten eines Unternehmens der Gesundheitswirtschaft, eines kommerziell orientierten Auftragsinstituts oder einer Versicherung	Nein	Nein	Nein	Nein
4	Eigentümerinteresse an Arzneimitteln/Medizinprodukten (z. B. Patent, Urheberrecht, Verkaufslizenz)	Nein	Nein	Nein	Nein
5	Besitz von Geschäftsanteilen, Aktien, Fonds mit Beteiligung von Unternehmen der Gesundheitswirtschaft	Nein	Nein	Nein	Nein
6	Persönliche Beziehungen zu einem Vertretungsberechtigten eines Unternehmens Gesundheitswirtschaft	Nein	Nein	Nein	Nein
7	Mitglied von in Zusammenhang mit der Leitlinienentwicklung relevanten Fachgesellschaften/Berufsverbänden, Mandatsträger im Rahmen der Leitlinienentwicklung	Dt. Berufsverband der HNO-Ärzte, Dt. HNO-Gesellschaft	Deutscher Schwerhörigenbund; Deutsche Gesellschaft für HNO; Deutscher Berufsverband der HNO-Ärzte.	Dt. Bundesverband für Logopädie	Nein
8	Politische, akademische (z.B. Zugehörigkeit zu bestimmten „Schulen“), wissenschaftliche oder persönliche Interessen, die mögliche Konflikte begründen könnten	Nein	Nein	Nein	Nein
9	Gegenwärtiger Arbeitgeber, relevante frühere Arbeitgeber der letzten 3 Jahre	Selbständig	HNO-Abteilung Mediclin Klinik Bosenberg, St. Wendel	Klinikum Münster	Universitätsklinikum Ulm

Abbildung 1: Schematischer Ablauf des Neugeborenen Hörscreening (NHS)

Neugeborenen Hörscreening (NHS)

Eltern aufklären und Einwilligung unterschreiben lassen



* Risikofaktoren für konnatale Hörstörungen:

- Familiäre Hörstörungen
- Intensivstation >48h, Beatmung, Frühgeborene <32 SSW, Geburtsgewicht <1500g
- Prä-/postnatale Infektionen (z.B. Toxoplasmose, CMV, Röteln, Herpes, bakterielle Infektionen)
- Ototoxische Medikamente (z.B. Aminoglykoside, Schleifendiuretika)
- Kritische Hyperbilirubinämie (mit Austauschtransfusion)
- Fehlbildungen des Kopfes (z.B. Gaumenspalte, Ohranhängsel)
- Syndrome mit assoziierter Hörstörung (z.B. Trisomie 21, CHARGE, Waardenburg Syndrom)

Screening und Rescreening - auch krankenhausübergreifend aus organisatorisch zusammen gehörenden Einrichtungen/Verbänden - bis zum 14. Lebenstag, bei Frühgeborenen bis zum errechneten Geburtstermin, werden ggf. auch nach Entlassung und Wiedervorstellung als Erstscreening angesehen

In den Konsensuskonferenzen beschlossene Thesen (6 der ursprünglich 69 Thesen wurden gestrichen):

1. Definition der Schalleitungsschwerhörigkeit

1. Unter Schalleitungsschwerhörigkeiten werden Störungen der Schallübertragung im äußeren Gehörgang und/oder im Mittelohr verstanden. Sie können passager auftreten und sind dann z. B. Ausdruck einer Tubenbelüftungsstörung bzw. einer Mittelohrentzündung. Sie stellen die größte Gruppe der kindlichen konduktiven Schwerhörigkeiten dar. Die permanenten Schalleitungsschwerhörigkeiten sind im Kindesalter demgegenüber vergleichsweise selten und Folge angeborener oder erworbener Defekte der schallübertragenden Strukturen im Gehörgang bzw. Mittelohr.

2. Definition der Schallempfindungsschwerhörigkeit

Unter Schallempfindungsschwerhörigkeiten werden Hörstörungen verstanden, die durch Innenohr- oder Hörnervenschädigungen bedingt sind. Als „auditorische Neuropathie“ bzw. „Synaptopathie“ (auditorische Neuropathie/Synaptopathie) bezeichnet man dabei Pathologien in den Strukturen zentral von den äußeren Haarzellen. Schallempfindungsschwerhörigkeiten sind mit Ausnahme der im Kindesalter äußerst seltenen Hörstürze permanente Hörstörungen, die progredient verlaufen können.

III. Schalleitungsschwerhörigkeit (SLS): Ursachen und Epidemiologie

Sibylle Brosch und Wolfgang Delb

3. Ursachen der Schalleitungsschwerhörigkeit

Es werden passagere von permanenten SLS unterschieden. Zu den Ursachen der passageren SLS gehören: Paukenergüsse (z. B. bedingt durch adenoide Vegetationen oder Gaumenspalten) und z.B. die rezidivierende akute Otitis media. Zu den Ursachen der permanenten SLS gehören: angeborene Gehörgangs- und Mittelohrfehlbildungen, Tympanosklerose. Diese stellen die häufigsten Ursachen der permanenten konduktiven Schwerhörigkeit dar.

4. Epidemiologie der Schalleitungsschwerhörigkeit

Die passagere ein- oder beidseitige Schalleitungsschwerhörigkeit hat im frühen Kindesalter eine hohe Inzidenz. Die permanente konduktive Schwerhörigkeit ist insgesamt vergleichsweise selten.

IV. Schallempfindungsschwerhörigkeit (SES): Ursachen und Epidemiologie

Sibylle Brosch und Wolfgang Delb

5. Ursachen der Schallempfindungsschwerhörigkeit

Ursachen frühkindlicher Schallempfindungsschwerhörigkeiten stellen dar:

Genetisch bedingt	21,5 bis 54,0% je nach Studie
Pränatal erworben	2,0 bis 9,3% je nach Studie
Perinatal erworben	6,7 bis 18,8% je nach Studie
Postnatal erworben	1,8 bis 14,0% je nach Studie
Unbekannte Ursachen	30,0 bis 49,1% je nach Studie.

30% der genetisch bedingten Hörstörungen sind syndromal, 70% non-syndromal bedingt. Von den non-syndromalen genetischen Hörstörungen sind 70-80% autosomal rezessiv, 10-25% autosomal dominant und 2-3% X-chromosomal verursacht.

6. Epidemiologie der Schallempfindungsschwerhörigkeit

Für Deutschland dürfte sich die Prävalenz von bilateralen, kongenitalen und permanenten Hörstörungen mit einem Hörverlust von 40 dB und mehr im berichteten Spektrum von 100 bis 300 pro 100 000 bewegen. Bei derzeit knapp 700 000 Geburten jährlich (im Jahre 2012 673570 Geburten, Quelle: statistisches Bundesamt) wären das 700-2100 Fälle pro Jahr mit der genannten Hörschwelle. Wenn geringere Hörverluste zwischen 20-40 dB mit hinzukommen, liegt die Prävalenz von permanenten Hörstörungen deutlich höher, die meisten Erhebungen erfassen jedoch erst Hörstörungen ab einem Hörverlust von 40 dB und mehr, so dass die Prävalenz geringgradiger permanenter Hörstörungen unklar bleibt. Zusätzlich verläuft ein Teil der Schallempfindungsschwerhörigkeiten progredient.

V. Neugeborenen-Hörscreening

U. Nennstiel-Ratzel und I Brockow

7. Universelles Neugeborenen-Hörscreening (UNHS)

Ein universelles Neugeborenen-Hörscreening incl. notwendiger Folgemaßnahmen ist heute technisch einfach möglich und soll ohne Ausnahme zur Vermeidung von bleibenden Kommunikationsstörungen und hohen Folgekosten flächendeckend eingesetzt werden. Es dient der Erkennung ein- und beidseitiger Hörstörungen ab einem Hörverlust von 35 dB HL.

Auch bei unauffälligem UNHS soll bei jedem Verdacht auf eine Hörstörung immer eine erneute Untersuchung des Hörvermögens erfolgen.

Das UNHS soll gemäss der Kinderrichtlinie (<http://www.g-ba.de/informationen/beschluesse/681/>) umgesetzt werden. Neugeborene sollen mit automatisierten Systemen zum Messen von transitorisch evozierten otoakustischen Emissionen (TEOAE) und/oder auditorisch evozierten Hirnstammpotentialen (Hirnstammaudiometrie, automated auditory brainstem response, AABR) untersucht werden. Bei Kindern mit einem erhöhten Risiko für eine Hörstörung soll die Messung direkt durch eine AABR-Testung erfolgen.

Als Risikofaktoren für Hörstörungen gelten in Anlehnung an das Joint Committee on Infant Hearing:

- Familiäre Hörstörungen
- Intensivstation >48h
- Beatmung
- Frühgeborene <32 SSW
- Geburtsgewicht <1500g
- Prä-/postnatale Infektionen (z.B. Toxoplasmose, CMV, Röteln, Herpes, bakterielle Infektionen)
- Ototoxische Medikamente (z.B. Aminoglykoside, Schleifendiuretika)
- Kritische Hyperbilirubinämie (mit Austauschtransfusion)

- Fehlbildungen des Kopfes (z.B. Gaumenspalte, Ohranhängsel)
- Syndrome mit assoziierter Hörstörung (z.B. Trisomie 21, CHARGE, Waardenburg Syndrom).

7. 1 Empfehlungen zur Versorgungskoordination und Qualitätsförderung

Für den Erfolg des UNHS soll die zeitnahe Kontrolluntersuchung auffälliger Befunde sichergestellt werden um eine Diagnosestellung bis zur 12. Lebenswoche zu ermöglichen. Dafür ist eine Nachverfolgung (Tracking) der im UNHS auffälligen Kinder durch länderspezifische zentrale Stellen erforderlich.

Nach der Diagnosesicherung einer persistierenden Hörstörung sollen so früh wie möglich und altersangepasst hörverbessernde und entwicklungsfördernde Maßnahmen ergriffen werden. Ziel dieser Maßnahmen bei Kindern ist eine erfolgreiche Kommunikationsfähigkeit mithilfe von Lautsprache und ein offenes Sprachverstehen bis hin zu altersgerechten rezeptiven und expressiven Sprachleistungen. Die Eltern sollen frühzeitig über ihr Recht auf die staatliche sonderpädagogische (Hör-) Frühförderung informiert werden und die Kontaktadressen der regional zuständigen Anlaufstelle erhalten (i.d.R. Beratungsstelle der Förderschulen für Hören und Kommunikation).

Zu weiteren ergänzenden Maßnahmen siehe Kap VIII („Weiterführende Maßnahmen“).

VI. Diagnostik der peripheren Hörstörung im Kindesalter

Peter Kummer

8. Anamnese

Die anamnestische Erhebung ist vor einer weiterführenden audiologischen Diagnostik obligat. Dabei steht bei Kindern die sorgfältige Fremdanamnese über die Eltern oder Angehörige im Vordergrund. Wenn Eltern den Verdacht auf eine Hörstörung äußern, ist dieser sehr ernst zu nehmen. Dem Verdacht auf eine Schwerhörigkeit soll so lange mit allen notwendigen diagnostischen Optionen nachgegangen werden, bis eine therapierelevante Schwerhörigkeit ausgeschlossen ist.

9. Klinische Untersuchung

Im Rahmen der Erstabklärung soll eine Ohrmikroskopie durchgeführt und der vollständige Untersuchungsbefund Kopf-Hals erhoben werden.

10. Hörprüfverfahren

Die Auswahl pädaudiometrischer Messverfahren hängt von der klinischen Fragestellung und von Zustand und Entwicklungsalter des Kindes ab. Eine seitengetrennte Beurteilung beider Ohren ist das Ziel. Objektive Methoden untersuchen Teilfunktionen des Gehörs und erfordern meist allein die passive Kooperation eines Kindes. Subjektive Methoden benötigen seine aktive Kooperation und erfassen die Gesamtfunktion des Gehörs.

Subjektive Hörprüfverfahren

11. Tonschwellenaudiometrie

Die Bestimmung der frequenzabhängigen Hörschwelle in Luft- und Knochenleitung steht im Mittelpunkt der subjektiven Hördiagnostik, um die Hörbarkeit von Sprache abzuschätzen und daraus therapeutische Konsequenzen abzuleiten. Die Auswahl des Verfahrens zur Reaktionsbildung soll an das Entwicklungsalter des Kindes angepasst werden.

12. Akustische Reize

Für eine frequenzspezifische Hörprüfung sollen in erster Linie schmalbandige Stimuli wie z.B. Schmalbandrauschen oder gewobbelte Sinustöne, aber auch Sinustöne eingesetzt werden. Kindgerechte Alltagsgeräusche sind breitbandiger und können zur Anregung der Aufmerksamkeit und Reaktionsbildung in der Verhaltensbeobachtungsaudiometrie eingesetzt werden.

13. Schalldarbietung

Werden akustische Reize in der Freifeld-Audiometrie über Lautsprecher angeboten, ist eine seitendifferenzierende Prüfung nicht möglich und die Reaktionen geben alleine Auskunft über das besser hörende Ohr. Um eine einseitige Hörstörung nicht zu übersehen, sollen Methoden der seitengetrenten Hörprüfung ergänzend eingesetzt werden. Seitengetrente Hörprüfungen sind mit einem üblichen Audiometer möglich, sobald ein Kind Kopfhörer toleriert. Vorher können Einsteckhörer dazu verwendet werden. Zur Differenzierung von Schalleitungs- und Schallempfindungsschwerhörigkeit ist die Ermittlung von Knochenleitungshörschwellen erforderlich, bei der Signale über einen Knochenhörer auf das Mastoid übertragen werden.

14. Verhaltensaudiometrie

In Abhängigkeit vom Entwicklungsalter eines Kindes und den Möglichkeiten einer aktiven Kooperation sollten unterschiedliche Verhaltensformen zur Abschätzung der Hörschwelle beobachtet werden. Die ermittelbaren minimalen Reaktionsschwellen liegen, je nach eingesetztem Verfahren und beobachteter Reaktion, unterschiedlich weit über der Hörschwelle. Umgekehrt können auch objektiv bestimmte Signalschwellen, wie z.B. die Potentialschwelle in der Hirnstammaudiometrie, bei einer auditorischen Synaptopathie / auditorischen Neuropathie deutlich über subjektiv ermittelten Schwellen liegen.

14.1 Reflexaudiometrie

Die Reflexaudiometrie, die auf der Beobachtung von Reflexen auf akustische Stimuli beruht, wie zum Beispiel des aropalpebralen, des Moro- oder des Atmungsreflexes, soll bis ca. zum 6. Lebensmonat zur Plausibilitätsprüfung der Ergebnisse der objektiven Hörprüfverfahren, in der Diagnostik der auditorischen Synaptopathie / auditorischen Neuropathie und zur Bestimmung der Unbehaglichkeitsschwelle in der Hörgeräteanpassung eingesetzt werden. Im Neugeborenenhörscreening ist die Reflexaudiometrie aufgrund ihrer geringen Sensitivität obsolet.

14.2 Verhaltensbeobachtungsaudiometrie

Bei Kindern im Entwicklungsalter von ca. 6 Monaten bis etwa 2 Jahren sollten die Reaktionsaudiometrie und die Ablenkaudiometrie eingesetzt werden. Dabei werden Reaktionen erfasst, die entwicklungsaltersabhängig in Lauschen, Augen- und Kopfbewegungen oder einer Zuwendung zur Schallquelle liegen können. Reaktionen sollen in Abhängigkeit von der körperlichen Reaktionsmöglichkeit und Reaktionsbereitschaft des Kindes interpretiert werden.

14.3. Visuelle Konditionierung und konditionierte Spielaudiometrie

Um die Motivation eines Kindes zur Reaktionsbildung und aktiven Kooperation wesentlich zu steigern, sollten bereits ab einem Entwicklungsalter entsprechend dem 6. Lebensmonat Methoden der Konditionierung eingesetzt werden. Reaktionen nahe der Hörschwelle können so zuverlässiger ermittelt werden. Wenn Kinder etwa ab einem Entwicklungsalter von etwa 30 Monaten einer Instruktion zugänglich werden, sollte in der Spielaudiometrie eine Spielhandlung als starker Motivator benutzt werden, auf einen Schallreiz zu reagieren.

15. Sprachaudiometrie

Allein sprachaudiometrische Untersuchungen erlauben, das Hörvermögen eines Kindes im Hinblick auf die für seine Entwicklung wesentliche Frage zu beurteilen, inwieweit es Sprache wahrnehmen kann. Sprachaudiometrische Untersuchungen sollen dem Sprachentwicklungsstand entsprechend ausgewählt und durchgeführt werden und sind notwendig z.B. für eine Hörgeräteversorgung.

16. Stimmgabelversuche

Die Stimmgabelversuche nach Rinne und Weber können Hinweise zur Art der Hörstörung geben (Schalleitungs-, Schallempfindungsschwerhörigkeit), sind aber zur Diagnostik einer Hörstörung bei kleinen Kindern nicht ausreichend aussagekräftig.

17. Überschwellige Methoden

Überschwellige Verfahren wie die Lautheitsskalierung sollten bei der Versorgung mit Hörhilfen auch bei Kindern eingesetzt werden.

Objektive Hörprüfverfahren

Objektive Hörprüfverfahren sollen bei Kindern eingesetzt werden, um Art und Ausmaß einer Hörstörung festzustellen. Ihr Einsatz ist umso wichtiger, wenn subjektive Hörprüfverfahren auf Grund des Entwicklungsalters des Kindes keine ausreichende diagnostische Sicherheit bieten.

18. Impedanzaudiometrie

Die Impedanzaudiometrie soll im Rahmen jeder pädaudiologischen Untersuchung durchgeführt werden.

18.1. Tympanometrie

Ergänzend zum ohrmikroskopischen Befund soll die Tympanometrie zur Beurteilung der Mittelohrfunktion eingesetzt werden.

18.2. Stapediusreflexaudiometrie

Die Stapediusreflexaudiometrie gibt über die Tympanometrie hinaus Informationen zur Mittelohrfunktion, der Schallverarbeitung im Innenohr und im Hirnstamm.

19. Otoakustische Emissionen (OAE)

Die Messung otoakustischer Emissionen soll zur Beurteilung der präneuronalen Funktion äußerer Haarzellen eingesetzt werden, die bei einer Schallempfindungsschwerhörigkeit meist primär betroffen sind. Störungen im Sinne einer auditorischen Synaptopathie / auditorischen Neuropathie können durch den Nachweis der OAE bei pathologischer BERA identifiziert werden. Schalleitungsstörungen behindern den Nachweis der OAE. Als automatisiertes Verfahren werden TEOAE im Neugeborenenhörscreening eingesetzt. Eine frequenzspezifische Bewertung der TEOAE, gerade aber der DPOAE erlaubt darüber hinaus

bei unterschiedlicher Sensitivität und frequenzabhängiger Nachweisbarkeit ergänzende Aussagen zur Abschätzung des Hörverlustes.

20. Elektrophysiologische Untersuchungsverfahren

Die elektrophysiologischen Untersuchungsverfahren (Electric Response Audiometry, ERA) sollten bei Verdacht auf Vorliegen einer Schwerhörigkeit durchgeführt werden, wenn die subjektive Audiometrie aufgrund von Komorbidität oder Entwicklungsalter des Patienten nicht ausreichend aussagekräftig ist oder eine retrocochleäre Hörstörung vermutet wird.

20.1 Brainstem Evoked Response Audiometry (BERA)

Die BERA misst die frühen auditorisch evozierten Potentiale (FAEP) der Hörbahn bis einschließlich des Hirnstammes. Sie soll zur Identifizierung der Hörstörung und zur frequenzspezifischen Abschätzung der Hörschwelle eingesetzt werden.

Weitere diagnostische Verfahren

21. Sprachentwicklungsdiagnostik und Entwicklungsdiagnostik

(unter Mitwirkung von Karen Reichmuth)

Wenn eine Hörstörung diagnostiziert wurde, soll entwicklungsbegleitend eine Sprachentwicklungsdiagnostik und ggf. eine allgemeine Entwicklungsdiagnostik durchgeführt werden. Grundsätzlich wird dazu auf die Leitlinie „Diagnostik von Sprachentwicklungsstörungen (SES), unter Berücksichtigung umschriebener Sprachentwicklungsstörungen (USES)“ verwiesen (<http://www.awmf.org/leitlinien/aktuelle-leitlinien/ll-liste/deutsche-gesellschaft-fuer-phoniatrie-und-paedaudiologie-ev.html>).

22. Bildgebende Verfahren

Wenn die Versorgung mit einem Cochlea-Implantat oder einem implantierbaren Hörgerät geplant wird, sollen mithilfe bildgebender Verfahren die individuelle anatomische Situation und eventuell vorhandene morphologische Veränderungen dargestellt werden. Bildgebung soll ebenfalls erfolgen bei Verdacht auf eine Raumforderung (z.B. Vestibularisschwannom) oder Vorliegen einer Fehlbildung.

23. Vestibularisdiagnostik

Eine Vestibularis-Diagnostik mit altersangepassten Verfahren soll durchgeführt werden bei festgestellter sensori-neuraler Hörstörung mit vestibulären Symptomen.

24. Labordiagnostik (Serologie, Immunologie)

Eine Labordiagnostik ist in der Regel nicht erforderlich. Wenn ein Verdacht auf eine stoffwechselbedingte oder infektiologische Ursache der Hörstörung besteht, sollte sie gezielt eingesetzt werden.

25. Humangenetische Beratung und Diagnostik

Nach Sicherung der Diagnose einer permanenten Schwerhörigkeit soll eine genetische Anamnese mit Stammbaumaufzeichnung, audiometrischer Untersuchung von Angehörigen und eine humangenetische Beratung und Diagnostik angeboten werden.

26. Interdisziplinäre Kooperation

Nach Sicherung der Diagnose einer permanenten Schwerhörigkeit richtet sich die weitere differenzialdiagnostische Abklärung nach anamnestischen und klinischen Befunden (HNO, Pädiatrie, Neuropädiatrie, Ophthalmologie und Humangenetik). Ein Long-QT-Syndrom sollte ausgeschlossen werden.

VII Therapie der Schalleitungsschwerhörigkeit

Monika Tigges

Überblick

Konservative Therapieverfahren

Gehörgangereinigung/Fremdkörperentfernung

Ventilationssysteme mit Nasenballon

Operative Therapieverfahren

Paracentese, Paukenröhrchen (+Adenotomie und Tonsillektomie)

Tympanoplastik

Stapesplastik

Gehörgangsplastik

Knochenverankerte Hörgeräte

Apparative Therapieverfahren

Knochenleitungshörgeräte (aufliegend, knochenverankert)

Luftleitungshörgeräte

Pädagogische Rehabilitation und interdisziplinäres Vorgehen/Einbeziehen der Eltern

Siehe dazu auch Kapitel VIII.

Die Auswahl der Therapie hängt ab von

Ursache,

Dauer,

Ausmaß der Störung und

Komorbidiät (Grunderkrankung: z.B. Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten, Trisomie 21, Operationsfähigkeit, Otitis externa, chronische Otitis media, Sprachentwicklungsverzögerung usw.).

27. Gehörgangsfremdkörper

Bei mechanischer Verlegung des Gehörgangs (Fremdkörper, Cerumen) besteht die Therapie in der Gehörgangsreinigung und Fremdkörperentfernung.

28. Tubenventilationsstörung

Bei einem Paukenerguss kann zunächst abgewartet werden. Unterstützend können mechanische Tubenventilationssysteme oder Valsalva-Manöver eingesetzt werden.

Für abschwellende Nasentropfen, Mucolytica, Antihistaminika und Steroide wurde kein langfristiger Nutzen belegt.

Bei Persistenz von über 3 Monaten (abhängig von der klinischen Symptomatik auch früher oder später) soll wegen der möglichen Komplikationen eine operative Behandlung erfolgen. Eine Indikation zur frühzeitigen Paukendrainage kann eine unklare Hörsituation sein, um eine weitere Diagnostik zu ermöglichen.

Wenn eine operative Therapie nicht möglich ist, soll der Hörverlust durch Hörgeräte ausgeglichen werden.

29. Chronische Otitis media

Bei einem Cholesteatom (chronische Otitis media epitympanalis) besteht eine absolute Operationsindikation, unabhängig vom Lebensalter. Bei einer chronischen Otitis media mesotympanalis kann eine operative Versorgung (Tympanoplastik) erfolgen.

Wenn eine operative Therapie nicht erfolgt oder nach einer Operation eine relevante Schwerhörigkeit verbleibt, soll der Hörverlust durch Hörgeräte ausgeglichen werden.

30. Ohrfehlbildungen

Je nach Ausmaß der beteiligten Strukturen werden verschiedene Typen von Fehlbildungen des Schalleitungsapparates unterschieden. Fehlbildungen, die sich nur auf die Gehörknöchelchen beziehen, werden als kleine Ohrfehlbildungen bezeichnet. Bei darüber hinausgehenden Fehlbildungen (z.B. mit einer zusätzlichen Gehörgangsatresie oder Mikrotie) spricht man von großen Fehlbildungen.

30 a. Große Ohrfehlbildungen

Bei beidseitigem Verschluss des Gehörgangs wird so früh wie möglich mit Knochenleitungshörgeräten versorgt. Der Wechsel auf knochenverankerte Hörgeräte hängt vom Lebensalter und dabei von der Knochendicke im Mastoid ab. Operative Eröffnungen des Gehörgangs können frühestens ab dem 5. Lebensjahr durchgeführt werden. Bei einem einseitigen Gehörgangverschluss sollte ein Hörgerätetrageversuch durchgeführt werden.

30 b. Kleine Ohrfehlbildungen

Bei Mittelohrfehlbildungen wird der Hörverlust durch Hörgeräte ausgeglichen. Eine spätere operative Korrektur mit Hörverbesserung ist anzustreben.

31. Traumatische Ursachen

Bei Verletzungen des Trommelfells ist meist eine Abdeckung der Perforation ausreichend. Abhängig von der Größe des Defektes kann eine Deckung der Perforation durch eine Tympanoplastik erforderlich sein. Bei Verdacht auf Ossiculaverletzung ist eine Tympanoskopie erforderlich.

VIII. Therapie der Schallempfindungsschwerhörigkeit

Monika Tigges und Annerose Keilmann (unter Mitwirkung von Karen Reichmuth)

32. Akut aufgetretene Schallempfindungsschwerhörigkeiten

Bei akut aufgetretener Schallempfindungsschwerhörigkeit und akuter Verschlechterung der Hörleistung bei vorbestehenden Hörverlusten sollen zunächst spezifische Ursachen eruiert (z.B. CMV-Infektionen, ototoxische Substanzen, Perilymph-Fistel, erweiterter Aquäduktus endolymphaticus, Borreliose) und, sofern möglich, gezielt therapiert werden. Bei akuter Ertaubung soll eine Tympanoskopie zur Abklärung der Ursache erfolgen.

Zur Therapie der akut aufgetretenen idiopathischen Schallempfindungsschwerhörigkeit (Hörsturz) kann aufgrund mangelnder Evidenz keine konkrete Empfehlung gegeben werden. Es wird auf die Leitlinie „Hörsturz“ der Deutschen HNO-Gesellschaft verwiesen.

33. Beidseitige persistierende Schallempfindungsschwerhörigkeit

Liegt nach der Diagnostik eine beidseitige persistierende Schallempfindungsschwerhörigkeit vor, dann soll unverzüglich die Versorgung mit Hörgeräten, in der Regel mit zwei Hinter-dem-Ohr-Geräten erfolgen, um die Hörbahnreifung in den kritischen Phasen der Hör-Sprach-Entwicklung zu stimulieren.

34. Vorgehen zur Hörgeräteversorgung

Zu den technischen Voraussetzungen gehört eine eingehende Hörschwellenbestimmung. Die Einstellung der Hörgeräte sollte mittels Messung der Gehörgangsresonanz beider Seiten und in-situ-Messungen mit den Hörgeräten erfolgen. Es sollen mehrere Hörgeräte vergleichend angepasst werden. Davon kann bei Säuglingen abgewichen werden. Die Eltern sollen in den Anpassungsprozess einbezogen werden. Die Anpassung einer drahtlosen Übertragungsanlage (FM-Anlage) sollte erfolgen.

35. Überprüfung der Hörgeräteversorgung

Je nach dem Entwicklungsalter des Kindes und der Art der Hörstörung soll eine fachärztliche Überprüfung der Hörgeräteversorgung mittels Aufblähkurven mit Unbehaglichkeitsschwelle, Kindersprachaudiometrie im Freifeld mit und ohne Störgeräusch, Messung des Richtungsgehörs, Lautheitsskalierung und Verhaltensbeobachtungen erfolgen. Die Hörgeräteversorgung bei Kindern soll als Prozess angesehen werden. Je jünger das betroffene Kind und je unsicherer die audiometrischen Daten, desto kürzer soll das Kontrollintervall gewählt werden.

36. Hörgeräteversorgung bei geringgradiger Schwerhörigkeit

Geringgradige Hörstörungen können bei Kindern größere Auswirkungen haben als bei Erwachsenen. Bei Hörschwellen zwischen 25 und 30 dB können Hörgeräteversorgungen jedoch frühestens zum Ende des ersten Lebensjahres erwogen werden.

37. Interdisziplinäres Vorgehen, Einbeziehung der Eltern

Elementare Bestandteile der Therapie sind die Beratung der Eltern zur Ätiologie und Prognose der Hörstörung, zum richtigen Umgang mit dem schwerhörigen Kind, zu Bewältigungsstrategien, zu technischen Fragen, wie der Hörgerätegebrauchsschulung, und die fachspezifische pädagogische Förderung, wie auch die Abstimmung mit den betreuenden Sonderpädagogen und Therapeuten.

Die wesentlichen Faktoren für eine erfolgreiche Sprachentwicklung sind neben der Früherkennung und frühen technischen Versorgung nach UNHS ein früher Interventionsbeginn und Förderkonzepte, die ein hohes Maß an Elternbeteiligung beinhalten.

38. Weiterführende Maßnahmen

Bei Kindern mit Entwicklungsverzögerungen und Verhaltensauffälligkeiten sollen frühzeitig entsprechende zusätzliche therapeutische Maßnahmen eingeleitet werden.

Bei hörgeschädigten Kindern ist häufig mit zusätzlichen Beeinträchtigungen zu rechnen. Bei Kindern mit Entwicklungsverzögerungen und Verhaltensauffälligkeiten sind entsprechende zusätzliche therapeutische Maßnahmen wie z.B. Sprachtherapie, Ergotherapie, Psychomotorik u.a. erforderlich.

39. Einseitige Schwerhörigkeit

Auch bei einer einseitigen Schwerhörigkeit sollte eine Hörgeräteversorgung angeboten werden.

IX. Cochlea-Implantat (CI) -Versorgung

Annerose Keilmann, Antoinette am Zehnhoff-Dinnesen, Arne Knief und Karen Reichmuth

Ziel einer frühzeitigen Cochlea-Implant-Versorgung bei Kindern ist eine erfolgreiche Kommunikationsfähigkeit mithilfe von Lautsprache und ein offenes Sprachverstehen bis hin zu altersgerechten rezeptiven und expressiven Sprachleistungen.

Grundsätzlich wird auf die Leitlinie „*Cochlea-Implant-Versorgung einschließlich zentral-auditorische Implantate*“ der Deutschen Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie verwiesen (Lenarz und Laszig 2012). In der vorliegenden Leitlinie werden, die für die Versorgung von Kindern spezifischen Aspekte vertieft.

Das Cochlea-Implantat (CI) ermöglicht hochgradig, an Taubheit grenzend schwerhörigen und gehörlosen Kindern, die von Hörgeräten auch bei adäquater Hör-/Sprachförderung nicht ausreichend profitieren können, sich akustisch zu orientieren, Sprachsignale zu erfassen und für die eigene Sprachentwicklung zu nutzen.

Durch die Weiterentwicklung der Hörgeräte und der Cochlea-Implantate wird heute ein besseres Hören und Sprachverstehen mit beiden Technologien erreicht. Die Grenze zwischen beiden Vorgehensweisen hat sich seit der Einführung der Cochlea-Implantate zu geringeren Hörverlusten hin verschoben.

40. Audiologische Indikation

Wenn ein Kind von einer optimalen Hörgeräte-Versorgung verbunden mit Frühförderung für das Verstehen von Lautsprache nicht ausreichend profitiert, soll eine Cochlea-Implant-Versorgung erwogen werden.

Bei der CI-Indikation bei Säuglingen und Kleinkindern soll das mit optimaler Hörgeräteversorgung erreichte Hören und Verstehen mit dem voraussichtlich nach CI-Versorgung erreichbaren verglichen werden.

41. Zeitpunkt der Implantation

Um die Hörbahnreifung zu verbessern, soll eine Cochlea-Implant-Versorgung bei gesicherter Indikation nach vorausgegangener optimaler Hörgeräte-Versorgung bei angeborener hochgradiger, an Taubheit grenzender Schwerhörigkeit oder Gehörlosigkeit so früh wie möglich veranlasst werden. Der Eingriff ist ab dem 6. Lebensmonat durchführbar, in Einzelfällen, sofern es die individuelle Situation erlaubt, auch früher.

Nach bakterieller Meningitis droht in einem nicht unerheblichen Prozentsatz ein Verlust des Hörvermögens und eine obliterierende Labyrinthitis, die eine Insertion der Elektrode deutlich erschweren oder verhindern kann. Hier soll die Indikationsstellung unverzüglich geprüft und die entsprechende audiologische und neuroradiologische Diagnostik zeitnah durchgeführt werden.

Bei älteren Kindern und Jugendlichen mit kongenitaler prälingualer hochgradiger, an Taubheit grenzender Schwerhörigkeit oder Gehörlosigkeit kann die Cochlea-Implant-Versorgung erwogen werden. Das zu erwartende individuelle Habilitationsergebnis ist variabel und es steht mit dem Beginn der Hörerfahrung und der lautsprachlichen Förderung im Zusammenhang.

Bei erworbener hochgradiger, an Taubheit grenzender Schwerhörigkeit oder Gehörlosigkeit sollte der Eingriff so früh wie möglich durchgeführt werden.

42. Ätiologie

Für die Indikationsstellung ist die Ursache der peripheren Hörstörung nicht von ausschlaggebender Bedeutung. Der Habilitationserfolg kann jedoch in Abhängigkeit von der Ätiologie variieren.

43. Kontraindikationen

Kontraindikationen bestehen bei einer Aplasie der Cochlea, einer Hörnerventaubheit, sowie fehlenden Habilitations-/ Rehabilitationsfähigkeiten und –voraussetzungen.

Eine auditorische Synaptopathie/Neuropathie stellt keine Kontraindikation dar.

44. Mehrfachbehinderung

Bei Mehrfachbehinderung kann eine modifizierte Zielsetzung formuliert werden, die sich an den individuellen Entwicklungsvoraussetzungen des Kindes orientieren soll. Die Möglichkeit der positiven Beeinflussung von Lebensqualität und gesellschaftlicher Teilhabe stehen als Erfolg im Vordergrund.

Präoperative Diagnostik

45. Anamnese

Vor einer weiterführenden audiologischen Diagnostik soll eine ausführliche Anamnese einschließlich Familienanamnese erfolgen. Dabei steht bei Kindern die sorgfältige Fremdanamnese über die Eltern oder Angehörige im Vordergrund.

46. Klinische Untersuchung

Die allgemeine körperliche Voruntersuchung dient der Überprüfung der Narkosefähigkeit. Der Mittelohrstatus soll sorgfältig erhoben werden, Mittelohrprozesse und ihre Ursachen sollten vor der Cochlea-Implant-Versorgung saniert werden (siehe auch Abschnitt 43. Kontraindikationen und Kapitel VI). Immer soll eine augenärztliche Untersuchung veranlasst werden. Die Indikation weiterer konsiliarischer Untersuchungen soll abhängig vom Abklärungsbedarf des Einzelfalls gestellt werden (siehe auch Abschnitt VI.9.).

47. Subjektive Audiometrie

Vor einer Cochlea-Implantat-Versorgung sollen altersspezifische subjektive pädaudiologische Tests eingesetzt werden (siehe Kapitel VI. Diagnostik).

48. Objektive Audiometrie

Vor einer Cochlea-Implant-Versorgung sollen altersspezifische objektive pädaudiologische Tests eingesetzt werden (siehe Kapitel VI. Diagnostik). Eine frequenzspezifische Schwellenobjektivierung sollte durchgeführt werden. Die Elektrocochleographie kann zur Differentialdiagnose sinnvoll sein.

49. Bildgebende Verfahren

Präoperativ sollen eine hochauflösende Kernspintomographie von Felsenbein und Kleinhirnbrückenwinkel und eine hochauflösende Computertomographie des Felsenbeins durchgeführt werden.

50. Vestibularisdiagnostik

Eine Vestibularisdiagnostik sollte als Stuserhebung versucht werden, gegebenenfalls als thermische Prüfung unter der Videookulogramm-Brille. Das "Minimized rotational vestibular testing" kann bei kleinen Kindern als einfach durchzuführende Untersuchungsmethode u.a. zur Erkennung von Kindern mit Usher-I-Syndrom genutzt werden. Eltern sind präoperativ über eine mögliche Vestibularisschädigung durch die Cochlea-Implant-Versorgung aufzuklären. Im Falle einer Vorschädigung sollte zunächst die vestibulär schwächere Seite implantiert werden.

51. Psychologische und neuropädiatrische Untersuchung

Vor einer Cochlea-Implant-Versorgung soll die allgemeine Entwicklung des Kindes beurteilt werden. Hierzu sollte eine Erhebung des neuropädiatrischen und entwicklungspsychologischen Status des Kindes erfolgen.

52. Elternberatung

Vor einer Cochlea-Implantat-Versorgung sollen die Eltern über das Cochlea-Implantat, die verfügbaren Systeme, alternative Versorgungsformen, die Operation und Wundheilungsphase, Risiken und mögliche Komplikationen, Inhalte und zeitlichen Ablauf der rehabilitativen/rehabilitativen Maßnahmen, sowie die Bedeutung der aktiven Mitarbeit der Eltern beraten werden.

53. Untersuchung des Sprachstatus

Präoperativ soll der Sprachstatus erhoben werden. Dabei sollte ein Untersuchungsinventar eingesetzt werden, das altersspezifisch Kommunikationsfähigkeit, basale spracherwerbsrelevante Fähigkeiten, sowie vorsprachliche und sprachliche rezep tive und expressive Leistungen erfasst.

54. Kooperation mit Sonderpädagogen

Bei der Indikationsstellung soll die versorgende Einrichtung mit den beteiligten Pädagogen und Therapeuten kooperieren. Die Eltern sollen über alternative Formen des Erwerbs von Kommunikationskompetenz informiert werden. (siehe Abschnitt 57. Habilitation/ Rehabilitation)

55. Intraoperative Diagnostik

Zur Beurteilung von Lage und Funktionsfähigkeit des CI sollen intraoperativ die Messung der Elektrodenimpedanzen und die Messung der elektrisch evozierten Summenaktionspotentiale des Hörnerven (ECAP, auch genannt: Auditory Nerve Response Telemetry (ART) oder Neural Response Imaging (NRI) oder Neural Response Telemetry (NRT)) durchgeführt werden. Ergänzend können elektrisch ausgelöste Stapediusreflexe und die elektrisch evozierten Hirnstamm-Potentiale (E-BERA) eingesetzt werden. Die Ergebnisse dieser Messungen können auch für die ersten Anpassungen verwendet werden.

Die korrekte Insertion des Elektrodenstrangs sollte durch eine digitale Volumentomographie oder eine Computertomographie überprüft werden. Zur Vermeidung von Facialisschäden sollte ein intraoperatives Monitoring durchgeführt werden.

Postoperative Maßnahmen

56. Sprachprozessoreinstellung und technische Kontrolle

Die Messungen der Stimulationsstärken und –parameter sollten durch kindgerechte und angemessene subjektive Verfahren und Beobachtungen des Kindes erfolgen. Zur Ergänzung können elektrisch evozierte Summenaktionspotentiale (ECAP) hinzugezogen werden, wobei eine Überstimulation während der Messung vermieden werden muss. Bei nicht kooperationsfähigen Kindern oder ausbleibender körperlicher Reaktion (z.B. bei Mehrfachbehinderungen) sollten die elektrisch evozierten Summenaktionspotentiale gemessen werden.

Die technische Funktionsfähigkeit des Cochlea-Implantats soll durch die Messung der Elektrodenimpedanzen und die Kontrolle der externen Teile überprüft werden.

Die Anpassung sollte sich an der Hör- und Sprachentwicklung und den Ergebnissen der Audiometrie (Sprachaudiometrie und Aufblähkurve) orientieren. Nach der Neuanpassung der Parameter sollte eine Audiometrie durchgeführt werden.

Die Sprachprozessoreinstellung bei bilateraler Versorgung gestaltet sich aufwändiger als bei monauraler Versorgung, da die beiden Sprachprozessoren nicht nur eingestellt, sondern auch auf einander abgestimmt werden müssen.

57. Habilitation/ Rehabilitation

Eine Hör- und Sprachhabilitation/ Rehabilitation soll kontinuierlich und initial mit hoher Intensität unter Einbeziehung der Eltern und der Pädagogen/ Sprachtherapeuten am Heimatort gewährleistet werden. Postoperativ sollen die schrittweise Anpassung des Sprachprozessors und regelmässige technische Kontrollen sowie die Hör-Sprachtherapie nach den Kriterien der hörgerichteten Förderung erfolgen. Von grundlegender Bedeutung sind eine hohe Beteiligung der Eltern am Habilitationsprozess und die Optimierung der Eltern-Kind-Interaktion.

58. Evaluation

Der Qualitätssicherung dient eine Ergebnisevaluation bezüglich der Hör- und Sprachentwicklung und der Lebensqualität nach CI. Die Untersuchungsmaterialien, die einen multizentrischen Vergleich der Entwicklungsverläufe Cochlea-implantierter, Hörgeräte-versorgter und normalhörender Kinder erlauben, sollten weiterentwickelt, validiert und normiert werden.

59. Komplikationen/Nebenwirkungen

Prinzipiell handelt es sich um einen komplikationsarmen Eingriff, dessen Risiken die einer Mittelohroperation nicht übersteigen.

Zu den möglichen Komplikationen einer CI-Operation zählen

- Infektionen des Mittelohres (mögliche Ausbreitung in Richtung Innenohr und Liquorraum mit den Gefahren von Meningitis, Obliteration des Innenohres, mögliche Schädigung der afferenten Nervenfasern)
- Wundheilungsstörung
- Schwindel
- Facialisschädigung
- Störung des Geschmackssinnes
- Tinnitus
- Verlust eines eventuell vorhandenen Restgehörs
- Technische Komplikationen und Implantatdefekte
- Selten kann es zu einer langfristigen Verschlechterung der elektrischen Stimulierbarkeit kommen, z.B. infolge progredienter Ossifikation der Hörschnecke nach Meningitis
- Elektrodenfehlage
- Unerwünschte Stimulationseffekte anderer Hirnnerven
- Unverträglichkeit auf Materialien des Implantates
- Liquorfistel
- Hämatome

Im Zusammenhang mit der Cochlea-Implant-Versorgung soll prophylaktisch eine Impfung gegen Erreger erfolgen, die eine Otitis media und eine konsekutive bakterielle Meningitis verursachen können. Eine postoperative Otitis media bedarf der unmittelbaren antibiotischen Behandlung.

60. CI und kontralaterales Hörgerät (Bimodale Versorgung)

Kinder mit CI können von einer kontralateralen Hörgeräteversorgung profitieren. Nach einer Cochlea-Implant-Versorgung sollte das kontralaterale Hörgerät weiter angeboten werden. Beide Geräte sollten auf einander abgestimmt werden.

61. Bilaterale CI-Versorgung

Bei beidseitiger Indikation soll eine beidseitige Versorgung erfolgen. Bei bestehender einseitiger CI-Versorgung sollte auch die zweite Seite versorgt werden, sofern die Voraussetzungen erfüllt sind.

62. Elektroakustische Stimulation

Bei bestehendem und stabilem Restgehör im Tieftonbereich kann versucht werden, durch spezielle operative Maßnahmen und Verwendung geeigneter Implantatsysteme dieses Restgehör zu erhalten. Die Stimulation erfolgt postoperativ dann sowohl elektrisch als auch akustisch.

63. Cochlea-Implant-Versorgung bei einseitiger Gehörlosigkeit

Für Kinder liegen keine belastbaren Daten im Hinblick auf eine Cochlea-Implant-Versorgung bei einseitiger Gehörlosigkeit vor. Die Studien bei erwachsenen Patienten zeigen eine Verbesserung der subjektiven Hörqualität, des Richtungshörens, in unterschiedlicher Ausprägung im Sprachverstehen und der Sprachdiskrimination im Störgeräusch. Da sich diese Vorteile mit denen der bilateral gegenüber den unilateral implantierten, beidseits

ertaubten Kindern überschneiden, halten wir die Ergebnisse der Erwachsenen-Studien auf die Situation auch bei Kindern für übertragbar. In der individuellen Situation ist das Verhältnis von möglichem Nutzen und möglichem Schaden abzuwägen.