

# **DIMDI**

Deutsches Institut für Medizinische  
Dokumentation und Information

## **Hörscreening für Neugeborene**

Ein Health Technology Assessment  
der medizinischen Effektivität  
und der ökonomischen Effizienz

**Band 12**

DAHTA @ **DIMDI**



# Health Technology Assessment

Schriftenreihe des DIMDI

Herausgeber:

**Deutsche Agentur für Health Technology Assessment des  
Deutschen Instituts für Medizinische Dokumentation und Information  
(DAHTA@DIMDI)**

Dr.med. Hans-Peter Dauben

Dr.med. Alric Rüter

Dr.med. Frank Warda



In der Schriftenreihe "Health Technology Assessment" der Deutschen Agentur für Health Technology Assessment des Deutschen Instituts für Medizinische Dokumentation und Information (DAHTA@DIMDI) werden Forschungsbeiträge, Untersuchungen, Umfragen usw. als Diskussionsbeiträge im Auftrag des Bundesministeriums für Gesundheit und Soziale Sicherung veröffentlicht. Die Verantwortung für den Inhalt obliegt den jeweiligen Autoren bzw. der jeweiligen Autorin / Autor.

**Band 12**

**Deutsche Agentur für Health Technology Assessment des  
Deutschen Instituts für Medizinische Dokumentation und Information  
(DAHTA@DIMDI)**

**Informationssystem  
Health Technology Assessment (HTA)  
in der Bundesrepublik Deutschland**

---

**Hörscreening für Neugeborene.  
Ein Health Technology Assessment  
der medizinischen Effektivität  
und der ökonomischen Effizienz**

---

Arbeitsgruppe Health Technology Assessment Neugeborenenhörscreening  
(S. Kunze, P. Schnell-Inderst, F. Hessel, E. Grill, A. Nickisch,  
U. Siebert, H. von Voß, J. Wasem)

1. Auflage 2004

© DAHTA@DIMDI. Alle Rechte, auch die des Nachdrucks von Auszügen, der photomechanischen Wiedergabe und der Übersetzung, vorbehalten.

Schriftenreihe Health Technology Assessment, Bd. 12

ISSN: 1864-9645

**DIMDI**

Waisenhausgasse 36-38a

50676 Köln

Telefon : 0221 / 4724 - 1

Telefax: 0221 / 4724 - 444

Druck und Vertrieb: Medicombooks.de, Niebüll

**Bibliografische Information der Deutschen Bibliothek**

Die Deutsche Bibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie; detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über <http://dnb.ddb.de> abrufbar.

**Bibliographic Information published by Die Deutsche Bibliothek**

Die Deutsche Bibliothek lists this publication in the Deutsche Nationalbibliografie; detailed bibliographic data are available in the Internet at <http://dnb.ddb.de>.

## **Vorbemerkungen**

Der vorliegende Bericht wurde im Rahmen des vom Bundesgesundheitsministerium (heute BMGS) finanzierten Projekts „Aufbau einer Datenbasis für die Evaluation von medizinischen Verfahren und Technologien“ an der Medizinischen Hochschule Hannover erstellt.

Das Projekt wurde geleitet von Prof. Dr. Friedrich Wilhelm Schwartz, Prof. Dr. Johannes Köbberling, Prof. Dr. Heiner Raspe und Prof. Dr. J.-Matthias Graf von der Schulenburg.

## Inhaltsverzeichnis

<b>1</b>	<b>ZUSAMMENFASSUNG .....</b>	<b>1</b>
<b>2</b>	<b>WISSENSCHAFTLICHE KURZFASSUNG .....</b>	<b>3</b>
<b>3</b>	<b>MEDIZINISCHE EVALUATION .....</b>	<b>10</b>
<b>3.1</b>	<b>Gesundheitspolitische Fragestellung .....</b>	<b>10</b>
<b>3.2</b>	<b>Einführung / Hintergrund.....</b>	<b>12</b>
3.2.1	Beschreibung der Zielerkrankung .....	12
3.2.2	Objektive audiologische Verfahren als Grundlage für ein Neugeborenenhörscreening .....	56
<b>3.3</b>	<b>Forschungsfragen.....</b>	<b>98</b>
<b>3.4</b>	<b>Methoden .....</b>	<b>100</b>
3.4.1	Quellen und Recherchen .....	100
3.4.2	Literaturselektion.....	102
3.4.3	Bewertung der Literaturstellen .....	104
<b>3.5</b>	<b>Ergebnisse .....</b>	<b>104</b>
3.5.1	Literaturselektion.....	104
3.5.2	Beschreibung der HTA-Berichte und Leitlinien .....	106
3.5.3	Status quo, Früherkennung und frühe Intervention .....	121
3.5.4	Sensitivität und Spezifität unterschiedlicher Methoden des Neugeborenenhörscreenings.....	181
3.5.5	Effektivität von Screeningprogrammen .....	213
3.5.6	Konsequenzen falsch positiver und falsch negativer Testergebnisse .....	261
<b>3.6</b>	<b>Diskussion .....</b>	<b>266</b>
3.6.1	Diskussion der Methodik.....	266
3.6.2	Zusammenfassung und Diskussion der Ergebnisse .....	269
3.6.2.8	Forschungsbedarf.....	280
<b>4</b>	<b>ÖKONOMISCHE EVALUATION .....</b>	<b>282</b>
<b>4.1</b>	<b>Gesundheitspolitische Fragestellung .....</b>	<b>282</b>
<b>4.2</b>	<b>Hintergrund.....</b>	<b>283</b>
<b>4.3</b>	<b>Forschungsfragen.....</b>	<b>285</b>
<b>4.4</b>	<b>Methoden .....</b>	<b>286</b>
4.4.1	Informationsrecherche .....	286
4.4.2	Informationsselektion .....	288
4.4.3	Informationsaufbereitung .....	289
<b>4.5</b>	<b>Ergebnisse .....</b>	<b>293</b>
4.5.1	Ergebnis der systematischen Literatursuche.....	293
4.5.2	Informationsaufbereitung der berücksichtigten Publikationen .....	296
4.5.3	Bewertung der Information / Studienqualität.....	310
4.5.4	Qualitative Informationssynthese ökonomischer Parameter .....	318
<b>4.6</b>	<b>Diskussion .....</b>	<b>328</b>
4.6.1	Diskussion der Methodik.....	328
4.6.2	Diskussion der Ergebnisse .....	329
4.6.3	Forschungsbedarf.....	330
<b>5</b>	<b>SYSTEMATISCHE ENTSCHEIDUNGSANALYSE.....</b>	<b>331</b>

<b>5.1</b>	<b>Gegenstand einer systematischen Entscheidungsanalyse</b> .....	<b>331</b>
<b>5.2</b>	<b>Diagnosemodell</b> .....	<b>331</b>
5.2.1	Die untersuchten Strategien.....	332
5.2.2	Endpunkte.....	333
5.2.3	Modellstruktur.....	333
5.2.4	“Transition Rewards” als Outcomeparameter.....	337
5.2.5	Kosten.....	338
5.2.6	Ergebnisse.....	338
5.2.7	Sensitivitätsanalysen.....	339
5.2.8	Zusammenfassung und Diskussion.....	348
<b>5.3</b>	<b>Versorgungsmodell</b> .....	<b>350</b>
5.3.1	Hintergrund und Annahmen.....	350
5.3.2	Ergebnisse und Sensitivitätsanalysen.....	352
5.3.3	Zusammenfassung und Diskussion.....	356
<b>6</b>	<b>EMPFEHLUNGEN</b> .....	<b>358</b>
<b>7</b>	<b>IM TEXT ZITIERTE LITERATUR</b> .....	<b>362</b>
<b>8</b>	<b>ANHANG</b> .....	<b>366</b>
<b>8.1</b>	<b>Umfrage zum Stand der Implementation des Neugeborenenhörscreenings in Deutschland: Angeschriebene Institutionen zu deutschen Studien.</b> ....	<b>366</b>
<b>8.2</b>	<b>Umfrage zum Stand der Implementation des Neugeborenen- hörscreenings in Deutschland: Fragebögen</b> .....	<b>368</b>
<b>8.3</b>	<b>Deutsche Konsenspapiere zum Neugeborenenhörscreening</b> .....	<b>378</b>
8.3.1	Konsenspapier der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie verabschiedet im September 2001.....	378
8.3.2	Konsenspapier, verabschiedet auf dem Kongress zum NHS in Hannover im Oktober 2001.....	379
<b>8.4.</b>	<b>Methoden, Stimuli, Fail-Pass-Kriterium, angezeigte Werte von Screeninggeräten</b> .....	<b>381</b>
<b>8.5</b>	<b>Beschreibung der Suchstrategien für die Literaturrecherche zur medizinischen Effektivität des Neugeborenenhörscreenings</b> .....	<b>384</b>
<b>8.6.</b>	<b>Beschreibung der Suchstrategien für die Literaturrecherche zu ökonomischen Aspekten des Neugeborenenhörscreenings</b> .....	<b>389</b>
<b>8.7.</b>	<b>Eingeschlossene Literatur der medizinischen Evaluation</b> .....	<b>390</b>
8.7.1	In die Literatursynthese eingeschlossene HTA-Berichte, Richtlinien und Konsensusstatements.....	390
8.7.2	In die Literatursynthese der medizinischen Evaluation eingeschlossene Literaturstellen.....	391
<b>8.8</b>	<b>Aus der Literatursynthese ausgeschlossene Literaturstellen</b> .....	<b>397</b>
<b>8.9</b>	<b>Checkliste zur Beurteilung von Diagnosestudien und Screeningprogrammen für Neugeborene</b> .....	<b>402</b>
<b>8.10</b>	<b>Vierfeldertafeln und Qualitätskriterien der Studien zu Sensitivität und zu Spezifität</b> .....	<b>408</b>
8.10.1	Vierfeldertafeln.....	408
8.10.2	Qualitätskriterien.....	411
<b>8.11</b>	<b>Eingeschlossene Literatur der ökonomischen Bewertung</b> .....	<b>411</b>



<b>8.12</b>	<b>Standardisierte Berichte zu den eingeschlossenen gesundheitsökonomischen Studien.....</b>	<b>416</b>
<b>8.13</b>	<b>Standardisierte Berichte zu gesundheitsökonomischen Studien zu Cochlea-Implantat .....</b>	<b>447</b>
<b>8.14</b>	<b>Extrahierte Merkmale der ökonomisch relevanten Studien zum Neugeborenenhörscreening .....</b>	<b>462</b>
<b>8.15</b>	<b>Qualitätskatalog für die eingeschlossenen gesundheitsökonomischen Studien.....</b>	<b>478</b>
<b>8.16</b>	<b>Diagnosemodell: Wahrscheinlichkeiten für Hörstörungen bei Risikokindern und Nichtrisikokindern.....</b>	<b>517</b>
<b>8.17</b>	<b>Baumstruktur der Strategie Screening des Diagnosemodells .....</b>	<b>518</b>
<b>8.18</b>	<b>Versorgungsmodell.....</b>	<b>519</b>
<b>8.19</b>	<b>Tabellenverzeichnis .....</b>	<b>522</b>
<b>8.20</b>	<b>Abbildungsverzeichnis .....</b>	<b>527</b>
<b>8.21</b>	<b>Abkürzungsverzeichnis .....</b>	<b>529</b>

## 1 Zusammenfassung

**Fragestellung:** In diesem Bericht werden die medizinische Effektivität und die ökonomische Effizienz eines Neugeborenenhörscreeningprogramms (NHS-Programms) untersucht. Als Zielgrößen werden die Diagnose- und Versorgungszeitpunkte unter (i) einem universellem Hörscreeningprogramm, (ii) einem Screeningprogramm für Risikokinder und (iii) bei Abwesenheit eines Screeningsprogramms verglichen. Es folgt eine Analyse der Auswirkungen auf die Sprachentwicklung sowie die Bildungs- und Erwerbschancen. Ferner werden die Kosten und die Kosteneffektivität eines Hörscreeningsprogramms ermittelt. Die Ergebnisse des Berichts sollen als Entscheidungshilfe dienen, ob die Aufnahme eines NHS in den Leistungskatalog der gesetzlichen Krankenversicherung (GKV) sinnvoll erscheint.

**Methodik:** Basierend auf einer Literaturrecherche in einschlägigen Datenbanken wird eine systematische Übersichtsarbeit der Literatur erstellt. Die Literatur wird ergänzt um eine manuelle Sichtung relevanter Fachzeitschriften, Internetseiten einschlägiger Fachgesellschaften und Abstracts. Die Literaturselektion erfolgt anhand vorab definierter Ein- und Ausschlusskriterien durch zwei voneinander unabhängige Gutachter. Eine Befragung zu aktuellen wissenschaftlichen Vorhaben in Bezug auf das NHS an deutschen Universitäten wird durchgeführt. Die Ergebnisse werden in systematischen Tabellen qualitativ zusammengefasst. Zur Abschätzung mittelfristiger Konsequenzen und zur Beurteilung der Kosteneffektivität wird ein entscheidungsanalytisches Markov-State-Transition-Modell entwickelt, mit dem die unterschiedlichen Strategien in Bezug auf die Identifizierung einer Hörstörung (HST) bei Neugeborenen evaluiert und verglichen werden können.

**Ergebnisse:** Universelle Neugeborenhörscreeningprogramme (UNHS-Programme) ermöglichen eine Vorverlegung der Identifikation einer HST und einen früheren Interventionsbeginn. Ein vorteilhafter Einfluss des UNHS-Programms auf eine frühe Therapie mit Blick auf die Sprachentwicklung und größere Chancen auf eine Teilnahme an der Regeleinschulung sind wahrscheinlich. Bei einem Zeithorizont von 120 Monaten und einer Beschränkung der Kosten bis einschließlich der Diagnostik von Kindern mit konnatalen HST ist ein UNHS-Programm im Gesundheitssystem kostenaufwändiger, aber auch effektiver als ein Screeningprogramm, das sich auf Risikokinder beschränkt. Screening von Risikokindern ist wiederum aufwändiger als der Verzicht auf ein Screeningprogramm. Im sensiblen Zeitfenster bis zum sechsten Lebensmonat werden bei einer angenommenen Prävalenz konnataler HST von 0,15 % mit einem UNHS 72 %, bei einem Risikoscreening 43 % und ohne systematisches Screening 13 % aller Kinder mit angeborener HST entdeckt. Die Kosten pro richtig entdecktem Kind betragen beim UNHS-Programm 13.483 €, beim Risikoscreening 7.241 € und ohne systematisches Screening 4.760 €. Die entscheidungsanalytische Modellierung gibt allerdings Hinweise dafür, dass bei einem mittelfristigen Zeithorizont bis zum 16. Lebensjahr der Kinder mit konnatalen HST den höheren Kosten im Gesundheitssystem Einsparungen im

Bildungssystem gegenüberstehen, die diese überkompensieren: Die Bildungskosten bis zum 16. Lebensjahr betragen beim UNHS-Programm 125.778 €, beim Risikoscreening 140.605 € und ohne systematisches Screening 155.944 € pro Kind mit HST.

**Schlussfolgerung / Empfehlungen:** Ein UNHS-Programm sollte als Leistung der GKV in Deutschland eingeführt werden. Bei stationären Geburten sollte es wegen der zu erzielenden höheren Erfassungsraten und der günstigeren Untersuchungsbedingungen bei Neugeborenen noch während des Krankenhausaufenthalts durchgeführt werden.

## 2 Wissenschaftliche Kurzfassung

**Fragestellung:** Gegenstand des vorliegenden Berichts der Arbeitsgruppe Health Technology Assessment Neugeborenenhörscreening (AG HTA NHS) ist ein Health Technology Assessment Bericht (HTA-Bericht) der medizinischen Effektivität und der ökonomischen Effizienz eines UNHS-Programms. Die Arbeit soll einen Beitrag zu der Frage leisten, ob und unter welchen Bedingungen die Aufnahme eines NHS in den Leistungskatalog der GKV in Deutschland sinnvoll ist. Hierzu sollen Eckdaten zur Epidemiologie konnataler HST dargestellt, die Evidenz zum Zeitpunkt der Erstdiagnose und der therapeutischen Versorgung einer HST erhoben, Befunde zu Erfassungsraten, zu Erstdiagnose und zu therapeutischer Versorgung bei einem Hörscreening für Neugeborene ermittelt sowie die Frage beantwortet werden, ob eine infolge eines universellen Screeningprogramms möglicherweise erreichbare frühere Diagnose und Therapie einer kongenitalen HST medizinisch effektiver als ein späterer Therapiebeginn ist, so dass Screeningprogramme eine relevante Alternative zur bisherigen deutschen Praxis ohne systematisches Screening sein könnten. Die vorgefundenen Daten zu den Folgen verspäteter Diagnose und Therapie in Bezug auf die Sprachentwicklung, aber auch mit Blick auf das Bildungssystem und auf den Arbeitsmarkt werden dargestellt sowie Testqualitäten verwendeter Screeningverfahren zur Messung evozierter otoakustischer Emissionen (EOAE) und der Hirnstammaudiometrie untersucht. Es wird ein Vergleich der medizinischen Effektivität eines UNHS mit einem Screening nur von Risikokindern und der Abwesenheit eines systematischen Screenings durchgeführt. Auf die Folgen falsch positiver Befunde wird eingegangen.

Zentrales Anliegen der ökonomischen Evaluation und der systematischen Entscheidungsanalyse ist es, die Kosteneffektivität eines UNHS und eines Hörscreenings von Neugeborenen mit Risikofaktoren (RF) mit der bisherigen Praxis ohne systematisches Screening zu vergleichen. Hierzu sollen die Kosten pro Screeningteilnehmer im universellen Screening und im Risikoscreening sowie die Kosten einer rechtzeitigen und einer späteren Hörgeräteversorgung (HG-Versorgung) ermittelt werden, ebenso die Kostenunterschiede im Bildungssystem, die sich aus unterschiedlichen Teilnahmeraten an Bildungsgängen und -institutionen ergeben sowie Effekte auf indirekte Kosten durch Produktivitätsausfall infolge von HST haben. Die Kosten bzw. die Kosteneinsparungen sollen den medizinischen Outcomes gegenübergestellt werden.

**Methodik:** Von der AG HTA NHS werden für die medizinische und die ökonomische Evaluation systematische Übersichtsarbeiten der Literatur erstellt. Diese umfassen eine Datenbankrecherche in den Datenbanken MEDLINE, EMBASE, Evidence based Medicine, HealthStar, Current Contents, DARE, NEED, Cochrane Library, ERIC, PsycLIT, PsycINFO, INSPEC und SOMED mit einer Kombination verschiedener Freitext-Schlagworte und datenbankspezifischer Thesaurus-Schlagworte zum Themenbereich, eine manuelle Sichtung relevanter Fachzeitschriften und die Erschließung der Inhalte relevanter Internetseiten. Die

Literaturselektion erfolgt anhand vorab definierter Ein- und Ausschlusskriterien unabhängig von zwei Gutachtern.

Ebenso wird eine Befragung zu aktuellen wissenschaftlichen Vorhaben in Bezug auf das NHS an pädaudiologischen Abteilungen deutscher Universitäten durchgeführt. Die Ergebnisse der Übersichtsarbeit der medizinischen Effektivität werden thematisch untergliedert in:

1. Status quo, Früherkennung und Vorteile einer frühen Intervention.
2. Sensitivität und Spezifität unterschiedlicher Methoden des NHS.
3. Effektivität von UNHS-Programmen.
4. Konsequenzen falsch negativer und falsch positiver Testergebnisse.

Die identifizierten Studien werden anhand systematischer Tabellen qualitativ zusammengefasst.

Die identifizierten Studien zur ökonomischen Effektivität werden anhand der Checkliste zur methodischen Qualität gesundheitsökonomischer Studien bewertet und in systematischen Berichten extrahiert, die Kosten, Kostenkomponenten, Kosten-Effektivitäts-Relationen werden in systematischen Übersichtstabellen zusammengefasst, Währungskonversionen auf 1999-Preise werden über Bruttoinlandsprodukt-Kaufkraftparitäten (BIP PPP) der Weltgesundheitsorganisation (WHO) durchgeführt. Inflationsbereinigung erfolgt anhand der gesundheitssektorspezifischen Inflationsraten des statistischen Bundesamts.

Weiterhin wird von der AG HTA NHS zur Abschätzung mittelfristiger Konsequenzen und zur Beurteilung der Kosteneffektivität der Technologie ein Markov-State-Transition-Modell entwickelt, das Kosten und medizinische Outcomes der drei untersuchten Hörscreeningalternativen (universelles Screening, Risikoscreening, kein Screening) von Neugeborenen vergleicht. Das Modell setzt sich aus zwei Submodellen zusammen: einem Diagnose- und einem Versorgungsmodell. Da ein Screening zu einer früheren Entdeckung einer HST führen soll, wird als zentraler Endpunkt des Diagnosemodells, neben der Zahl der bis zum sechsten Lebensmonat entdeckten Kinder, die Zahl der entdeckten Kindermonate nach 6, 12 und 120 Monaten festgelegt. Die Ergebnisparameter der Kosteneffektivität sind Kosten pro gewonnenem entdecktem Kindermonat und Kosten pro Anzahl der bis zum sechsten Monat entdeckten Kinder. Im Versorgungsmodell ist der Hauptergebnisparameter die Bildungskosten pro entdecktes Kind verglichen für die drei Strategien. Der Zeithorizont für das Diagnosemodell beträgt 120 Monate, für das Versorgungsmodell 16 Jahre.

**Ergebnisse:** In der Datenbankrecherche werden nach dem Entfernen doppelter Datensätze 733 Literaturstellen identifiziert. Nach Anwendung der Ein- und Ausschlusskriterien wurden 194 Literaturstellen in die weitere Selektion zur Informationssynthese zur medizinischen Effektivität aufgenommen. 36 im Bereich Epidemiologie konnataler HST, 28 zum Thema Vorteile einer frühen Intervention, 107 zu Sensitivität und zu Spezifität objektiver Hörscreeningmethoden und

der Effektivität von NHS-Programmen, 23 zum Thema Konsequenzen falscher Testergebnisse , außerdem drei Leitlinien und drei HTA-Berichte.

1. Status quo, Früherkennung und Vorteile einer frühen Intervention.

Ohne NHS liegt das durchschnittliche Lebensalter bei Erstdiagnose einer kongenitalen HST ohne Differenzierung nach Schweregrad (SG) in den eingeschlossenen Studien durchschnittlich zwischen 21 und 46 Monaten. Nach dem überwiegenden Teil der diesbezüglich identifizierten Studien begünstigt ein früher Interventionsbeginn (HG-Versorgung, Cochlea-Implantat (CI)) die Sprachentwicklung. Auch wenn sämtliche in die Informationssynthese eingeschlossenen Studien (19 von 28) zur Sprachentwicklung bei früher gegenüber später Intervention methodische Schwächen aufweisen, ist der Erfolg einer frühen Therapie wahrscheinlich. Studien zur Schulplatzierung bei Kindern mit CI legen außerdem nahe, dass eine nicht frühzeitig behandelte HST mit verringerten Chancen auf eine normale schulische Entwicklung einhergeht.

2. Sensitivität und Spezifität verschiedener Screeningmethoden.

Im vorliegenden Bericht werden die Sensitivität und die Spezifität verschiedener Messmethoden zum NHS im Vergleich zur Ableitung akustisch evozierter Hirnstammpotenziale (ABR) systematisch zusammengetragen. Dazu wurden sowohl herkömmliche, zur Diagnose bestimmte Geräte (D-ABR) als auch speziell für das NHS entwickelte automatisierte Geräte (AABR) verwendet. Insgesamt werden 19 von 20 Studien in der Informationssynthese berücksichtigt. Untersuchungen zum Vergleich der beiden genannten Gerätetypen führen zu Ergebnissen ähnlicher Effektivität.

Die genaueste Methode zur Erfassung von HST wird im Neugeborenenalter durch die Messung von ABR erreicht. Für die für ein Screening relevante automatische Messung der ABR (AABR) werden bei der Betrachtung von Reizantworten bei 35 dB HL (am häufigsten verwendeter Grenzwert) eine Sensitivität von 89 % bzw. 100 % und eine Spezifität von 96 % bzw. 98 % angegeben. Bei ABR-Messungen hängt es im Gegensatz zu OAE-Messungen (OAE = Otoakustische Emissionen) durch die freie Wahl des Stimuluspegels und seinem direkten Zusammenhang mit der Reizantwort von der jeweiligen Studie ab, ab welcher Ausprägung Hörverluste erfasst werden (30, 35 oder 40 dB HL). Die Messung der OAE erfasst HST von 25 bis 30 dB HL und mehr. Sie weist unter Bezug auf ABR-Messungen bei 35 dB HL als Goldstandard in Abhängigkeit vom jeweils gewählten Fail-Pass-Kriterium bei Betrachtung der D-TOAE eine Sensitivität von 50 % bis 100 % und eine Spezifität von 61 % bis 97 % auf, für die S-TOAE 96 % bis 100 % bzw. 77 % bis 96 % und für die D-DPOAE 100 % bzw. 86 % bis 95 % (D-TOAE = TOAE-Messung mit Diagnosegeräten, S-TOAE = TOAE-Messung mit Screeninggeräten). Diese Angaben zu Sensitivität und zu Spezifität von Diagnosegeräten streuen extrem. Die für den Routinebetrieb relevanten S-TOAE weisen eine wesentlich einheitlichere und bessere Sensitivität und Spezifität als die Diagnosegeräte auf.

Minimale HST von bis zu 20 bis 30 dB HL werden mit dem NHS nicht erkannt.

Die geringere Anfälligkeit der ABR für vorübergehende HST im Bereich des Mittelohrs führt zu einer höheren Sensitivität und Spezifität für permanente Hörverluste im Vergleich zur Messung der OAE.

### 3. Effektivität von UNHS-Programmen.

Von 58 Artikeln zu Hörscreeningprogrammen (UNHS und Risikoscreening) wurden 27 Artikel über 18 Screeningprogramme in die Informationssynthese einbezogen. Die Ausschlussgründe für die Studien wurden im Anhang des Berichts genannt. Die Evidenz dafür, dass UNHS-Programme das durchschnittliche Erstdiagnosealter ins erste Lebenshalbjahr vorverlegen können, ist gut. In allen fünf identifizierten UNHS-Programmen wird dieses Ziel erreicht. Auch die Vorverlegung der HG-Anpassung ins erste Lebensjahr gelingt bei allen Programmen. Für die Effektivität in der Versorgungsrealität kommt auch der Zahl zwar diagnostizierter, jedoch nicht nach verfolgter und letztlich nicht versorgter Fälle (Lost Cases) Bedeutung zu. Die Zahlen dieser „Lost Cases“ belaufen sich nach den vorliegenden Daten aus international praktizierten universellen Hörscreeningprogrammen auf 0 bis 3 % der in der ersten Stufe erfassten Kinder, 0,2 bis 8 % der in der ersten Stufe erfassten auffälligen Kinder bzw. 31,2 bis 36,5 % der auffälligen Kinder der letzten Stufe. Es ist allerdings darauf hinzuweisen, dass in zwei der Studien, die nähere Angaben zur HG-Versorgung machen, ein Teil der testauffälligen Kinder gleichwohl kein HG erhält.

Bei einem Screening nur von Risikokindern, die ca. 10 % der Neugeborenenpopulation umfassen, würden ca. 50 % aller relevanten HST erfasst.

### 4. Konsequenzen falsch negativer und falsch positiver Testergebnisse.

Bei einem NHS mit objektiven Methoden ist mit wenig falsch negativen Befunden zu rechnen, jedoch ist z.B. eine (selten auftretende) Neuropathie nur bei der Ableitung von ABR, nicht über OAE erkennbar. Alle Messmethoden zum NHS gestatten nur eine Aussage hinsichtlich des momentanen peripheren Hörvermögens. Zentrale und später einsetzende oder erworbene HST können prinzipbedingt nicht erfasst werden.

Der Problematik von falsch positiven Befunden wird zumeist durch mehrstufige Verfahren begegnet. Falsch positive Befunde sind einerseits mit Ressourcenverbräuchen (Abklärungsdiagnostik) verbunden, andererseits werden möglicherweise die Eltern der Kinder in Sorge versetzt. Die vorzufindende Evidenz deutet jedoch darauf hin, dass die falsch positiven Testergebnisse den Großteil der Mütter und der Eltern nicht beunruhigen.

In die Übersichtsarbeit zur ökonomischen Effektivität des NHS wurden 28 von 45 identifizierten Literaturstellen eingeschlossen. Die eingeschlossenen Studien wiesen überwiegend einen kurzen Zeithorizont bis zur Diagnosestellung auf und waren heterogen, was die Größe der Studienpopulation, Screeningverfahren und einbezogene Kostenkomponenten angeht. Die

Durchschnittskosten pro gescreentem Kind für Kinder auf der normalen Entbindungsstation (WBN) liegen zwischen 3,60 und 46,48 € (Bezugsjahr 1999 nach Währungskonversion und gesundheitssektorspezifischer Inflationsbereinigung). Die Durchschnittskosten pro diagnostizierten Fall von HST liegen zwischen 2.775 und 104.135 €. Die Studien, die sehr hohe Kosten ermittelten, beruhen auf nicht automatisierten Screeningtechnologien, die mittlerweile obsolet sind. Langfristige Kosten-Nutzen-Relationen werden nur in einer Studie grob abgeschätzt. Hier werden Ersparnisse von 2,1 Mio. € pro 54.000 Neugeborenen innerhalb von zwölf Jahren angegeben. Aus Studien zur Kosteneffektivität von CI konnten weitere Kostenkomponenten für einen mittelfristigen Zeithorizont bis zum Ende der Schulzeit der betroffenen Kinder ermittelt werden.

In dem Diagnosemodell-Teil der Markov-Modellierung, in das die Daten aus der medizinischen und der ökonomischen Evaluation eingeflossen sind, werden im sensiblen Zeitfenster bis zu sechs Monate nach der Geburt durch ein universelles Hörscreening 72 % der Kindern mit HST (bei einer angenommenen Prävalenz von 0,15 %) entdeckt, gegenüber 43 % bei einem Risikoscreening und 13 % bei einem Verzicht auf systematisches Screening. Bei der Zahl der entdeckten Kindermonate werden 70 % aller möglichen Kindermonate nach sechs Monaten entdeckt, nach zwölf Monaten 73 %. Dagegen entdeckt ein Risikoscreening, bei dem nur Kinder mit RF nach der Geburt gescreent werden, nach sechs Monaten 40 %, die derzeit in Deutschland angewendete Praxis ohne systematisches Screening lediglich 9 %. Die Sensitivitätsanalyse zeigt, dass diese Ergebnisse weitgehend von der angenommenen Prävalenz angeborener HST abhängen. Die Kosten für die Entdeckung variieren zwischen den Strategien erheblich. Je 100.000 Kinder müssen unter den Modellannahmen für allgemeines NHS 2,02 Mio. €, für Risikoscreening 1,08 Mio. € und für die Alternative „Kein Screening“ 716.000 € aufgewendet werden. Pro richtig entdecktem Kind entstehen bei einem universellen Screening Kosten von 13.483 €, bei einem Risikoscreening von 7.241 € und bei einem Verzicht auf Screening von 4.760 €. In einer Sensitivitätsanalyse wird die Stabilität der Ergebnisse der Modellierung untersucht. Es zeigt sich, dass die Kosten für die Entdeckung pro 100.000 Kinder stark von den Kosten der Verfahren, der Sensitivität des Testverfahrens, der Wahrscheinlichkeit eines falschen Verdachts bei Gesunden und der Teilnehmerate am Screening abhängig sind.

Im Versorgungsmodell erweist sich die Möglichkeit eines UNHS für Kinder mit HST unter den gegebenen Voraussetzungen und Annahmen als die kostengünstigste Alternative. Bei Kindern dieser Gruppe entstehen pro Kind bis zum 16. Lebensjahr Bildungskosten von 125.778 €. Dem gegenüber stehen Bildungskosten von 140.605 € für Kinder aus einem Risikoscreeningprogramm und 155.944 € für nicht gescreente Kinder. Zum Vergleich: Für ein hörgesundes Kind, das Regelkindergarten und -schule besucht, entstehen Kosten von 63.400 €. Der Kostenvorteil eines universellen Screenings entsteht dadurch, dass mehr Kinder rechtzeitig, also vor dem sechsten Lebensmonat, diagnostiziert werden, wodurch die Chance zur rechtzeitigen Versorgung und zur Sprachtherapie größer ist. Damit wächst auch die Chance, bis zum Kindergartenalter und bis zur Einschulung ausreichend Sprachkompetenz zu erwerben, um Regeleinrichtungen zu besuchen, die weniger kostenaufwändig sind, als die



entsprechenden Spezialkindergärten und -schulen. Die Kostenverhältnisse zwischen den Handlungsalternativen ändern sich in einer Sensitivitätsanalyse, in der die Parameter Wahrscheinlichkeit der Diagnose vor dem sechsten Monat und Wahrscheinlichkeit der Versorgung vor dem sechsten Monat variiert werden, nicht wesentlich.

Die Aufbereitung der identifizierten Literatur macht deutlich, dass insbesondere in den folgenden Bereichen ein erheblicher Forschungsbedarf besteht:

- Welche Faktoren fördern eine erfolgreiche Umsetzung einer frühen Diagnose in einen frühen Therapiebeginn?
- Wie sind Schulplatzierung und -erfolg mit der frühzeitigen Erkennung einer HST verknüpft?
- Besteht ein Zusammenhang zwischen der frühzeitigen Erkennung einer HST und den Erfolgschancen auf dem Arbeitsmarkt?
- Wie ist der Zusammenhang zwischen der frühzeitigen Erkennung einer HST und der Lebensqualität kurz-, aber auch mittel- und langfristig?

In Bezug auf ökonomische Daten besteht ein beinahe flächendeckender Forschungsbedarf für die Daten nach Abschluss des Screenings und der Diagnose.

**Schlussfolgerung / Empfehlungen:** Das Alter bei Erstdiagnose einer konnatalen HST liegt mit 21 bis 46 Monaten weit entfernt von einer von pädaudiologischen Fachkreisen gewünschten Versorgung im ersten Lebensjahr oder gar im ersten Lebenshalbjahr. Ohne gezielte Maßnahmen ist kaum mit spontanen Verbesserungen zu rechnen. Trotz vorhandener Forschungsdefizite und Datenmängel zeigt sich nach der Auswertung der medizinischen und der ökonomischen Evidenz, dass ein UNHS einen früheren Therapiebeginn und damit die Sprachentwicklung begünstigt. Es werden die Chancen für eine normale schulische und berufliche Entwicklung verbessert. Unter Einbezug der Kosten des Bildungssystems ist aus gesellschaftlicher Perspektive davon auszugehen, dass ein universelles Hörscreening die kostengünstigste Variante und ein Risikoscreening immer noch insgesamt kostengünstiger als der Status quo ist. Unter Berücksichtigung der medizinischen, der ökonomischen und der entscheidungsanalytischen Evaluation empfiehlt die AG HTA NHS daher, ein UNHS in Deutschland als Leistung der GKV einzuführen.

Weil Neugeborene noch nicht von insbesondere bei der Verwendung eines OAE-Screenings störenden Mittelohrinfektionen betroffen sind, sollte das Screening nach Möglichkeit schon wenige Tage nach der Geburt durchgeführt werden. Zur Gewährleistung einer möglichst hohen Erfassungsrate empfiehlt es sich, die Durchführung des UNHS in den stationären Aufenthalt nach der Geburt zu legen. Bei den ambulanten Geburten kommt der ambulante Versorgungsbereich in Betracht. In den durchführenden Einrichtungen sind Maßnahmen der Qualitätssicherung zu betreiben, für die durch die zuständigen Institutionen der

Selbstverwaltung Rahmenbedingungen zu setzen sind. Beim Screening auffällig gewordene Säuglinge müssen verlässlich zur pädaudiologischen Abklärung überwiesen werden.

### 3 Medizinische Evaluation

*S. Kunze, P. Schnell-Inderst, A. Nickisch, F. Hessel, E. Grill, U. Siebert, H. v. Voss, J. Wasem*

#### 3.1 Gesundheitspolitische Fragestellung

Nach Schätzungen der WHO leiden ca. 350 Mio. Menschen an HST. Die Prävalenz von bleibenden peripheren HST bei Neugeborenen wird auf ein bis drei pro 1.000 Kinder geschätzt. Für Kinder mit RF (z.B. Virusinfektionen während der Frühschwangerschaft, Hochrisikoneugeborene, frühkindliche Meningitis) werden Prävalenzen von 10 bis 30 pro 1.000 Kinder vermutet.

Wesentlich für einen effektiven Behandlungserfolg sind bei permanenten peripheren HST die möglichst frühzeitige Diagnose und Behandlung. Bei der Geburt ist das Hörorgan voll funktionsfähig, die anschließend erfolgende Hörbahnreifung ist entscheidend von der Stimulation der Hörbahnen durch akustische Reize abhängig. Die Hörbahnreifung kann jedoch nur innerhalb eines Zeitfensters zwischen der 24. Schwangerschaftswoche und etwa dem zweiten Lebensjahr erfolgen. Dazu gehören das primäre Auswachsen neuronaler Bahnen, sowie die Bildung von Markscheiden und Synapsen zur Erhöhung der Leistungsfähigkeit des zentralen Hörsystems<sup>46,61,36</sup>. Die Reifung des zentralen Hörsystems ist genetisch getriggert. Sie ist in optimaler Form nur während des vorgenannten Zeitfensters möglich und in entscheidendem Maße von der Stimulation durch akustische, d.h. externe Reize abhängig. Fehlt die auditive Stimulation während des Zeitfensters der Hörbahnreifung (z.B. durch Störungen des peripheren Hörorgans in Form von Mittel- oder Innenohrschwerhörigkeiten) führt diese akustische Sinnesdeprivation zu irreversiblen Defiziten in der Entwicklung der zentralen Hörbahn und des Hörzentrums sowie als weitere Folge zu einer sprachlichen, emotionalen und sozialen Entwicklungsbeeinträchtigung der betroffenen Kinder. Diese Entwicklungsdefizite lassen sich selbst durch den Einsatz aller zur Verfügung stehenden Rehabilitationsmaßnahmen kaum mehr rückgängig machen<sup>61</sup>.

Dagegen ermöglichen die rechtzeitige Erkennung und die Behandlung peripherer Hörschädigungen auch bei stärkeren Schallempfindungsstörungen bereits in den ersten Lebensmonaten eine adequate auditive Stimulation und somit eine altersgemäße Entwicklung der Sprache, damit in vielen Fällen sogar den Besuch einer Regelschule. Bei einer im ersten Lebenshalbjahr erkannten spracherwerbsrelevanten Schallempfindungsstörung wird zunächst eine sofortige HG-Anpassung in Verbindung mit einem Hör-Sprach-Training angestrebt, um eine Deprivation der Hörbahn zu verhindern und die Grundlage für eine möglichst ungestörte Hör- und Sprachentwicklung zu geben. Die Diagnose der HST erfolgt durch die Kombination

subjektiver und objektiver audiologischer Verfahren. Falls sich durch die HG-Versorgung und die gleichzeitige Frühförderung keine Hörreste innerhalb von rund sechs Monaten aktivieren lassen und keine Entwicklung bezüglich der Hörwahrnehmung und der Sprache eingetreten ist, sollte, wenn die elektrophysiologischen Befunde für eine Gehörlosigkeit sprechen, eine Versorgung der Kinder mit einem CI in Erwägung gezogen werden.

Beide Therapien (HG-Versorgung und Cochlea-Implantation) besitzen hohe Erfolgsraten im Hinblick auf eine weitestgehend normale Hör-Sprach-Entwicklung, falls sie während der sensiblen Phasen der Reifung des Hörsystems begonnen werden. Eine HG-Versorgung sollte im erste Lebenshalbjahr<sup>35,45,61</sup>, eine Versorgung mit einem CI spätestens vor Ende des zweiten Lebensjahrs durchgeführt werden<sup>61</sup>. Werden Hörhilfen erst zu einem späteren Zeitpunkt angeboten, verringern sich zunehmend die Aussichten auf eine optimale Sprachentwicklung. Eine Cochlea-Implantation im Alter von vier bis sechs Jahren bei von Geburt an gehörlosen Kindern geht im Vergleich zu einer frühen Implantation bereits mit einer deutlich schlechteren Sprachentwicklung einher<sup>202</sup>, ab dem sechsten bzw. siebten Lebensjahr ist im Allgemeinen die Erlangung eines offenen Sprachverständnisses nicht mehr möglich<sup>106</sup>, d.h. das gesellschaftlich-soziale Risiko steigt enorm an.

Bei einer rechtzeitigen Therapie kann bei dem überwiegenden Teil der Kinder mit angeborenen HST eine weitgehend normale Entwicklung gewährleistet werden<sup>39</sup>. Bei ca. 25 % der Kinder mit Schallempfindungsstörungen bestehen jedoch assoziierte Erkrankungen oder Anomalien, die zusätzlich zur HST die Sprachentwicklung gefährden, so dass u.U. aufgrund von Zusatzrisiken oder Mehrfachbehinderungen eine für die Kommunikation hinreichende Sprachkompetenz nicht erreichbar ist. In diesen Fällen führt eine apparative Versorgung der HST (HG, ggf. CI) in der Regel trotz der in diesen Fällen mitunter nur geringen Sprachentwicklung zu einer Steigerung der Lebensqualität und der sozialen Kompetenz.

Die medizinische Effektivität der beschriebenen Interventionen sinkt wegen des engen Zeitfensters der Hörbahnentwicklung mit zunehmendem Lebensalter der Kinder. Eine rasche Identifikation von Hörschädigungen ist daher ein wichtiges Erfolgskriterium. Nach einer Umfrage der Bundesgemeinschaft hörgeschädigter Kinder e.V. im Erfassungszeitraum von 1996 werden in Deutschland jedoch hochgradige Schwerhörigkeiten durchschnittlich erst im Alter von 22,6 Monaten vermutet und erst ein Jahr später mit 31,4 Monaten bestätigt<sup>10</sup>. Mittelgradige Schwerhörigkeiten werden sogar erst im Alter von 46 Monaten und geringgradige im Alter von 48 Monaten diagnostiziert. Bis zur HG-Versorgung vergehen im Durchschnitt weitere vier Monate. Hier ist jedoch hinsichtlich z.B. der Rücklaufquote zu berücksichtigen, dass die Daten auf einer freiwilligen Befragung der Eltern von Schulkindern der ersten Klasse an Schwerhörigenschulen erfolgt. Dem Deutschen Zentralregister für Kindliche Hörstörungen (DZH)<sup>21</sup> werden im Zeitraum 1996 bis 1998 1.669 Kinder mit HST gemeldet. Das mittlere Alter der Kinder bei Vermutung, Diagnose bzw. Therapiebeginn ist in Tabelle 1 in Abhängigkeit von der HST dargestellt.

**Tabelle 1: Mittleres Alter der Kinder bei Vermutung, Diagnose und Therapiebeginn einer Hörstörung (HST).**

	<b>Grad der HST</b>	<b>Alter bei Vermutung</b>	<b>Alter bei Diagnose</b>	<b>Alter bei Therapiebeginn</b>
Leicht	25-40 dB HL	Ca. 4,6 Jahre	Ca. 5,9 Jahre	Ca. 6,5 Jahre
Mittel	40-69 dB HL	Ca. 2,9 Jahre	Ca. 3,7 Jahre	Ca. 4,0 Jahre
Hochgradig	70-94 dB HL	Ca. 1,3 Jahre	Ca. 2,0 Jahre	Ca. 2,1 Jahre
Resthörig bzw. taub	> 95 dB HL	Ca. 1,0 Jahre	Ca. 2,5 Jahre	Ca. 2,8 Jahre

Zirkaangaben, da aus Diagramm abgelesen.

Es besteht derzeit immer noch eine ausgeprägte Diskrepanz zwischen der Forderung nach einer möglichst frühen Therapie einer frühkindlichen HST vor dem sechsten Lebensmonat und der Realität. Seit 1998 wird daher in einem europäischen Konsenspapier ein UNHS empfohlen, durch das Hörschädigungen im Neugeborenenalter erkannt und somit die therapeutischen Interventionen frühzeitig, d.h. innerhalb des ersten Lebenshalbjahrs durchgeführt werden können. Ein UNHS wird in jenem Papier grundsätzlich für europäische Länder empfohlen, weil es als effektiver und kostengünstiger im Vergleich zu einem verhaltensaudiometrischen Screening mit sieben bis neun Monaten eingeschätzt wird (**Europäischer Konsens zum Neugeborenen-Hörscreening, European consensus development conference on neonatal hearingscreening, 15.-16. Mai 1998, Mailand.**). In Deutschland werden universelle Neugeborenenhörprüfungen bislang nur in wenigen Zentren durchgeführt. Vereinzelt bestehen hier momentan (2000 / 2001) Bestrebungen, in einzelnen Bundesländern eine Struktur für das NHS zu erarbeiten und umzusetzen. Von einem UNHS in Deutschland ist man zurzeit noch weit entfernt. Darüber hinaus werden die Kosten für das Screening derzeit grundsätzlich von den Krankenkassen nicht übernommen, sondern als Serviceleistungen von den jeweiligen Kliniken und Ärzten erbracht.

Inwieweit ein generelles NHS als Leistung der GKV implementiert werden sollte, ist die gesundheitspolitische Fragestellung, die in diesem HTA-Bericht untersucht werden soll.

## 3.2 Einführung / Hintergrund

### 3.2.1 Beschreibung der Zielerkrankung

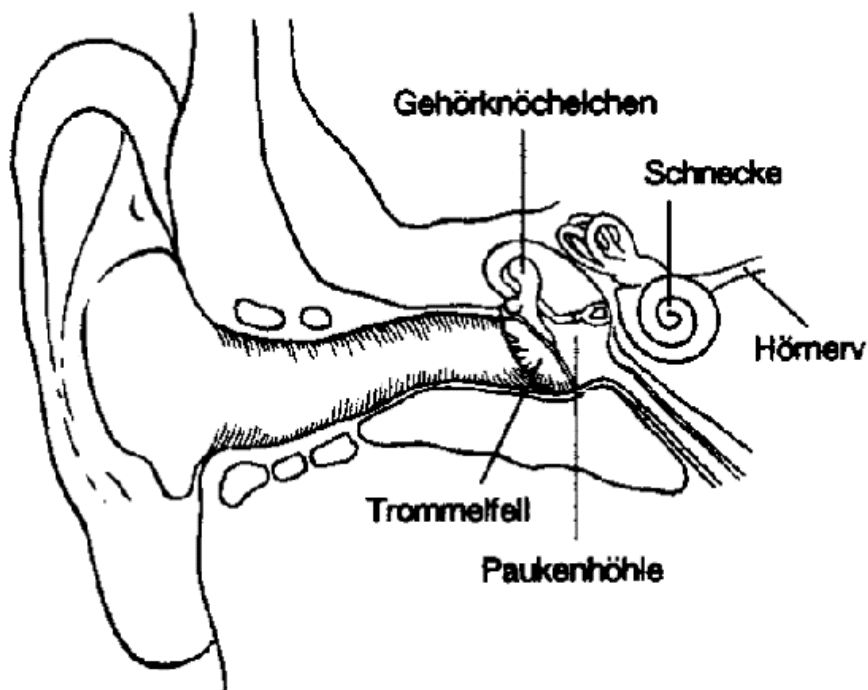
#### 3.2.1.1 Grundlagen zum Aufbau des Hörsystems

Das menschliche Hörsystem kann in einen peripheren und einen zentralen Teil aufgliedert werden. Zum peripheren Hörsystem gehören das Außen-, das Mittel- und das Innenohr sowie der Hörnerv. Zum zentralen Hörsystem werden die Hörbahn, der primäre Hörkortex sowie die

sekundären und die tertiären Hörzentren gerechnet.

Das Außenohr dient der Schallweiterleitung bis zum Trommelfell. Es umfasst die Ohrmuschel und den Gehörgang. Die Ohrmuschel begünstigt die Schallquellenlokalisierung, der Gehörgang bewirkt eine Anhebung der für die Sprache relevanten Frequenzen zwischen 2 und 5 kHz durch seine Resonanzeigenschaften um bis zu 20 dB bis 2.500 Hz<sup>64</sup>.

Abbildung 1: Der Aufbau des Ohrs.



Aus: Hoth / Lenarz, Otoakustische Emissionen, Thieme 1997.

Die vom Gehörgang einlaufenden Schallwellen werden am Trommelfell, einer dünnen Membran, in mechanische Schwingungen umgewandelt und auf den im Trommelfell eingelassenen Hammergriff übertragen. Die Schallweiterleitung erfolgt über die Gehörknöchelchenkette (Hammer, Amboss, Steigbügel) zum ovalen Fenster, dem Zugang zum Innenohr (vgl. Abbildung 1). Durch die Hebelwirkung der Gehörknöchelchenkette sowie das Größenverhältnis zwischen Trommelfell (ca. 64 mm<sup>2</sup>) und der im ovalen Fenster verankerten Steigbügel Fußplatte (ca. 3,2 mm<sup>2</sup>) können im optimalen Bereich 60 % der in den Gehörgang einfallenden Schallenergie auf das Innenohr übertragen werden<sup>64</sup>.

Das Innenohr ist der Teil des Hörorgans, der die mechanische Energie in für das Nervensystem lesbare, elektrische Energie umwandelt. Es besteht aus einer zweieinhalbmal gewundenen schneckenförmigen Röhre, der Cochlea. In der Cochlea verlaufen drei mit Flüssigkeit gefüllte Kanäle (Scala Tympani, Scala Media und Scala Vestibuli) übereinander von der Basis bis zur Spitze. Durch passive Diffusion und aktiven Ionentransport werden unterschiedliche Elektrolytkonzentrationen in den drei Kanälen aufrechterhalten, die ein hohes elektrisches Spannungsgefälle in der Cochlea als Voraussetzung für die Umwandlung mechanischer in

elektrische Energie bewirken. Zwischen Scala Media und Scala Tympani befindet sich auf der Basilarmembran das kortische Organ mit den Sinneszellen, den äußeren und den inneren Haarzellen. Der Abstand der Sinneszellen beträgt etwa  $1 / 100 \text{ mm}^{32}$ .

Die vom ovalen Fenster einlaufenden Schallschwingungen breiten sich in der Cochlea entlang der Basilarmembran von der Basis zur Spitze als passive Wanderwelle aus. Durch die lokale Anregung der Basilarmembran werden an dieser Stelle die Härchen der dort befindlichen Haarzellen ausgelenkt. Dies führt zu einer Veränderung der Membranpermeabilität sowie zum Einstromen von positiven Ionen in die Haarzellen als Ausdruck der Sinneszellerregung. Es wird angenommen, dass die äußeren Haarzellen den Schallreiz verstärken. Bei elektrischer Stimulation verändern sie wie ein Piezokristall ihre Form<sup>9,2</sup> mit Längenänderungen von bis zu 5 % des Zellkörpers<sup>15</sup>. Durch die rhythmischen Längenveränderungen der äußeren Haarzellen kommt es zu einer bedeutenden Verstärkung der Wanderwelle (aktive Wanderwelle)<sup>64</sup>. Die Haarzellen sind in der Cochlea tonotopisch angeordnet, d.h. die Eigenfrequenz nimmt von der Basis bis zum Apex ab. Hohe Frequenzen werden also am Eingang der Hörschnecke, tiefe an ihrer Spitze wahrgenommen. Während die äußeren Haarzellen als cochleäre Verstärker fungieren, stellen die inneren Haarzellen die eigentlichen Sinneszellen dar, die die ehemals mechanische Schallenergie auf den Hörnerv als elektrische Impulse übertragen. Der so als Aktionspotenzial kodierte Schallreiz wird auf der Hörbahn zum Hirnstamm und von dort an den Kortex weitergeleitet<sup>32</sup>. Bei Schädigung der äußeren Haarzellen (z.B. durch Anoxie, Schalltrauma, Ototoxine) gehen somit die hohe Trennschärfe und die Sensitivität des Gehörs verloren<sup>33,42</sup>.

### **3.2.1.2 Entwicklung des Hörsystems**

Die ersten zwei Lebensjahre des Menschen stellen eine äußerst kritische Phase im Hinblick auf seine Hörentwicklung sowie dann auf die Sprachwahrnehmung und -entwicklung sowie damit für die gesamte soziale und emotionale Entwicklung dar.

Bei der Geburt ist das periphere Hörorgan bereits voll ausgereift und funktionsfähig<sup>22</sup>. Die Nervenbahnen zur Weiterleitung akustischer Reize und das zentrale Hörsystem müssen dagegen erst noch ausgebildet werden, die so genannte Hörbahnreifung. Zur Hörbahnreifung gehören das Auswachsen von Neuronen, die Markscheidenentwicklung sowie die Bildung von Synapsen<sup>36</sup>. Die neuronalen Verknüpfungen im unteren Hirnstamm sind in der 29. Schwangerschaftswoche vollständig ausgebildet, wogegen die Ausbildung der Neurone bis zur Hörrinde noch weitere Wochen und Monate dauert. Ab der 29. Schwangerschaftswoche bis zum vierten Lebensjahr<sup>46</sup> werden die Neuronen mit Markscheiden umgeben, was eine gravierende Erhöhung der Nervenleitgeschwindigkeit zur Folge hat. Die Markscheidenreifung, die einen wesentlichen Reifungsschub der subkorticalen menschlichen Hörbahn bedeutet, findet im Hirnstammbereich laut Matschke<sup>46</sup> (S. 136) vorwiegend im ersten Lebensjahr statt, laut Hartmann und Klinke<sup>22</sup> ist sie im vierten bis fünften Lebenshalbjahr spätestens auch in der

Hirnrinde abgeschlossen. Zum Teil gleichzeitig bis inkl. zum achten Lebensjahr werden synaptische Verknüpfungen entwickelt und stabilisiert<sup>36</sup>. Die Reifung und die Ausbildung der auditorischen Hirnstrukturen erfolgt jedoch nur, wenn die Hörbahn durch externe Reize kontinuierlich stimuliert wird. Werden die zentralauditorischen Hirnstrukturen aufgrund von peripheren HST nicht oder zu wenig stimuliert, kommt es entsprechend der Dauer und des Ausmaßes der Hörbeeinträchtigung zu immer ausgeprägteren Reifungsdefiziten des zentralen Hörsystems mit zunehmend irreversiblen Schädigungen je länger die HST unbehandelt besteht. Walger<sup>61</sup> beobachtete bei von Geburt an hörgestörten Kindern Verlängerungen der Übertragungszeiten zwischen Innenohr und Hirnstamm, die im Vergleich zu hörgesunden Kindern umso ausgeprägter waren, je stärker sich der beidseitige Hörverlust zeigte. Diese Reifungsverzögerung ist vor allem bei peripheren HST in den ersten beiden Lebensjahren feststellbar, was die besondere Sensibilität der frühkindlichen Phase der Hörentwicklung unterstreicht. Im Gegensatz dazu treten Reizweiterleitungsverzögerungen nicht mehr bei Erwachsenen mit spät erworbenen, von ihrer Ausprägung vergleichbaren HST auf, da ihr zentrales Hörsystem bereits voll ausgereift ist. Die zentralen Reizweiterleitungsverzögerungen sind bei frühkindlichen, unversorgten, beidseitigen, permanenten HST umso ausgeprägter je zentraler der betrachtete Bereich in der Hörbahn liegt.

### **3.2.1.3 Pathophysiologie**

Periphere HST werden in Schalleitungs- und Schallempfindungsstörungen eingeteilt. Störungen der Übertragungsfunktion des Außen- oder des Mittelohrs werden den Schalleitungsstörungen, Einschränkungen des Innenohrs oder des Hörnervs den Schallempfindungsstörungen zugeordnet. Mitunter liegen Kombinationen beider Störungsbilder vor.

Periphere HST, die hereditär, pränatal oder perinatal entstanden sind, können im Gegensatz zu progredienten (im Folgenden auch progressiven genannt) oder im Laufe des Lebens erworbenen HST unmittelbar nach der Geburt erkannt werden, zumal bei reifen Neugeborenen das periphere Hörorgan voll ausgereift und voll funktionsfähig ist. Angeborene Schallempfindungsstörungen können genetisch bedingt sein oder pränatal durch Infektionen während der Schwangerschaft, bzw. perinatal durch Asphyxie, Hyperbilirubinämie, Frühgeburtlichkeit, Hirnblutung oder Sepsis entstehen (vgl. „Konsequenzen falsch positiver und falsch negativer Testergebnisse“). Mögliche Ursachen für erworbene Schallempfindungsstörungen sind ototoxische Medikamente, Traumata und Infektionen. Besonders bakterielle Meningitiden (v.a. Meningokokken, Pneumokokken, Haemophilus) können zu gravierenden Einschränkungen des Schallempfindungsvermögens bis hin zu Ertaubungen von bis zu 20 % der Betroffenen führen<sup>18</sup>.

Frühkindliche Schallempfindungsstörungen sind grundsätzlich permanent, zwischen 4,1 % und



31,9 % (je nach Definition und untersuchter Studienpopulation) sogar progredient.

Im Gegensatz zu Beeinträchtigungen des Schallempfungsvermögens sind schalleitungsbedingte HST (in der Regel Mittelohrschwerhörigkeiten durch Tubenfunktionsstörungen oder Mittelohrinfekte) selten bei Neugeborenen, aber relativ häufig im Säuglings- und Kleinkindalter anzutreffen, hier jedoch oft nur vorübergehend. Meist sind sie nur gering oder gering bis mittelgradig ausgeprägt. Falls die Schalleitungsstörungen jedoch persistierend sind, d.h. länger als sechs bis acht Wochen bestehen, können in der Regel eine Adenotomie oder die Einlage von Paukenröhrchen Abhilfe schaffen. Bei konsequenter Therapie sind die vollständige Ausheilung und eine völlige Regulierung des peripheren Hörvermögens wahrscheinlich. Schalleitungsstörungen durch angeborene Mittelohrfehlbildungen können ebenfalls auftreten, sind jedoch eher selten und oft nur im Zusammenhang mit syndromalen Erkrankungen zu beobachten. Sie erfordern spezielle HG-Versorgungen oder operative hörverbessernde Maßnahmen.

Nach der Empfehlung der European Working Group on Genetics of Hearing Impairment werden HST - wie in Tabelle 2 dargestellt - nach der Stärke des Hörverlusts unterschieden. Die angegebenen Werte beziehen sich auf eine Mittelung bei den tonschwellenaudiometrisch ermittelten Frequenzen 0,5, 1, 2 und 4 kHz. Falls nicht das einzelne Ohr betrachtet wird, bezieht man sich bei der Angabe des Grads einer beidseitigen HST auf das besser hörende Ohr.

**Tabelle 2: Hörstörung (HST) nach Stärke des Hörverlusts.**

<b>Grad der HST</b>	<b>Mittlerer Hörverlust im Hauptsprachbereich</b>
Leicht	20 – 39 dB HL
Mittel	40 – 69dB HL
Hochgradig	70 – 94dB HL
Hörrestig, gehörlos	≥ 95dB HL

Quelle: European Working Group on Genetics of Hearing Impairment.

Schließlich gibt es zentrale HST, die als auditive Verarbeitungsstörungen bezeichnet werden und durch Schädigung der zentralen Hörbahn bei intaktem peripherem Hörvermögen verursacht werden.

### **3.2.1.4 Entwicklung der sprachlichen Kompetenz**

Nach Keller<sup>34</sup> werden durch den Frequenzbereich zwischen 500 und 5.000 Hz 95 % der Sprache verstanden. Der Schwerpunkt befindet sich (vgl. Tabelle 3) zwischen ca. 1.500 und ca. 3.000 Hz.

**Tabelle 3: Sprachverständlichkeit nach Frequenzbereichen.**

Sprachverständlichkeit	Frequenz
1 %	62-125 Hz
1 %	125-250 Hz
3 %	250-500 Hz
35 %	500-1.000 Hz
35 %	1.000-2.000 Hz
13 %	2.000-4.000 Hz
12 %	4.000-8.000 Hz

Quelle: Keller<sup>34</sup>.

Die verschiedenen Formen frühkindlicher peripherer HST verursachen eine akustische Deprivation der Hörbahn. Je stärker die periphere HST, umso gravierender sind die sekundär entstandenen Folgen und Defizite für die zentrale Hörbahn und damit im Weiteren für die Reifung des zentralen Sprachsystems. Löhle et al.<sup>43</sup> beschreiben die Beeinträchtigung der Sprachentwicklung in Abhängigkeit des Hörverlusts folgendermaßen (Tabelle 4):

**Tabelle 4: Beeinträchtigung der Sprachentwicklung und Hörverlust.**

Grad der Hörstörung	Mittlerer Hörverlust	Beeinträchtigung der Sprachentwicklung
Leicht	15 – 40 db LH	Stimmlose Zischlaute bei normaler Konversationslautstärke von 45 – 60 dB HL sind unhörbar; d.h. einiges wird verstanden, einiges falsch und einiges gar nicht, was zu Fehlern in der Sprachproduktion führt.
Mittel	40 – 60 db LH	Die meisten Sprachlaute bei Konversationslautstärke sind unhörbar; das führt zu einer deutlichen Störung im Sprachverständnis und in der Sprachproduktion trotz möglicher Distanzverminderung und Lippenablesens.
Hochgradig	60 – 80 db LH	Der natürliche Spracherwerb bleibt aus.
Resthörig bzw. gehörlos	> 80 – 90 db LH	Verstummung innerhalb weniger Monate, da die eigene Stimme nicht hörbar ist.

Quelle: Löhle et al.<sup>43</sup>.

Durch eine unbehandelte oder zu spät behandelte HST ist sekundär auch die kognitive, intellektuelle, emotionale und psychosoziale Entwicklung des Kindes stark gefährdet<sup>39</sup>. Nach einer Reihe von Studien ist für permanente periphere HST bei einer HG-Versorgung innerhalb des ersten Lebenshalbjahrs die Prognose der Sprachentwicklungsqualität am besten. Erst im zweiten Lebenshalbjahr oder später mit HG versorgte Kinder zeigen demgegenüber ein signifikant schlechteres Sprachverstehen.

Bei Kindern mit CI zeigt sich ebenfalls eine Abhängigkeit der Sprachentwicklung vom Implantationsalter. Es bestätigt sich eine deutlich geringere Sprachentwicklung für kongenital gehörlose Kindern bei Versorgung mit einem CI nach dem fünften Lebensjahr im Vergleich zu früher implantierten Kindern.

Illg<sup>28</sup> berichtet, dass gehörlos geborene Kinder bei einer Implantation nach dem siebten Lebensjahr im Fall einer bis zu diesem Zeitpunkt fast ausschließlichen Gebärdenkommunikation die Lautsprache nur schwer und insbesondere keine verständliche Lautsprache mehr erlernen. Nur falls bei der Implantation bereits lautsprachliche Grundelemente vorhanden sind, kann bei

7- bis 14-jährigen darauf aufbauend im Mittel eine Steigerung der Hör- und Sprachergebnisse erzielt werden, bei 14- bis 18-jährigen allerdings nicht mehr.

Nur eine frühzeitige Diagnose und Therapie kindlicher peripherer HST kann somit die endgültige sowie irreversible Schädigung von Hirnstrukturen als Folge einer akustischen Deprivation verhindern oder abschwächen. Werden demgegenüber periphere HST erst nach dem Ablauf des Zeitfensters der Hörbahnreifung effektiv therapiert, ist ein in Abhängigkeit von der Stärke des Hörverlusts und vor allem vom Therapiebeginn weitaus geringerer Rehabilitationserfolg zu erwarten, der auch durch intensive Fördermaßnahmen nicht kompensiert werden kann. Je später eine periphere HST behandelt wird, umso geringer sind die Aussichten, eine Nachreifung des Hörsystems zu bewirken. Eine Nachreifung der Hirnstrukturen ist ab einem Alter von 14 Jahren nicht mehr zu erwarten.

### **3.2.1.5 Epidemiologie**

*P Schnell-Inderst, S. Kunze, A. Nickisch, F. Hessel, E. Grill, U. Siebert, H. von Voss, J. Wasem*

Innerhalb der letzten vier Jahre sind drei HTA-Berichte zum NHS mittels objektiver Methoden aus Großbritannien<sup>67</sup>, Frankreich<sup>66</sup> und Australien<sup>69</sup> erschienen. In diesen HTA-Berichten wurde die Literatur zur Epidemiologie permanenter kindlicher HST bis mindestens 1997 eingeschlossen. Deshalb werden in diesem Bericht für den nicht deutschsprachigen Raum erst Publikationen ab 1998 berücksichtigt. Da von einer Nicht- oder einer Untererfassung deutschsprachiger Publikationen in den früheren Berichten auszugehen ist, wurden deutschsprachige Veröffentlichungen vor 1998 miteinbezogen (s. „Quellen und Recherchen“).

Um den medizinischen Versorgungsbedarf für HST im Kindesalter und die Rolle, die dabei ein UNHS oder ein Hörscreening von Risikogruppen spielen könnte, einschätzen zu können, sind Daten zur Prävalenz prälingualer permanenter kindlicher HST unverzichtbar. Bei einem NHS in der Geburtsklinik können nur kongenitale HST erfasst werden, nicht aber HST, die postnatal erworben werden oder die genetisch bedingt sind, sich aber erst später manifestieren („Late-Onset“ oder / und progredienter Verlauf). Die Häufigkeitsverteilung nach dem Zeitpunkt des Auftretens prälingualer HST ist deshalb aufschlussreich und kann der Abschätzung der Notwendigkeit zusätzlicher Screening- oder Überwachungsmaßnahmen nach dem NHS dienen. Eine Häufigkeitsverteilung der SG kongenitaler HST gibt neben der Art und dem Umfang des Bedarfs an diagnostischen und therapeutischen Interventionen in Kombination mit dem unterschiedlichen Alter bei Erstdiagnose in den verschiedenen SG auch Aufschluss darüber, welche dieser SG in besonderem Maß von einem NHS profitieren können. Ätiologie und Prävalenz von RF interessieren nicht nur hinsichtlich potenzieller Ansätze zur primären Prävention von HST - soweit eine Beeinflussung möglich ist - und zur Erkennung zeitlicher Trends, beispielsweise dem Entstehen neuer Risikopopulationen wie sehr kleiner

Frühgeborener durch die Erfolge der Neonatalmedizin. Die Häufigkeit des Auftretens von RF, deren Erkennbarkeit und deren Berücksichtigung bei der Früherkennung von HST gibt Hinweise über das Erfassungspotenzial eines Hörscreenings von Kindern mit RF gegenüber einem universellem Hörscreening und wird deshalb in dem entsprechenden Abschnitt „Vergleich zwischen universellem Hörscreening und Hörscreening von Kindern mit Risikofaktoren“ dargestellt.

Um möglichst unverzerrte Daten der interessierenden Krankheitsmaße (Prävalenz und Inzidenz) und weiterer relevanter Variablen zu erhalten, wären prospektive bevölkerungsbezogene Totalerhebungen von Geburtsjahrgängen über einen langen Zeitraum notwendig. Da permanente kindliche HST eine relativ seltene Erkrankung darstellen - gleichwohl um ein Vielfaches häufiger als Erkrankungen nach denen im etablierten biochemischen Screening von Neugeborenen gesucht wird - wird häufig auf retrospektive Studiendesigns zurückgegriffen, um auf statistisch auswertbare Fallzahlen zu kommen. Deshalb handelt es sich beim Großteil der im Folgenden aufgeführten Studien zu Prävalenz, Ätiologie und Alter bei Erstdiagnose um retrospektive Studien. Sofern diese bevölkerungsbezogen sind, wird versucht, die kindlichen HST der Gesamtpopulation einer bestimmten Region zu erfassen. Retrospektive Erhebung bedeutet hier, dass Daten aus Registern, Versorgungsdiensten, Krankenakten oder ähnlichem Datenmaterial herangezogen werden, um Informationen über Anzahl und Art der HST bestimmter Geburtsjahrgänge zu erhalten. Häufig werden Klinik- oder Schulpopulationen retrospektiv analysiert. Hierbei ist zu erwarten, dass Selektionsfaktoren wirken, die etwa die Verteilung der SG der HST verzerrt erfassen (Selektionsbias). So ist beispielsweise zu erwarten, dass bei einer Studienpopulation, die aus Schülern von Schwerhörigen- und Gehörlosenschulen besteht, Kinder mit geringen und mittelgradigen HST unterrepräsentiert sind, da diese Kinder zum Teil Regelschulen besuchen. Kinder mit zusätzlichen Behinderungen besuchen ebenfalls andere Schulen. Auch bei Klinikpopulationen ist mit Selektionsfaktoren zu rechnen, die mit dem Zugang, dem angebotenen Spektrum der Versorgung in der jeweiligen Klinik, dem Ruf der Einrichtung und anderen Faktoren zu tun haben können. Bei zentralen Registern zur Erfassung kindlicher HST wie dem DZH ist ein hoher Erfassungsgrad wichtig, um Selektionsfaktoren wie beispielsweise, dass höhergradige HST überproportional berichtet werden, zu minimieren.

Generell ist darauf zu verweisen, dass die Daten zur Epidemiologie vom Vorhandensein diagnostischer Methoden und Gegebenheiten des Gesundheitssystems abhängig sind, die dem zeitlichen Wandel unterliegen und sich in verschiedenen Ländern deutlich unterscheiden können.

#### Erläuterung von Begriffen

Eine Vergleichbarkeit der Ergebnisse der verschiedenen Studien setzt neben einer vergleichbaren Studienpopulation auch gleiche Kriterien für die Definition der Zielerkrankung, also etwa eine einheitliche Einteilung der SG der HST, eine einheitliche Definition und Erhebung von Ätiologie und RF voraus, die oftmals nicht gegeben sind. Zur Erleichterung für

den Leser seien die in den meisten hier vorgestellten Studien verwendeten Begriffe erläutert:

- Unter permanenten peripheren kindlichen HST werden zeitlebens bestehen bleibende HST verstanden. Permanente periphere kindliche HST werden differenziert nach der Pathophysiologie der HST in sensorineurale (Schallempfindungsstörungen), konduktive (Schalleitungsstörungen) sowie aus beiden Typen kombinierte HST. Hier werden von den konduktiven HST nur solche berücksichtigt, die eine permanente HST bedingen, nicht hingegen die im Kindesalter sehr häufigen vorübergehenden konduktiven HST z.B. durch eine Mittelohrentzündung. Wenn im Weiteren von permanenten kindlichen HST gesprochen wird, beschränkt sich dies stets auf periphere HST.
- Außerdem wird eine Differenzierung nach dem Zeitpunkt des Auftretens vorgenommen: Kongenitale oder angeborene HST sind zum Zeitpunkt der Geburt vorhanden. Bei den postnatal erworbenen HST wird teilweise, ohne eine einheitliche Definition von Altersgrenzen, zwischen früh- und späterworbenen HST unterschieden.
- Unter progredientem oder auch progressivem Verlauf einer HST wird die Verschlechterung des Hörvermögens im weiteren Entwicklungsverlauf verstanden. Die konkreten Werte sind in den einzelnen Studien unterschiedlich definiert.
- Unter der Bezeichnung spät auftretender (Late-Onset) HST werden sich erst nach der Geburt manifestierende, meist genetisch bedingte HST verstanden. Falls bei der Geburt das Hörvermögen nicht untersucht wurde, lassen sich diese HST nicht von progredienten HST abgrenzen, und deshalb werden diese beiden Typen häufig zu einer Kategorie zusammengefasst, teils auch den erworbenen HST zugeordnet.

Im Folgenden werden zu den einzelnen interessierenden Variablen zuerst jeweils die entsprechenden Daten aus den dazu vorhandenen HTA-Berichten von Davis et al.<sup>67</sup>, des National Health Service Research & Development (NHS R&D), Großbritannien, der Agence Nationale d'Accréditation et d'Évaluation en Santé (ANAES)<sup>66</sup>, Frankreich und des Medical Service Advisory Committee (MSAC)<sup>69</sup>, Australien berichtet. Fragestellung, Methodik und allgemeine Schlussfolgerungen und Empfehlungen der HTA-Berichte sind in dem Kapitel „Beschreibung der HTA-Berichte und Leitlinien“ dargestellt. Im Anschluss werden die Ergebnisse aus neuidentifizierten Studien in tabellarischer Form zusammengefasst.

#### Zur Vergleichbarkeit der Studien zur Prävalenz von Hörstörungen

Einleitend soll auf einige Probleme hingewiesen werden, die die Vergleichbarkeit der Ergebnisse der verschiedenen Studien zur Prävalenz von HST erschweren. Neben den unterschiedlichen Definitionen der jeweils untersuchten HST (Hörschwelle, nur bilateral oder uni- und bilateral, nur kongenitale oder alle permanenten HST, nur sensorineurale oder auch permanente konduktive HST) wurden Geburtskohorten verschiedenen Alters und über unterschiedlich lange Zeiträume untersucht. Die Prävalenzen werden verschieden berechnet:

Als Bezugsgrößen der Kinder mit HST werden bei Geburtskohorten die Anzahl aller Lebendgeborenen dieser Kohorten oder die Anzahl aller Lebendgeborenen verwendet, die bis zum Untersuchungszeitpunkt überlebt haben und nicht fortgezogen sind. Des Weiteren spielen unterschiedliche Methoden der Erhebung eine Rolle, die weiter oben in Hinblick auf verschiedene Studiendesigns bereits angesprochen werden. Hier sei hinzugefügt, dass auch der Abstand des Erhebungszeitraums von der letzten untersuchten Geburtskohorte eine Rolle spielt, weil insbesondere HST geringerer SG nur sehr zeitverzögert identifiziert werden, so dass bei Einbeziehung mittelgradiger HST ein zeitlicher Abstand zur letzten untersuchten Geburtskohorte von fünf Jahren nicht unterschritten werden sollte. Bei der Einbeziehung geringgradiger HST wäre ein noch längerer Abstand besser.

Studienergebnisse zur globalen Prävalenz permanenter kindlicher HST im EU-Raum, den USA und in Australien sind im französischen HTA-Bericht der ANAES und im australischen HTA-Bericht der MSAC zusammengefasst. Im britischen HTA-Bericht von Davis et al.<sup>67</sup> werden aufgrund von Validitätsüberlegungen der Autoren nur die Prävalenzdaten der Studie von Fortnum und Davis<sup>83</sup> zugrunde gelegt. Zur Ergebnisdarstellung werden die jeweiligen Tabellen aus den HTA-Berichten übernommen. Teils werden Texte aus den dargestellten HTA-Berichten durch die Autoren des vorliegenden Berichts tabellarisch beschrieben.

### **3.2.1.5.1 Globale Prävalenz permanenter kindlicher Hörstörungen**

#### **3.2.1.5.1.1 Ergebnisse aus den früheren HTA-Berichten**

Ergebnisse des HTA-Berichts von ANAES<sup>66</sup>

Die Tabelle aus dem HTA-Bericht von ANAES zur globalen Prävalenz permanenter kindlicher HST wird übersetzt. (vgl. Tabelle 5).

**Tabelle 5: Studien zur globalen Prävalenz permanenter kindlicher Hörstörungen (HST) nach HTA-Bericht von ANAES<sup>66</sup>, übersetzte Ergebnistabelle.**

Quelle	Region (Land)	Studientyp (Zeitraum)	Hörverlust bilateral (dB HL)	Prävalenz pro 100.000
Fortnum, Davis (1997).	Trent (Großbritannien)	Retrospektiv (1985-1993)	≥ 40	133 95%-CI:122-145
Darin et al. (1997).	Göteborg (Schweden)	Prospektiv (1980-1984)	≥ 40 Vorschulkinder	130
Commission of the European Communities (1979), Martin et al. (1981).	EU: Belgien Dänemark BRD (alt) Irland Italien Luxemburg Niederlande Großbritannien Frankreich	Retrospektiv (1969)	≥ 50 Kinder geboren 1969, Alter: 8 Jahre.	90 70 150 80 90 90 100 90 100 56

Im Text des ANAES-Berichts werden weitere Studien erwähnt, die nicht in der Tabelle eingetragen, jedoch von den Autoren des vorliegenden Berichts in zusammengefasst sind:

**Tabelle 6: Studien zur globalen Prävalenz permanenter kindlicher Hörstörungen (HST) nach HTA-Bericht von ANAES<sup>66</sup> (im Text beschriebene Studien).**

Quelle	Beschreibung der Studie	Hörverlust (dB HL)	Prävalenz pro 100.000
Parving (1983).	Kohortenstudie in Kopenhagen zwischen 1979 und 1980.	K.A.	150
Parving (1993).	Entsprechende Studie wie oben zwischen 1980-1990.	≥ 35, unklar, ob bilateral.	190
Davis, Parving (1993).	Kohorten in England und Dänemark, mit Kindern, die zwischen 1982 und 1988 geboren wurden.	≥ 40	127
Kariskoski et al. (1995).	Studie über Kinder, die Hörgerät tragen in Finnland 1983-1990.	≥ 30 ≥ 50	120 80
Finitzo (1998).	Hörscreeningprogramm in USA mit 54.228 Neugeborenen.	K.A.	314

#### *Kommentar der ANAES-Autoren*

Kritisch angemerkt wird von den Autoren des ANAES-Berichts, dass unterschiedliche Hörschwellen verwendet werden, nicht zwischen Risikopopulation und den erst einmal gesunden Kindern (apriori bien portants) unterschieden, nur in einem Fall die Größe der untersuchten Stichproben angegeben wird, und dass kongenitale und postnatale HST zusammengefasst angegeben werden.

#### *Kommentar der Autoren des vorliegenden Berichts*

Über die oben beschriebenen Anmerkungen hinaus werden keine Bewertungen der Studienqualität durch die Autoren des HTA-Berichts von ANAES vorgenommen. Warum einige Studien nicht in die Beschreibung in Tabellen aufgenommen werden, sondern im Text ohne einheitliches Schema beschrieben werden, bleibt unerklärt. Bei den Angaben zum Hörverlust

bei den im Text beschriebenen Studien ist unklar, ob es sich jeweils um ein- oder beidseitigen Hörverlust handelt.

*Ergebnisse des HTA-Berichts von MSAC<sup>69</sup>*

Die Ergebnistabelle zur globalen Prävalenz wird übersetzt und wo angemerkert ergänzt (vgl. Tabelle 7).

**Tabelle 7: Studien zur Prävalenz permanenter kindlicher Hörstörungen (HST) nach HTA-Bericht von MSAC, Australien<sup>69</sup> (übersetzte Ergebnistabelle).**

Quelle	Land	Population	Kriterien (dB HL)	Prävalenz pro 100.000
Fortnum, Davis (1997).	Großbritannien	Alle Neugeborenen.	≥ 40 bei Kindern von 21 Monaten – 4,5 Jahren.	133
Watkin (1996).	Großbritannien	Alle Neugeborenen.	≥ 100.	20
Davis (1993).	Großbritannien	Alle Neugeborenen.	≥ 50 bei Kindern bis 3 Monaten.	200
Davis, Wood (1992).	Großbritannien	Alle Neugeborenen.	≥ 50 mit 5 Jahren.	120
White et al. (1993).	USA	Alle Neugeborenen.	≥ 50 bei Kindern bis 3 Jahren.	100
White et al. (1993)*	USA	Alle Neugeborenen.	≥ 60 bei Kindern bis 6 Monaten.	600
White et al. (1994)	USA	Alle Neugeborenen.	≥ 40 bei Kindern bis 6 Monaten.	fehlerhaft s. Text
AHS Annual Statistics (1996) berichtet in Birtles et al. (1998).	Australien	Alle Neugeborenen.	Normale Entbindungsstation. Neonatalintensivstation.	325
Martin et al. (1981).	Europa	Alle Neugeborenen.	≥ 60 pro Lebendgeburten im Zeitraum von 1979 – 1988.	129
Rowe (1991).	Großbritannien	Neonatalintensivstation.	≥ 50 festgestellt 1977 für Kinder, die 1969 geboren wurden.	1.316
			≥ 30 für Säuglinge in der Neonatalintensivstation eines Hospitals 1986.	80
				100
				1.400

\* = Eingefügte Korrektur durch die Autoren des vorliegenden HTA-Berichts.

Im australischen HTA-Bericht von MSAC<sup>69</sup> sind außer den Studien von Fortnum und Davis<sup>83</sup> und der Studie von Martin (1981) sechs andere Arbeiten aufgeführt, während sechs Veröffentlichungen, die im ANAES-Bericht genannt werden, hier nicht herangezogen werden: Die Studienpopulationen werden unterschieden nach gesamter Neugeborenenpopulation und Population aus der Neonatalintensivstation (NICU).

*Kommentar der MSAC-Autoren*

Die Autoren verweisen auf die verschiedenen verwendeten Hörschwellen. Sie merken an, dass, die australische Arbeitsgruppe zur Früherkennung von HST in New South Wales eine bilaterale permanente HST von 40 dB HL auf dem besseren Ohr als geeigneten Schwellenwert ansieht, weil bei diesem Grad des Hörverlusts signifikante Verzögerungen in Bildung und psychosozialer Hinsicht auftreten können, dieser Grad auch bei kleinen Kindern gut nachgewiesen werden kann und in Ermangelung eines einheitlichen internationalen Standards häufig in der Forschung



verwendet wird.

*Kommentar der Autoren des vorliegenden Berichts*

Es muss angemerkt werden, dass den Autoren des MSAC-Berichts bei der Studie von White et al. (1993) ein Fehler unterlaufen ist. Die Prävalenz von 600 pro 100.000 bezieht sich in dieser Publikation auf bi- und unilaterale sensorineurale HST > 25 dB HL. Die dort angegebenen Prävalenzen für bilaterale HST > 40 dB HL waren 325 pro 100.000 für alle gescreenten Neugeborenen, 129 pro 100.000 für die Kinder aus der WBN und 1.316 pro 100.000 für Kinder aus der NICU (s. Ergänzung in Tabelle 7). Die genauen Definitionen der Hörschwellen waren allerdings nur der Publikation zur gleichen Studie von White et al. (1994) zu entnehmen.

Über eine Selektion der Literaturstellen zur Epidemiologie wird nichts berichtet, auch eine qualitative Bewertung der Studien wird durch den HTA-Bericht nicht vorgenommen. Dies erklärt sich vermutlich damit, dass der Schwerpunkt des Berichts auf die Testgütekriterien der TEOAE gelegt wird.

*Zusammenfassung der Ergebnisse und Schlussfolgerung aus den HTA-Berichten*

Die angegebenen Prävalenzen bei einem Hörverlust ab 40 dB variieren für die allgemeine Neugeborenenpopulation zwischen 120 pro 100.000 und 325 pro 100.000, bei einem Hörverlust über 50 dB im besseren Ohr zwischen 100 und 200 pro 100.000. Bei einem Hörverlust größer 60 dB beträgt sie 80 pro 100.000. Bei Kindern aus der NICU liegt die Prävalenz bei einer Hörschwelle ab 30 dB HL bei 1.400 pro 100.000 und bei einer Hörschwelle ab 40 dB bei 1.316 pro 100.000. Die Darstellung der Studien in den früheren HTA-Berichten ist zu knapp gehalten und eine Bewertung der Qualität erfolgt im HTA-Bericht von ANAES<sup>66</sup> nur teilweise, so dass Differenzen in den Ergebnissen nicht weiter bezüglich ihrer Konsistenz diskutiert werden können.

### **3.2.1.5.2 Neuentdeckte Studien zur globalen Prävalenz permanenter kindlicher Hörstörung**

Es wurden für den aktuellen HTA-Bericht 14 Originalstudien mit Angaben zur globalen Prävalenz gefunden, darunter zwei Hörscreeningprogramme bei Risikopopulationen, die seit 1998 veröffentlicht worden sind. Internationale Publikationen (vgl. Tabelle 8 und Tabelle 9) und Publikationen im deutschsprachigen Raum (vgl. Tabelle 10) werden in gesonderten Tabellen zusammengefasst. Da die Studie von Fortnum und Davis<sup>83</sup> für die Epidemiologie der permanenten kindlichen HST aufgrund der Größe und des relativ langen Zeitraums der untersuchten Studienpopulation und ihrer Validität eine wichtige Bezugsgröße darstellt, aber in den Tabellen der früheren HTA-Berichte ungenügend charakterisiert ist, wird sie in der folgenden Tabelle nochmals mit aufgenommen. Die zwei neuidentifizierten Hörscreeningprogramme und sechs weitere NHS-Programme mit einer großen Anzahl gescreenter Kinder,

die bis 1998 publiziert, in den früheren HTA-Berichten erwähnt, aber nicht ausreichend dargestellt sind, werden in einer eigenen Tabelle vorgestellt (vgl. Tabelle 11). Die Trennung der Publikationen nach Studiendesign (retrospektive / prospektive Kohortenstudien gegenüber NHS-Programmen) wird bewusst gewählt, weil beide Studientypen unterschiedliche Vor- und Nachteile haben, die nahe legen, dass innerhalb des jeweiligen Studientyps eine bessere Vergleichbarkeit gegeben ist. Da in Screeningprogrammen Teilnehmer mit unauffälligen Testergebnissen nicht weiter verfolgt werden, aber grundsätzlich auch mit falsch negativen Testergebnissen zu rechnen ist, muss angenommen werden, falls es keine zusätzlichen Wege der Identifikation von HST gibt, dass in Screeningprogrammen tendenziell eine Unterschätzung der Prävalenz erfolgt. Screeningprogramme bieten aber auch ein prospektives Studiendesign und die untersuchten Merkmale, zum Beispiel das Vorhandensein von RF, können adäquat erhoben werden. Gleichzeitig ist bei den untersuchten Neugeborenenpopulationen mit einer besseren Erfassung gering- und mittelgradiger HST zu rechnen als in retrospektiven Kohortenstudien, in denen ein Großteil erst spät und ein Teil eventuell gar nicht erfasst wird, weil die HST u.U. nicht als therapiebedürftig wahrgenommen wird. Verzerrungen durch Alterseffekte sind ausgeschlossen, da alle Kinder gleich alt sind.

Die Studien wurden innerhalb der Tabellen nach dem Publikationsjahr geordnet. Im Folgenden werden die internationalen und die deutschsprachigen Studien mit dem Studiendesign der retrospektiven Kohortenstudie und die NHS-Programme mit großen Fallzahlen getrennt beschrieben.

Tabelle 8: Neuidentifizierte internationale Studien zur globalen Prävalenz permanenter kindlicher Hörstörungen (HST): Gesamtpopulation.

Quelle	Land	Studiendesign (Zeitraum der Erhebung)	Studienpopulation	Kriterien (dB HL)	Prävalenz pro 100.000 (95%- KI)	Weitere Ergebnisse und Anmerkungen der Autoren der Originalstudie	Kommentar der Autoren des vorliegenden Berichts
Fortnum, Davis (1987)	GB	Retrospektive Kohortenstudie (April-Dez. 1994) (Juni-Sep. 1995) Bevölkerungsbezogen	Geburtsjahrgänge 1965-1993 mit HST, die 1985 noch in Trent leben, identifiziert über mehrere Quellen. In Analyse nur Jahrgänge 1965-1990 einbezogen, Alter: 5-9 J.	≥ 40 dB HL bilateral K.A. zu diagnost. Methoden. Kongenital und erworben. Nur kongenital.	133 (122-145) 112 (101-123)	Da die Autoren den Abstand der Erhebung zur letzten Geburtskohorte als zu gering erachteten, wurden nur die Geburtsjahrgänge 1965- 1990 in die Analyse miteinbezogen.	
Mäki-Torkko et al. (1998)	Finnland	Retrospektive Kohortenstudie (1986?) Bevölkerungsbezogen	Anzahl HST: 466, Bezugsbevölkerung: Geburtsjahrgänge 1985- 1990, n = 366.480 Geburtsjahrgänge 1973-1982 (K1) und 1983-1992 (K2), die zum Einzugsgebiet der Oulu- Universitätsklinik liegen (700.000 Einwohner) K1: Alter 14-23 J K2: Alter 4-13 J	≥ 40 dB HL bilateral Reintonaudiometrie, ABR und Freifeldaudiometrie inkl. progressiv + später- worben (≥ 1 J) K1 + K2 K1 K2 Kongenital + früherworben K1 + K2 K1 K2	119 130 110 99 110 100	Weitere Ergebnisse s. auch Abschnitte im Ergebnisteil.	
Braude, Webb (1999)	GB	Retrospektive Kohor- tenstudie 6 / 1996-12 / 1996	Geburtsjahrgänge 1988-1995 mit bilateralen HST identifiziert aus vier Datenbanken, die Angaben	≥ 40 dB HL ≥ 70 dB HL	95 55	S. auch Abschnitt „Erstdiagnose, -verdacht und -versorgung bei Untererfassung in diesem	Zu geringer Abstand der Erhebung zur letzten Geburtskohorte.

(Fortsetzung Tabelle 8)

Van Naarden et al. (1989).	USA	Retrospektive Auswertung von Registerdaten (1991-1993) bevölkerungsbezogen	Alle Kinder mit HST, die von 1991-1993 3-10 J alt waren und im Gebiet lebten. Identifizierung über Schulen für Schwerhörige, Spezialprogramme, Kliniken	≥ 40 dBHL bilateral Rentonaudiometrie alle HST 3-10 Jahre, Querschnittsanalyse	Weitere Ergebnisse: Altersabhängigkeit: 3-jährige: 67 (63-85) 5-jährige: 107 (88-130) 9-jährige: 125 (100-150) 10-jährige: 138 (120-160)	Verdacht auf nachgeholt identifizierte zwischen 3 und 5 J nahelegend.
		Anzahl HST: 411	Bezugsbevölkerung, alle Kinder 3-10 J im Gebiet für 1991-1993, n = 790.200	Kohortenanalyse: kongenitale HST	110	
		2. Alle Fälle mit sensorineuralen HST ohne postnatale Ätiologie, die im Gebiet geboren und dort lebten	Geburtsjahrgänge 1981-1990 Anzahl HST: 173 Alter: 3-10 J		53	Kommentar der Autoren: Differenz der Prävalenzen zwischen der Querschnittsanalyse der 3-10-jährigen und der Analyse der Geburtskohorten erklärt sich am wahrscheinlichsten durch Wegzug der Kinder aus den Geburtskohorten.
Homer et al. (2000).	GB	Retrospektive Kohortenstudie k.A. Zeitraum bevölkerungsbezogen	Bezugsbevölkerung, alle Lebendgeborenen 1981-1990 von Einwohnern des Gebiets, n = 324.327	≥ 50 dB HL bilateral Nur sensorineural, kongenital und erworben K.A. über diagnost. Methoden	163*	Studienpopulation besteht zu einem beträchtlichen, nicht näher quantifizierten, Teil aus Einwohnern asiatischer Herkunft. 71,4 % der Kinder mit HST waren asiatischer Herkunft
		Kinder mit HST geb. 01.04.1981-31.03.1995 und im Gebiet lebend, identifiziert durch Register des Diensts für Hörgeschädigte, zusätzlich Inspektion der Patientenakten in audiologischer Klinik	Alter: nicht berechenbar Anzahl HST: 49			Da k.A. zum Zeitraum der Erhebung ist nicht abschätzbar, ob Untererfassung bedingt durch zu kurzen Abstand zur letzten analysierten Geburtskohorte ein Problem sein könnte. Eingeschränkte Übertragbarkeit wegen des hohen Anteils von Kindern asiatischer Herkunft.
Uus, Davis (2000).	Estland	Retrospektive Studie	Bezugsbevölkerung: Geburtskohorten 1991-1995, n = 32.000	≥ 40 dB HL bilateral		Bis 1992 keine Röhreimplantation in Estland, Annahme der Autoren, dass sich unter den
		Geburtsjahrgänge 1985-1990 mit HST, die im April-August 1998 Einwohner von Estland				

(Fortsetzung Tabelle 8)

Parving, Hauch (2001).	Dänemark	Retrospektive bzw. prospektive Kohortenstudie 1990-Mai 2000 bevölkerungsbezogen.	Geburtsjahrgänge ab 01.01.1970 mit HST im Gesundheitsbezirk Kopenhagen 1970-1979 (K1), 1980-1989 (K2), 1990-1999 (K3) Alter: K1: 21-30 J., K2: 11-20 J., K3: 1-10 J. Anzahl HST: 532, K1: 169, K2: 214, K3: 149. Bezugspopulation: Einwohner des Gebiets in den entsprechenden Altersgruppen K1 + K2 + K3: n = 208.365. K1: n = 124.849, K2: n = 32.470, K3: n = 51.046	≥ 20 dB HL bei einer der Frequenzen 0,5-4kHz Frequenz uni- oder bilateral K.A. über diagnost. Methoden 1979-1999 alle HST K1: alle HST K2: alle HST K3: nur kongenital K2: kongenital + HG nötig K3: alle HST	255 (234-277) 135 (115-156) 659 (571-747) 293 (234-351) 191 (143-238) 292 (245-339)	Zu beachten, dass hier geringgradige und unilaterale HST eingeschlossen wurden, der am ehesten mit den anderen Studien vergleichbare Wert entsprechen Kinder mit kongenitalen HST, die ein HG benötigten
Fortnum et al. (2001).	GB	Retrospektive Totalerhebung 1998	Geburtsjahrgänge 1982-1995 mit HST 1998 in GB lebend Alter: 3-16 J Anzahl HST: ca 17.000 Bezugsbevölkerung: alle Lebendgeburten dieser Jahrgänge in GB n = ? (mehrere Mio.)	> 40 dBHL bilateral Reintonaudiometrie Kongenital und erworben Beobachtete Prävalenz Kohorte 1995: 3 J alt Kohorten 1992-1999: 9-16-J.	91 (85-98) 165 (162-168) 107 (103-112) 205 (202-208)	Weitere Ergebnisse: Altersabhängigkeit der Prävalenz und Abschätzung der Unterhebung von HST durch Forschungsstudien (s. adjustierte Prävalenz) Kommentar: Nur 7 % der Kinder wiesen postnatal erworbene HST auf. Nur ein Teil des Unterschieds der Prävalenzen zwischen 3-jährigen Kohorte und der Kohorte der 9-16-jährigen dürfte auf noch nicht identifizierte HST bei den 3-jährigen zurückzuführen sein. Es ist außerdem mit einem Anteil an sich erst postnatal manifestierenden und progredienten HST zu rechnen
				Kohorten 1992-1999: 9-16-J. Kohorte 1995: 3 J alt Kohorten 1982-1999: 9-16-J Vergleichskohorten zu Fortnum, Davis (1997) Kohorte 1995-1990 (8-13 J) Kohorte 1988-1993 (5-10 J)	163 (159-167) 144 (141-148)	

? = Vielleicht. K = Kohorte. GB = Großbritannien. ABR = Akustisch evozierte Potenziale. HG = Hörgerät.  
J = Jahr. 95 %- KI = 95 %-Konfidenzintervall.

**Tabelle 9: Neuentdeckte internationale Studien zur globalen Prävalenz permanenter kindlicher Hörstörung (HST): Risikopopulation.**

Quelle	Land	Studiendesign (Zeitraum der Erhebung)	Studienpopulation	Kriterien (dB HL)	Prävalenz pro 100.000 (95 %-KI)	Kommentar der Autoren des vorliegenden Berichts
Van Ripel, Kileny (1999).	USA	Retrospektive Auswertung eines Neugeborenenhörscreeningprogramms	Neugeborene auf NICU in akad. Tertiärkrankenhaus geb. April 1987 – Nov. 1997 mit mindestens einem der JCIH 1994 RF.	≥ 25 dB HL bilateral ABR (unklar, ob Screening oder diagnostisch)	6.515	Zu beachten, dass hier geringgradige HST mit eingeschlossen wurden.
		Zeitraum k.A., nach Nov. 1997 (1998?)	Alter: ?.	Bi- und unilateral	6.515	
		Klinikpopulation	Anzahl HST: 114.	Bilateral	5.421	
			n = 2.103 Hörscreening mit ABR.	K.A zu Loss to Follow-up.		
Cone-Wesson et al. (2000).	USA	Prospektive Interventionsstudie (Screeningprogramm)	Kinder geb. 01.01.1994–31.10.1996 mit HST bei Nachverfolgung im Alter 8-12 M aus Neugeborenenhörscreeningprogramm	≥ 30 dB HL bilateral oder ≥ 40 dB unilaterale VRA Bi- und unilateral + konduktiv	5.609	Zu beachten, dass hier geringgradige und unilaterale HST mit eingeschlossen wurden.
		Jan. 1994-Okt. 1996	Bezugspopulation: alle Kinder mit VRA-Tests, n = 2.995.	Bilateral + konduktiv	2.000	
		Multizenterklinikpopulation	(NICU: 90,8 %, gesunde Säuglinge mit RF oder Fail im neonat. Screening 9,2 %)	Bilateral und > 40 dB + konduktiv	700	
				Permanent bi- und unilaterale	1.869*	
				Permanent bilaterale	1.002*	
				Loss-To-Follow-Up nicht berücksichtigt, unklare Angaben		

? = Unklar. \* = Aus den angegebenen Daten errechnet, K1 bis K3: Kohorte 1 bis 3. VRA = „Visual Reinforcement Audiometry“: ABR = Akustisch evozierte Potenziale. NICU = Neonatle Intensivstation. JCIH = Joint Committee on Infant Hearing. 95 % - KI = 95 % - Konfidenzintervall. RF = Risikofaktor. M = Monat.

Tabelle 10: Neuentdeckte Studien im deutschsprachigen Raum zur globalen Prävalenz.

Quelle	Land	Studiendesign (Zeitraum der Erhebung)	Studienpopulation	Kriterien (dB HL)	Prävalenz pro 100.000	Weitere Ergebnisse und Anmerkungen der Autoren der Originalstudie	Kommentar der Autoren des vorliegenden Berichts
Finckh-Krämer et al. (2000)	D	Retrospektive Auswertung des DZH Bevölkerungsbefragung	Monatlich werden 250 Institutionen (Krankenhauser, Zentren, Praxen) angeschrieben. Ca. 130 Karten Rücklauf, monatlich ca. 120 Erstdiagnosen eines permanenten Hörverlusts. (Für die Jahre vor 1996 retrospektive Erhebung n = 1.343), n = 3.822 geb 1961-2000 (Fallzahl > 100 1985-1998)	Permanent bilateral $\geq 35$ dB	120 K.A. wie berechnet	Antwort auf Anfrage an das DZH zum geschätzten Erfassungsgrad und zur Berechnung der Prävalenz: Mehr als 50 % aller Kinder mit permanenten HST, die per Karte als Erstdiagnose monatl. gemeldet werden, sind im DZ Hauch erfasst. Die Prävalenzangabe beruht auf einer kombinierten Schätzung und Vergleich mit verschiedenen Quellen. Ausgewählt sind repräsentative Regionen in Deutschland aus denen im DZH viele Kinder registriert sind und aus denen mit einer regelmäßigen und hohen Melde- und Rücklaufquote zu rechnen ist, die im Promilebereich liegt. (Geschätzt mittels Angaben zur Geburtsstatistik der statistischen Ämter einzelner Städte bzw. Regierungsbezirke). Erhebungen wurden schätzungsweise zu 20 % als Vergleichsdaten für die Auswertung verwendet. europäische Länder mit ähnlichem Gesundheitssystem wurden identifiziert, um die Struktur auszuwerten.	Da unklar bleibt wie groß der Anteil der meldenden Einrichtungen gemessen an allen Einrichtungen ist, die HST bei Kindern diagnostizieren, liegt die Erfassungsrate eher unter 50 %.
Gross et al. (2000) aktualisierte Daten DZH n = 4.058							
Nekahm et al. (2001a)	Osterreich	Retrospektive Studie Okt. 2000 Bevölkerungsbefragung	Geburtskohorten 1960-1994, alle Fälle von HST in Tirol registriert im Tiroler Register für kindliche HST. Anzahl HST: 165.	$\geq 40$ dB HL bilateral  Kongenital, peri-+ postnatal erworben / late-onset		Das Tiroler Register für kindliche HST hat einen Erfassungsgrad von mindestens 95 % aller HST der angegebenen Definition	

132

(Fortsetzung Tabelle 10)

Nachname et al.	Österreich	Wie oben	Geburtskohorten 1980-1999	Wie oben	?	Vermutlich Untererfassung von HST mittlerer Schweregrade, da Studienpopulation aus Schwerhörigen- und Gehörlosen-schulen, Verteilung der Schweregrade weiter unten
Stieppel et al. 1996	D	Retrospektive Studie Zeitraum k.A., 1983? Schwerhörigen- u. Gehörlosenschulpopulation	Anzahl HST mit prä- oder perinatalem Auftreten: 198 Kinder in der Schule für im Schuljahr 1992/93 Alter 2-18 Jahre. Anzahl HST: 314. Bezugspopulation: Alle Kinder unter 19 Jahren, im Großraum Köln, n = 738.500	≥ 30 dB HL bilateral kongenital und erworben Letzter pädaudiol. Bericht kongenital und erworben Nur erworben	43 18,4	

? = Vielleicht. DZH = Deutsches Zentralregister für Kindliche Hörstörung. D = Deutschland. HST = Hörstörung.

**Ergebnisse aus Studien mit retrospektivem Kohortendesign (vgl. Tabelle 8 und Tabelle 10)**

*Studienpopulation*

*Audiologische Kriterien*

Die Angaben zur Schätzung der globalen Prävalenz permanenter kindlicher HST in der Allgemeinbevölkerung beruhen auf zwölf verschiedenen Studienpopulationen. (Die beiden Studien zu Risikopopulation werden gesondert betrachtet). Die Falldefinition der HST ist hinsichtlich der Hörschwelle uneinheitlich: Bei sieben Studien liegt sie bei ≥ 40 dB HL, bei 2 ≥



50 dB HL, bei je 1 bei  $\geq 35$ ,  $\geq 30$  und  $\geq 20$ . In elf Studien werden ausschließlich bilaterale HST betrachtet (Angabe der Hörschwelle des besser hörenden Ohrs). Nur Parving und Hauch<sup>93</sup> haben auch unilaterale HST eingeschlossen. Im Großteil der Studien werden Angaben zur Ätiologie der HST (kongenital / erworben) gemacht.

#### *Größe, Geburtsjahrgänge, Alter und Gebiet*

Die Bezugspopulationen von sieben Studien umfassen zwischen 124.000 und 366.000 Kindern<sup>90,88,98,93,89,99,83</sup>, zwei liegen mit 32.000 und 52.000 deutlich niedriger<sup>140,75</sup> und zwei mit 738.000 und mehreren Millionen Kindern<sup>94,84</sup> deutlich darüber. Mangels konkreter Zahlen, lassen sich für die Daten des DZH keine detaillierten Angaben dazu machen. Die Anzahl der Geburtsjahrgänge, die jeweils einbezogen werden, differieren zwischen 5 und 30. Die Spannbreite der einbezogenen Geburtsjahrgänge geht von 1970 bis 1995, überwiegend werden die Jahrgänge 1980 bis 1995 untersucht. Zwischen allen Studien finden sich überlappende Geburtsjahrgänge. Das Alter der Geburtskohorten zum Zeitpunkt der Erhebung rangiert zwischen 0 und 30 Jahren. Die Auswahl der Altersgruppen in den einzelnen Studien differiert. Bei sieben Studien befand sich die jüngste Altersgruppe im Kleinkind- und Vorschulalter<sup>83,89,75,99,93,84,94</sup>, bei drei Studien im Grundschulalter<sup>98,88,90</sup>, bei Homer et al.<sup>140</sup> war keine Altersangabe vorhanden oder errechenbar, beim DZH sind bezogen auf die Prävalenzberechnung aufgrund der oben genannten Punkte ebenfalls keine Angaben möglich. Die obere Altersgrenze der Geburtskohorten in den einzelnen Studien liegt zwischen 8 und 30 Jahren. Bei fünf Studien liegt sie max. bei bis zu 13 Jahren<sup>83,89,75,99,98</sup> bei vier weiteren zwischen 16 und 20 Jahren<sup>84,88,90</sup> und bei Mäki-Torkko et al.<sup>89</sup> und Parving und Hauch<sup>93</sup> bei 23 und 30 Jahren. Zehn der zwölf Studienpopulationen sind in West- und Nordeuropa und in den USA lokalisiert, wo grob klassifiziert von ähnlichen Lebensbedingungen und einem ähnlichen Niveau des Gesundheitssystems ausgegangen werden kann. Bei den Studien aus Estland und Zypern muss mit ungünstigeren Voraussetzungen gerechnet werden.

#### *Methoden*

Bei vier Studien stehen Register zur Erfassung permanenter kindlicher HST zur Verfügung<sup>81,90,99,93</sup>. Der Erfassungsgrad des Tiroler Registers liegt bei über 95 %, beim DZH erreicht er maximal 50 %. Zum Erfassungsgrad der beiden anderen Register werden keine Angaben gemacht. In zwei Studien stammen die Daten aus Klinikakten, die das jeweilige Einzugsgebiet komplett audiologisch versorgen<sup>89,98</sup>, in zwei weiteren aus Schulen für Schwerhörige und Gehörlose, die ebenfalls ausschließlich ein bestimmtes Einzugsgebiet versorgen<sup>94,88</sup>. Bei Hadjikakou und Bamford<sup>88</sup> werden die Daten durch eine Elternbefragung ergänzt und ein Erfassungsgrad von 90 % angenommen. Zwei weitere Studien nutzen jeweils mehrere Quellen wie das Register des Diensts für Hörgeschädigte und Klinikdaten<sup>140</sup> bzw. Routinedaten einer kommunalen Datenbank von Kindern mit Behinderungen, Daten eines regionalen audiologischen Zentrums und zweier Versorgungsdienste für Kinder mit HST<sup>75,83</sup>, kontaktieren Experten aus dem Gesundheits- und dem Bildungssystem, die für die Versorgung von Kindern mit HST zuständig sind, bitten um Angaben zu Datenquellen in den

entsprechenden Distrikten und werten die verfügbaren Daten aus, wobei die Quellen nicht im Einzelnen angegeben werden. Der Schwerpunkt liegt auf der Auswertung audiologischer Daten. In der Totalerhebung für Großbritannien von Fortnum et al.<sup>84</sup> werden wiederum die oben genannten Experten, diesmal jedoch landesweit, befragt. Für jeden bekannten Fall mit einer in der Fallbeschreibung definierten HST ist ein Fragebogen auszufüllen. 473 verantwortliche Experten aus dem Gesundheitssystem und 434 verantwortliche Experten aus dem Bildungssystem sind befragt worden. Anhand der so erhaltenen Daten konnte mittels einer „Capture-Recapture“-Analyse das Ausmaß der Untererfassung der Anzahl der Fälle mit HST durch die Befragung abgeschätzt werden. In der „Capture-Recapture“-Analyse wird anhand von zwei unabhängigen Stichprobenziehungen durch die Relation der Fälle, die nur in einer der beiden Stichproben und der Fälle, die in beiden Stichproben auftreten, die Größe der Grundgesamtheit geschätzt. Anschließend wird die Anzahl aller verschiedenen identifizierten Fälle aus beiden Stichproben zur geschätzten Grundgesamtheit in Bezug gesetzt. Die Erfassungsrate der Kohorte der 9- bis 16-jährigen (1982 bis 1989) beträgt für alle bilateralen HST  $\geq 40$  dB HL 80 %, für mittelgradige HST 74 %, für hochgradige HST 85 % und für Resthörige und Gehörlose 89 %.

In fünf Studien werden statistische Unsicherheiten in Form von Konfidenzintervallen berücksichtigt<sup>83,99,84,93,88</sup>.

### *Ergebnisse*

Die Prävalenzwerte permanenter HST aus den neuentdeckten bevölkerungsbezogenen Studien mit einer mittleren Hörschwelle von 40 dB HL bzw. 35 dB HL oder mehr betragen für kongenitale und erworbene HST zusammen zwischen 95 und 205 pro 100.000 im nicht deutschsprachigen Raum<sup>83,89,75,98,84</sup> und 120 und 132 pro 100.000 für Deutschland bzw. Tirol<sup>86,90</sup>.

Werden, soweit angegeben, die Prävalenzen für kongenitale HST allein betrachtet, liegen sie bei der gleichen Hörschwelle zwischen 53 und 152 pro 100.000<sup>83,99,98,90</sup>. Die Prävalenzwerte der beiden Studien mit einer mittleren Hörschwelle von 50 dB HL und mehr (kongenital und erworben) liegen bei 159 und 163 pro 100.000<sup>88,140</sup>.

Wesentlich höhere Prävalenzen werden von Parving und Hauch<sup>93</sup> berichtet. Hier ist die Hörschwelle mit 20 dB deutlich niedriger definiert und unilaterale HST werden ebenfalls eingeschlossen. Nimmt man den Wert der nach Angaben der Autorinnen am vollständigsten erfassten Kohorte von 1980 bis 1989, so ist die Prävalenz für alle eingeschlossenen HST 659 und für kongenitale HST 293 pro 100.000. Hier sind der relativ hohe Anteil an geringgradigen HST und auch der Einschluss unilateraler HST für die hohe Prävalenz von Bedeutung. Der mit den anderen Studien am ehesten vergleichbare Prävalenzwert von Kindern mit kongenitalen HST, die ein HG benötigten, liegt mit 191 pro 100.000 immer noch etwas höher als die Prävalenzwerte in den anderen Erhebungen.

Streppel et al.<sup>94</sup> berichten bei einer Hörschwelle von 30 dB HL und mehr von einer vergleichsweise niedrigen Prävalenz von 43 pro 100.000 für kongenitale und erworbene HST.

Sowohl van Naarden et al.<sup>99</sup> als auch Fortnum et al.<sup>84</sup> schildern eine Altersabhängigkeit der Prävalenzwerte. Bei van Naarden et al.<sup>99</sup> ist der Anstieg von 67 bei 3-jährigen auf 107 pro 100.000 bei 5-jährigen besonders ausgeprägt, während ein weiterer Anstieg auf 125 und 138 pro 100.000 erst wieder bei den 9- bzw. 10-jährigen erfolgt. Bei Fortnum et al.<sup>84</sup> verdoppelt sich die Prävalenz von 107 pro 100.000 bei den 3-jährigen auf 205 pro 100.000 bei den 9- bis 16-jährigen. Die Autoren räumen ein, dass ein Teil des Anstiegs von den 3-jährigen zu den 9- bis 16-jährigen dadurch erklärt werden kann, dass bei den 3-jährigen noch nicht alle Fälle, insbesondere der mittelgradigen HST, identifiziert worden seien.

### *Anmerkungen*

Der Großteil der Studien berichtet von Werten zwischen 100 und 200 pro 100.000 für kongenitale und erworbene HST in der allgemeinen Neugeborenenpopulation mit einer mittleren Hörschwelle von 40 dB HL und mehr. Die neueste Studie von Fortnum et al.<sup>84</sup> hat besonderes Gewicht, da es sich hier um eine Totalerhebung aller permanenten HST der Geburtsjahrgänge von 1980 bis 1995 in Großbritannien mit über 17.000 Fällen handelt. Der Wert von 205 pro 100.000 bei den 9 bis 16-jährigen liegt vergleichsweise hoch. Es ist jedoch zu berücksichtigen, dass bei früheren Studien keine Adjustierungen im Hinblick auf die Untererfassung erfolgt. Die Analyse der Alterabhängigkeit der Studie zeigt, dass die Prävalenzwerte nach Alter stratifiziert werden müssten, um vergleichbar zu sein.

Bei Studien, in denen Verzerrungen durch das Studiendesign oder die Selektion der Population wahrscheinlich sind, wird dies in den Tabellen angemerkt. Hierdurch können sich insbesondere die besonders niedrigen Prävalenzwerte erklären. Die im Vergleich eher höheren Prävalenzen, wie bei Homer et al.<sup>140</sup> und Uus und Davis<sup>98</sup>, scheinen hingegen eher reale Unterschiede bei der Studienpopulation (hoher Anteil von Kindern mit asiatischer Herkunft und hoher Anteil von Konsanguinität bei den Eltern) bzw. den Umständen der Gesundheitsversorgung (mangelnder Impfschutz gegen Röteln) widerzuspiegeln.

**Tabelle 11: Universelle Neugeborenenhörscreeningprogramme (UNHS-Programme) mit großen Fallzahlen.**

Quelle	Land	Studiendesign (Zeitraum der Erhebung)	Studienpopulation	Audiolog. Kriterien (dB HL) Strata Studienpopulation Loss-To-Follow-Up (LTFU)	Prävalenz pro 100.000 (95%-KI)
Watkin (1996).	GB	UNHS-Hörscreeningprogramm (1992-1995) mit zusätzlichen Quellen für anderweitig identifizierte HST.	Alle Neugeborenen, unklar, ob NICU vorhanden, n = 11.606. HST = 22, davon 19 durch Screening. Bezugsbevölkerung: Alle Lebendgeburten im Distrikt, n = 14.353	≥ 40 bilateral. Alle.	153
Watkin (1999).	GB	UNHS-Hörscreeningprogramm (1992-1997) mit zusätzlichen Quellen für anderweitig identifizierte HST.	Alle Neugeborenen, unklar, ob NICU vorhanden und direkt aufgrund elterlichen oder ärztlichen Verdachts zur 2. Teststufe vorgestellt, n = 25.199. HST = 34.  Bezugsbevölkerung: Alle Lebendgeburten im Distrikt, n = 28.890	≥ 40 bilateral. Alle.  LTFU nicht berücksichtigt.	118
Barsky-Firkser, Sun (1997).	USA	UNHS-Hörscreeningprogramm (1993-1995) Multizenter.	Alle Neugeborene von Entbindungsstation (WBN) und von NICU, Krankenhaus hat Spezialzentrum für kraniofaziale Anomalien, n = 15 749 (14.014 + 1.735) 11 % NICU-Anteil 46 bilat. HST, 6 unilat. HST Bezugsbevölkerung: Alle gescreenten Neugeborenen der Klinik, n = 15.749.	≥ 35 dB bi- + unilateral, alle. Nur bilateral, alle. Nur WBN bi- + uni. Nur NICU bi-+ unilateral.  LTFU nicht berücksichtigt.	330 292 200 1.300
Finitzo et al. (1998).	USA	UNHS-Hörscreeningprogramm (1994-Juni 1997) Multizenter	Alle Neugeborenen von Entbindungsstation und NICU, n = 52.508.  7 % NICU-Anteil,  113 HST.  Bezugsbevölkerung: Alle gescreenten Neugeborenen in den Kliniken, n = 52.508.	Keine genauen Angaben sensorineurale HST, die Intervention erfordert, alle.  LTFU rechnerisch berücksichtigt, LTFU = 31,5 %	314
Mason, Herrmann (1998).	USA	UNHS-Hörscreeningprogramm (März 1992- Feb. 1997).	Alle Neugeborenen von Entbindungsstation und NICU, n = 10.372 (8.971 + 1.401) 13,5 % NICU-Anteil 15 HST Bezugsbevölkerung: Alle gescreenten Neugeborenen in den Kliniken, n = 10.372	35 dB HL bilateral. Alle. Nur WBN. Nur NICU.  LTFU nicht berücksichtigt, 9,6 %.	144 89 500

(Fortsetzung Tabelle 11)

Mehi, Thomson (1998)	USA	UNHS-Hörscreeningprogramm (1992-1996) Multizenter	Alle Neugeborenen von Entbindungsstation und NICU, n = 41.796: NICU-Anteil: K.A. 75 bilat. HST Bezugsbevölkerung: Alle gescreenten Neugeborenen in den Kliniken, n = 41.796.	K.A. zur Hörschwelle Bilateral + sensorineural, alle LTFU nicht berücksichtigt, k.A. zu LTFU.	179
Vohr et al. (1998).	USA	Retrospektive Analyse von UNHS-Hörscreeningprogramm (1993- 1996)  Multizenter	Alle Neugeborenen von Entbindungsstation und NICU, n = 52.659. 9,7 % NICU-Anteil 79 bilat. + 32 unilat HST Bezugsbevölkerung: Alle gescreenten Neugeborenen in den Kliniken, n = 53.121	K.A. zur Hörschwelle. Bi- + unilateral, alle. Nur bilateral*, alle. Bi- + unilateral WBN. Bi- + unilateral NICU. LTFU nicht berücksichtigt. LTFU zwischen 26 und 12 %, fehlende Angaben.	212 150 127 975
Wessex UNHS Trial Group (1998)	GB	UNHS-Hörscreeningprogramm.  Prospektive  Multizenterstudie mit Kontrollgruppe (4 abwechselnde Perioden mit und ohne Screening in 4 Kliniken) Okt. 1993-Okt. 1996	Alle Neugeborenen von WBN, SCBU und NICU in Perioden mit Screening, n = 21.279 HST = 27 Bezugsbevölkerung: Alle Geburten in Screeningperiode, n = 25.609 Kontrollgruppe: Alle Neugeborenen aus WBN, SCBU und NICU in Perioden ohne Screening, n = 28.172 HST = 26.	> 40 dB bilateral. Perioden mit Screening, alle. Perioden ohne Screening, alle.           LTFU nicht berücksichtigt	105 92
Prieve et al. (2000). Dalzell et al. (2000).	USA	UNHS-Hörscreeningprogramm (1995-1997) Multizenter	Alle Neugeborenen von Entbindungsstation und NICU. Nur für 1995 und 1996, n = 43.004 14,2 % NICU-Anteil HST = 49 bi- und HST = 36 unilateral. Bezugsbevölkerung: Alle Neugeborenen in den Kliniken, n = 44.625.	> 20 dB HL in einem Ohr in einer der Frequenzen 0,5 – 4 kHz. Bi – und unilateral, alle. Entbindungsstation NICU Nur bilateral, alle. Entbindungsstation NICU Bi- +. unilat. LTFU berücksichtigt Entbindungsstation NICU	196 90 800 113 49 480 280 120 1.124

\* = Aus angegebenen Daten berechnet. SCBU = Special Care Unit; entspricht Neonatalintensivstation. NICU = Neonatal Intensive Care Unit, dt.: Neonatalintensivstation. WBN = Well Baby Nursery; entspricht der normalen Entbindungsstation. HST = Hörstörung. 95 % - KI = 95 % Konfidenzintervall. GB = Großbritannien.

### **Ergebnisse aus NHS-Programmen mit großer Fallzahl und / oder mit Risikopopulationen (vgl. Tabelle 9 und Tabelle 11)**

Hier werden elf Publikationen vorgestellt, die acht UNHS-Programme mit großen Fallzahlen beschrieben (vgl. Tabelle 11) und zwei Hörscreeningprogramme, die ausschließlich bei Risikopopulationen durchgeführt werden (vgl. Tabelle 9).

### *Studienpopulation*

#### *UNHS-Programme*

Bei den acht universellen Hörscreeningprogrammen werden grundsätzlich alle Neugeborenen auf der WBN und der NICU gescreent. In sieben UNHS-Programmen sind NICU-Kinder mit Anteilen zwischen 7 % und 14,2 % vorhanden, wobei bei zwei Programmen<sup>149,145</sup> keine Angaben gemacht werden und bei einem Programm<sup>172;173;174</sup> unklar ist, ob überhaupt Kinder von der NICU beteiligt sind. Die untersuchten Bezugspopulationen liegen zwischen 16.000 und 54.000 Neugeborenen. Das Alter der Kinder zum Zeitpunkt der abklärenden Diagnostik der HST, die die Grundlage für die Prävalenzangabe in allen UNHS-Programmen war, liegt in der Regel bei sechs Monaten (s. „Alter bei Erstverdacht, -diagnose und -versorgung einer Hörstörung“) und auch im ungünstigen Fall der Überschreitung um einige Monate ist das Alter der Kinder in UNHS-Programmen sehr homogen im Vergleich zum Alterspektrum der Population in den retrospektiven Kohortenstudien. Alle UNHS-Programme werden im angelsächsischen Raum durchgeführt, die Mehrzahl (6) in den USA, von daher ist eine gute Vergleichbarkeit gegeben.

Soweit Angaben zur audiologischen Falldefinition vorhanden sind (sechs Programme), untersuchen fünf Programme bilaterale HST mit einer mittleren Hörschwelle von 35 bzw. 40 dB HL und mehr. Nur ein Programm bezieht geringgradige HST von 20 dB HL und mehr in das Hörscreening mit ein<sup>159;160;128</sup>. Bei zwei Programmen werden keine Angaben zur Hörschwelle gemacht<sup>149;170</sup>.

#### *Hörscreeningprogramme bei Risikopopulationen*

Bei der Studie von Van Riper und Kileny<sup>167</sup> handelt es sich um Neugeborene auf der NICU, die mindestens einen RF für eine HST aufweisen (s. „Ätiologie und Risikofaktoren für eine Hörstörung“), bei der Studie von Cone-Wesson et al.<sup>77</sup> um alle Neugeborenen von der NICU und Kinder auf der WBN, die mindestens einen RF für eine HST aufweisen oder in einem ersten Hörscreeningtest auffällig gewesen sind. Dementsprechend muss das Risiko für eine HST in der ersten Population größer sein. Die Falldefinition umfasst in beiden Populationen auch geringgradige HST.

#### *Methoden*

Abgesehen von abweichenden Falldefinitionen unterscheiden sich die Studien durch die verwendeten Methoden zur Berechnung der Prävalenz. Bei den britischen Programmen wird

die Anzahl der identifizierten HST auf die Anzahl aller Lebendgeborenen in den Kliniken bezogen, bei den US-amerikanischen auf die Anzahl der gescreenten Kinder. Bei zwei Studien wird bei der Berechnung der Prävalenz der Anteil der testauffälligen Kinder, die nicht zur abklärenden Diagnostik erscheinen (Loss-To-Follow-Up (LTFU)), berücksichtigt<sup>132;159;160;128</sup>, alle übrigen tun das nicht. Da der LTFU in den einzelnen Programmen deutlich variieren kann, wird hierdurch die Vergleichbarkeit beeinträchtigt sein.

Die beiden Studien mit Risikopopulationen beziehen die Anzahl der HST auf alle gescreenten Kinder und machen keine Angaben zum LTFU.

Statistische Unsicherheiten werden nur in der Studie der Wessex UNHS Trial Group<sup>145</sup> in Form von Konfidenzintervallen berücksichtigt.

### *Ergebnisse*

In der Hälfte der UNHS-Programme werden nur Prävalenzen für die gesamte Neugeborenenpopulation ohne Stratifizierung zwischen Neugeborenen aus der normalen WBN und Neugeborenen aus der NICU angegeben<sup>172,173,174,132,149,145</sup>. Die UNHS-Programme mit bilateralen HST und einer mittleren Hörschwelle von 35 bzw. 40 dB HL und mehr variieren die Prävalenzwerte für die gesamte Neugeborenenpopulation zwischen 105 und 292 pro 100.000<sup>174,123,147,145</sup>. Bei der Miterfassung geringgradiger und unilateraler HST bei Prieve et al.<sup>159,160</sup> und Dalzell et al.<sup>128</sup> liegt der Wert bei 196 pro 100.000. Bei UNHS-Programmen mit bilateralen HST ohne Angaben zur Hörschwelle betragen die Prävalenzwerte 150 und 179 pro 100.000<sup>149,170</sup>. Bei der vagen Definition einer „sensorineurale(n) HST, die eine Intervention erfordert“ von Finitzo et al.<sup>132</sup> errechnet sich eine Prävalenz von 215, wenn der LTFU von 31,5 % nicht berücksichtigt wird.

In den Veröffentlichungen, bei denen zwischen Prävalenzwerten der WBN und der NICU differenziert wird, liegen die Prävalenzen für uni- und für bilaterale HST bei den Neugeborenenpopulationen der Entbindungsstation bei 90, 127 und 200 pro 100.000 und die entsprechenden Werte für die Neonatalintensivpopulation bei 800, 975 und 1.300 pro 100.000<sup>159,160,123</sup>. Als Prävalenzwerte für nur bilaterale HST werden 49 und 89 pro 100.000 für die Population der Entbindungsstation und 480 und 500 pro 100.000 für die Population der NICU berichtet<sup>159,160,147</sup>. Die Prävalenzen liegen bei den Kindern der NICU also zwischen 5,6- und 9,8-mal höher als bei den Kindern der WBN. Da Kinder aus der NICU dementsprechend einen überproportionalen Anteil zur Gesamtprävalenz beitragen, können unterschiedliche Anteile dieser Hochrisikokinder den Vergleich zwischen den Ergebnissen von Screeningprogrammen weiter erschweren, wenn über die Ergebnisse nicht für beide Gruppen getrennt berichtet wird.

Die Studie von Cone-Wesson et al.<sup>77</sup> mit der oben beschriebenen Hochrisikopopulation liegt mit 1.002 pro 100.000 im Bereich der o.g. Prävalenzwerte für NICU-Populationen, während Van

Riper und Kileny<sup>167</sup> mit 521 pro 100.000 eine nochmals um das fünffache erhöhte Prävalenz für die NICU-Population mit einem RF für eine HST finden.

### *Anmerkungen*

Insgesamt lässt sich feststellen, dass die aus Screeningprogrammen berichteten Schätzungen der Prävalenz mit 100 bis 300 pro 100.000 für bilaterale HST mit Hörschwellen ab 30 bis 40 dB HL in der allgemeinen Neugeborenenpopulation etwas höher liegen als die weiter oben genannten Prävalenzwerte aus den retrospektiven Kohortenstudien. Dies weist daraufhin, dass vermutlich die Untererfassung in retrospektiven Kohortenstudien insbesondere von mittelgradigen HST eine nicht zu vernachlässigende Rolle spielt, zumal bei der oben berichteten Altersabhängigkeit. Die Neugeborenen müssen die Altersgruppe mit der niedrigsten Prävalenz sein.

Unpräzise Angaben der audiologischen Kriterien sind bei den UNHS-Programmen häufiger. Eine nicht immer einheitliche Stratifizierung der Prävalenzangaben - teils keine getrennte Angabe von uni- und von bilateralen HST, teils nur sensorineurale HST, teils alle permanenten HST, also ink. permanenter konduktiver HST - erschwert Vergleiche. Ordnet man die Prävalenzwerte für bilaterale HST bei Gesamtneugeborenenpopulationen (WBN und NICU zusammen) nach den Hörschwellen, soweit angegeben, ergeben sich für eine Hörschwelle ab 40 dB HL Prävalenzwerte von 105, 118, 140 und 153 pro 100.000<sup>172,173,174,145</sup> für eine Hörschwelle ab 35 dB HL Prävalenzwerte von 144 und 292 pro 100.000<sup>147,123</sup> und für eine Hörschwelle ab 20 dB HL ein Wert von 113 pro 100.000<sup>159,160</sup>. Bei der niedrigsten Hörschwelle sind eigentlich die höchsten Prävalenzwerte zu erwarten; diese plausible Annahme wird durch die vorliegenden Daten nicht gestützt, was einmal mehr auf das Problem der Vergleichbarkeit der Studien hinweist.

### *Schlussfolgerungen*

Für Deutschland dürfte sich die Prävalenz von bilateralen kongenitalen permanenten HST mit einem Hörverlust von 40 dB und mehr im berichteten Spektrum von 100 bis 300 pro 100.000 bewegen, da abgesehen von einzelnen Studien, bei denen die Übertragbarkeit aufgrund des hohen Anteils von Kindern asiatischer Herkunft<sup>140</sup> bzw. des mangelnden Impfschutzes der Bevölkerung gegenüber Röteln<sup>98</sup> eingeschränkt ist, angenommen werden kann, dass die Ergebnisse prinzipiell auf Deutschland übertragbar sind. Bei 800.000 Geburten jährlich sind das 800 bis 2.400 Fälle pro Jahr mit der genannten Hörschwelle. Bei der Etablierung eines UNHS ist allerdings eher mit höheren Fallzahlen diagnostizierter HST zu rechnen, da die TEOAE-Screeninggeräte den Nachweis von ca. 25 bis 30 dB HL erlauben und bei beidohrigem Screening auch unilaterale HST identifiziert werden können. Beim Screening mit AABR kommt es darauf an, ob Ableitungen bei 40, 35 oder 30 dB erfolgen.



### 3.2.1.5.2 Prävalenz stratifiziert nach dem zeitlichen Auftreten der Hörstörung

Eine Stratifizierung der Prävalenz permanenter kindlicher HST hinsichtlich des zeitlichen Auftretens ist für die Frage der Effizienz eines NHS insofern von Bedeutung, als ein Neonatalscreening nur die HST entdecken kann, die innerhalb der ersten Tage nach der Geburt vorhanden sind. Tritt der Großteil der HST erst später auf, stellt sich die Frage, ob ein NHS sinnvoll ist bzw. ob es nicht um weitere Hörscreeningmaßnahmen zu späteren Zeiten ergänzt werden muss. Auch der Anteil progredienter und sich spät manifestierender HST ist in diesem Zusammenhang von Interesse. Ein angemessenes Studiendesign, um zuverlässig kongenitale und später erworbene, sich spät manifestierende oder progrediente HST zu unterscheiden, setzt eigentlich voraus, dass der Hörstatus des Kindes bei der Geburt ermittelt und dann in regelmäßigen Abständen weiterverfolgt wird. Im retrospektiven Studiendesign, das mit einer Ausnahme bei den Studien verwendet wird, werden die Begriffe kongenital / postnatal erworben vermutlich so operationalisiert wie im HTA-Bericht von ANAES<sup>66</sup> angegeben: Als kongenital wird eine HST definiert, die ein Kind seit seiner Geburt betrifft, die Ätiologie kann prä- oder perinatal sein. Außer, wenn eine Untersuchung in der Neonatalperiode stattfindet, wird bei Diagnostik in der Kindheit ein kongenitaler Charakter angenommen, wenn keine postnatalen Ursachen erwähnt sind. Eine postnatal erworbene HST wird definiert als eine HST, die postnatal auftritt, nachdem die Hörschwelle bei Geburt normal ist und weder eine genetische Prädisposition noch eine prä- oder perinatale medizinische Vorgeschichte existieren, die mit einer vorhersehbaren Hörschädigung einhergehen. Für erworbene Hörschädigungen werden keine Altersgrenzen definiert.

#### *Ergebnisse aus den HTA-Berichten*

Im HTA-Bericht von ANAES<sup>66</sup> werden drei Studien und der HTA-Bericht von Davis et al.<sup>67</sup> aufgelistet (Tabelle 12), die Aussagen zum Verhältnis der Prävalenz von kongenitalen zu der von erworbenen HST zulassen.

**Tabelle 12: Studien zum Verhältnis kongenitaler und erworbener permanenter kindlicher Hörstörungen (HST) nach dem HTA-Bericht von ANAES<sup>66</sup>.**

Quelle		Permanente kindliche HST		
		Kongenital	Erworben	Unbekannt
Fortnum, Davis (1997).	Globale Prävalenz /	112 (101-123)	21 (17-26)	-
Davis et al. (1997).	100.000 (95%-KI).			
	Prävalenz nach			
	Hörschwelle / 100.000			
	(dB HL)			
	40-69	64 (56-73)	9 (7-12)	
	70-94	23 (19-29)	5 (3-8)	
	≥ 95	25 (20-30)	7 (5-10)	
Commission of the European Communities (1979).	Prozentualer Anteil	56	20	24
Darin et al. (1997).	Fallzahlen.			
	Zeitraum: 1970-1979.	61 + 9 = 70	18	12
		(prä- + perinatal)	(postnatal)	
	Zeitraum: 1980-1989.	58 + 7 = 65	12	
		(prä- + perinatal)	(postnatal)	

95 %-KI =95 %-Konfidenzintervall.

Im Text ist zusätzlich eine Veröffentlichung von Parving und Stephens (1997) aufgeführt, die bei hochgradigen HST den kongenitalen Anteil mit 47 bis 50 % angeben.

Im HTA-Bericht des MSAC<sup>69</sup> wird unter Bezugnahme auf die Studie von Fortnum und Davis<sup>83</sup> ein Anteil von erworbenen HST von 10 bis 20 % angegeben. Erworbenene HST beziehen sich hier auf eine Kohorte zwischen fünf und neun Jahren. Im HTA-Bericht von Davis et al.<sup>67</sup> wird ebenfalls unter Bezugnahme auf diese Studie der Anteil von erworbenen HST (tatsächlich postnatal erworbene, progressive und sich spät manifestierende) mit 16 % angegeben.

Der Anteil kongenitaler HST wird in diesen Studien also insgesamt mit 47 bis 50, 56, 70, 84 und 84,4 % angegeben bzw. von den Autoren des vorliegenden Berichts errechnet.

#### *Ergebnisse aus neuentdeckten Studien zum zeitlichen Auftreten permanenter kindlicher Hörstörungen*

Auch einige der o.g. neuentdeckten Studien und Studien, die weiter unten detaillierter vorgestellt werden (Tabelle 17 und Tabelle 18), erlauben eine Differenzierung der Prävalenz zwischen kongenitalen und erworbenen HST unter dem Aspekt ihres zeitlichen Auftretens. Die Ergebnisse sind in Tabelle 13 angegeben (zur begrifflichen Unschärfe zwischen zeitpunktbezogener und pathogenetischer Verwendung von erworben s. „Ätiologie und Risikofaktoren für eine Hörstörung“). Außerdem wurden zwei Studien identifiziert, die ausschließlich die Progredienz von HST untersuchen; sie werden in Tabelle 14 vorgestellt.

#### *Fragestellung kongenital vorhanden / später erworben*

Sechs der zehn in Tabelle 13 vorgestellten Studien enthalten Daten zur relativen Häufigkeit kongenitaler und später erworbener HST.

#### *Studienpopulation und Methodik*

Studiendesign und -population der Publikationen aus Tabelle 13 werden entweder weiter oben bereits beschrieben oder ihre Beschreibung folgt weiter unten. Hier sei nur angemerkt, dass es sich ausschließlich um Studien mit retrospektiver Erhebung handelt und dass in keiner der sechs Arbeiten ein nennenswerter Anteil der Kinder ein NHS erhalten hat. Insgesamt ist zu vermuten, dass bei der retrospektiven Erhebung von kongenital vorhanden bzw. später erworben entsprechend der Operationalisierung im HTA-Bericht von ANAES<sup>66</sup> vorgegangen wird. Angaben dazu sind in den Studien selbst nur rudimentär zu finden. Soweit Angaben vorhanden sind, variieren die Definitionen des Zeitpunkts von postnatal erworben mit ab 28 Lebenstagen und ab dem ersten Lebensjahr<sup>89,82,93</sup>.

### *Ergebnisse*

Die Werte für den Anteil kongenitaler HST betragen zwischen 46,8 % und 96,2 %, wobei der Anteil an HST mit unbekanntem Beginn zwischen 0 und 22,4 % variiert<sup>89,82,88,98,93,90</sup>.

### *Progrediente Hörstörungen*

Sieben der zehn Studien aus Tabelle 13 enthalten Angaben zur Progredienz von HST, zusätzlich werden die beiden Studien vorgestellt, deren Hauptfragestellung die Progredienz von HST darstellt (vgl. Tabelle 14).

### *Studienpopulation*

Die Studienpopulationen aus den Studien in Tabelle 13 werden bereits anderweitig dargestellt. Hier soll nur erwähnt werden, dass es sich in zwei Fällen um Kinder mit HST aus Risikopopulationen handelt<sup>167,140</sup>, in zwei Fällen um Kinder mit HST aus Klinikpopulationen<sup>82,100</sup>, in einem Fall um eine Schwerhörigen- und Gehörlosen-Schulpopulation<sup>98</sup> und in den übrigen zwei Fällen um Kinder mit HST aus einer allgemeinen Bezugspopulation<sup>89,86</sup>. Die Charakteristika der Populationen der beiden Studien zur Progredienz sind in Tabelle 14 wiedergegeben. Bei Berrettini et al.<sup>73</sup> handelt es sich um Kinder mit HST, vermutlich aus einer Klinikpopulation, wobei Kinder deren HST auf einem genetischen Syndrom basieren, ohne Angabe von Gründen ausgeschlossen werden. Bei Fowler et al.<sup>85</sup> werden Kinder mit innerhalb der ersten beiden Lebenswochen nachgewiesener Cytomegalievirusinfektion (CMV-Infektion) untersucht. Diese Kinder besitzen ein erhöhtes Risiko eine HST und insbesondere eine progrediente HST zu entwickeln.

### *Methode*

Die Hörschwelle bei der Falldefinition der HST variiert zwischen 20 und 50 dB HL. Die Definition der progredienten HST ist soweit angegeben (acht von neun Studien), teils unvollständig hinsichtlich des Zeitraums in dem die Progredienz aufgetreten sein soll und insgesamt sehr heterogen bezüglich der Größe des Hörverlusts, der Anzahl der Frequenzen, die betroffen sein müssen und der Länge des Zeitintervalls, bis zu dem die Hörverschlechterung eingetreten sein muss.

Die Arbeit von Fowler et al.<sup>85</sup> weist als einzige ein prospektives Studiendesign mit einer Erhebung des Hörstatus in der Neonatalperiode und weiteren engmaschigen audilogischen Kontrolluntersuchungen auf, wobei der Großteil der Population zu Studienbeginn hörgesund war. Bei allen anderen Publikationen handelt sich um retrospektive Erhebungen an Kindern mit HST.

### *Ergebnisse*

Der Anteil progredienter HST variiert zwischen 4,7 und 32 %. Hier kann nur angemerkt werden, dass diese heterogenen Ergebnisse bei der unterschiedlichen Hörschwelle der Ausgangspopulation, den verschiedenen Definitionen von Progredienz und den unterschiedlichen Nachverfolgungszeiten kaum erstaunen. Die Studie von Fowler et al.<sup>85</sup> ist zwar gut interpretierbar, was den Anteil der Erfassung der aufgetretenen Hörscreenings durch ein NHS betrifft. Da es sich bei der Studienpopulation jedoch um eine Hochrisikopopulation für progrediente HST handelt, sind die Ergebnisse nicht auf die allgemeine Population bis zu einem Alter von sechs Jahren übertragbar.

### *Zusammenfassung und Schlussfolgerungen*

Bei der gegenwärtig späten Diagnose permanenter kindlicher HST, der geringen Verbreitung von NHS-Programmen und dem retrospektiven Studiendesign der Publikationen zum zeitlichen Auftreten permanenter kindlicher HST, ist nicht unbedingt mit einer exakten Schätzung des Anteils kongenitaler HST zu rechnen. Die Mehrzahl der Studien berichtet von Werten oberhalb von 75 %, selbst, wenn nur knapp die Hälfte aller permanenten kindlichen HST nachgewiesen werden kann, spricht dies grundsätzlich nicht gegen ein NHS, da hiermit immer noch ein sehr großer Anteil erfasst wird. Die Studienlage zu progredienten HST ist kaum interpretierbar. Weitere Möglichkeiten auch später auftretende HST früh zu entdecken, dürfen nicht aus den Augen verloren werden. Faktisch erlaubt erst die Einführung eines neonatalen Hörscreenings mit dem entsprechenden Nachverfolgungsprogramm die Beantwortung der Fragen zum zeitlichen Auftreten von HST.

**Tabelle 13: Neuidentifizierte Studien zum zeitlichen Auftreten permanenter kindlicher Hörstörungen.**

Quelle Hörschwelle	Unbekannter Beginn Anteil %	Kongenital / perinatal erworben Anteil %	Postnatal erworben Anteil %	Definition postnatal erworben	Progre- dient Anteil %	Definition progredient Ausgangshör- schwelle der Studienpopula- tion
Mäki-Torkko et al. (1998) ≥ 40 dB HL bilateral.	0	82,6	10,6	Ab dem ersten Lebensjahr erworben.	6,7	Verschlechterung der durchschnittlichen Hörschwelle um 15 dB HL in 10 Jahren.
Fonseca et al. (1999) ≥ 50 dB HL bilateral.	1,8	85,6	12,6	Nach drei Monaten.	4,7	Verschlechterung von mindestens 20 dB HL in 1 der Frequenzen in 1 der Ohren innerhalb von 2 Jahren.
Van Riper, Kileny (1999) ≥ 25 dB HL bilateral.					7,9	Unauffälliges NHS mit ABR und mehr als mittelgradige Hörstörungen im Alter zwischen 9 Monaten und 4 Jahren.
DZH Gross et al. (2000) ≥ 35 dB HL bilateral.					10,3	K.A.
Hadjikakou, Bamford (2000) ≥ 50 dB HL bilateral.	0	74,8	25,2	K.A.	K.A.	
Homer et al. (2000) ≥ 50 dB HL bilateral.					12	Unauffällig im NHS mit ABR.
Uus, Davis (2000) ≥ 40 dB HL bilateral.	2,4	88,7	8,9	K.A.	19	Verschlechterung von mehr als 15 dB HL in mindestens 2 Frequenzen oder mehr als 10 dB über Durchschnitt aller Frequenzen.
Walch et al. (2000) ≥ 20 dB HL bilateral.					31,9	Hörverlust von mindestens 10 dB HL in 1 Ohr.
Nekahm et al. (2001a) ≥ 40 dB HL bilateral.	0	96,2	3,8	K.A.	K.A.	
Parving, Hauch (2001) ≥ 20 dB HL bilateral.	22,3	46,8	31	Nach 28 Lebenstagen.	K.A.	

ABR = Akustisch evozierte Potenziale.

**Tabelle 14: Neuentdeckte Studien zur Progredienz von permanenten kindlichen Hörstörungen (HST).**

Quelle	Studiendesign	Studienpopulation	Definition Progredienz	Ergebnisse
Berrettini et al. (1999).	Retrospektive Kohortenanalyse von Kindern mit HST $\geq 30$ dB HL. Erhebung von Familiengeschichte, Stammbaumanalyse, früh- oder spät einsetzendem Hörverlust signifikanter medizinischer oder physischer Charakteristika der Verwandten, Schwangerschaftsverlauf mit Antikörpertiter, Ausschluss ototoxischer Medikation in Schwangerschaft und Kindheit audiologische Untersuchung. Nachverfolgung minimal 4 Jahre.	178 Kinder mit Hörstörung $\geq 30$ dB HL, diagnostiziert zwischen 1971 und 1993, Ausschluss von Kindern mit HST aufgrund von genetischem Syndrom, vermutlich Klinikpopulation.	Mittlere Verschlechterung von 20 dB HL und mehr in mindestens 2 Frequenzen im Bereich zwischen 0,5 und 4 kHz.	Durchschnittliches Alter bei Erstdiagnose: 33,5 M (SD = 60 M), durchschnittliche Nachverfolgung: 100 M (SD = 24 M). Progrediente HST bei 11 Kindern (6,2%). 10 bilateral, 1 unilateral. Mittlere Verschlechterung von 43 dB (SD = 20,6).
Fowler et al. (1999).	Prospektive Kohortenstudie. Kinder, die nach der Geburt bei einem CMV-Screening als infiziert identifiziert worden waren, wurden bis zum Alter von 6 Jahren (72 M) in regelmäßigen Abständen (3-8 Wochen, 6 M, 12 M, dann jährlich) einer audiologischen Untersuchung unterzogen. Definition von HST: sensorial: 1) $> 20$ dB HL. 2) $\geq 30$ dB HL. K.A. bi- oder unilateral.	388 Kinder mit symptomatischer oder asymptomatischer CMV-Infektion mit Virusnachweis in Urin oder Speichel innerhalb der ersten beiden Lebenswochen geboren 01.01.1980-31.12.1996.	Verschlechterung der Hörschwelle um 10 dB in einer der Frequenzen zwischen 0,5 und 4 kHz bei 2 verschiedenen audiologischen Untersuchungen.	Loss-To-Follow-Up: 4,7 % (19 / 407). Bei Geburt hatten 5,2 % HST $> 20$ dB HL, nach 72 M 15,4 %. Entsprechende Werte für HST $\geq 30$ dB HL, 3,9 % bzw. 8,3 %. D.h. nur 33,7 % HST $> 20$ dB HL bzw. 47 % der HST $\geq 30$ dB HL waren durch neonatales Hörscreening nachweisbar. Kinder mit symptomatischer Infektion hatten im Alter von 3 M ein 5,7-fach höheres Risiko und im Alter von 72 M ein 3,2-fach höheres Risiko eine HST $> 20$ dB HL zu haben, als Kinder mit asymptomatischer Infektion.

M = Monat. SD = Standardabweichung. CMV = Cytomegalievirus.

### 3.2.1.5.3 Prävalenz nach Schweregrad der Hörstörung

Die Frage wie die Prävalenz permanenter kindlicher HST nach SG verteilt ist, interessiert insofern im Hinblick auf ein UNHS, weil bekannt ist, dass das Alter bei der Entdeckung und der Abklärung einer HST ohne Hörscreening deutlich vom SG beeinflusst wird (s. „Alter bei Erstverdacht, -diagnose und -versorgung einer Hörstörung“). Je größer die HST ist, desto früher wird sie entdeckt. Von der Verteilung der SG ist abhängig, welche SG besonders von einem NHS profitieren.

*Ergebnisse aus den früheren HTA-Berichten*

An den Anfang sind wiederum die zusammenfassenden Tabellen aus dem HTA-Bericht der ANAES<sup>66</sup> gestellt (vgl. Tabelle 15 und Tabelle 16). Im HTA-Bericht des MSAC<sup>69</sup> wurde keine Differenzierung nach SG vorgenommen. Die Angaben in der Arbeit von Davis et al.<sup>67</sup> sind zum Teil bereits in den ANAES-Tabellen enthalten und werden außerdem bei Bedarf zum Vergleich auch in den Tabellen mit neuentdeckten Studien aufgeführt.

**Tabelle 15: Studien zur Prävalenz permanenter kindlicher Hörstörungen (HST) nach dem Schweregrad (SG), HTA-Bericht von ANAES<sup>66</sup>.**

Quelle	SG dB HL	Prävalenz pro 100.000	95%-Konfidenzintervall
Fortnum, Davis (1997).	≥ 40	133	(122-145)
	≥ 50	110	(100-121)
	≥ 60	81	(72-90)
	≥ 70	59	(52-67)
	≥ 80	47	(41-55)
	≥ 90	35	(29-42)
	≥ 100	24	(19-29)
	≥ 110	11	(8-15)
CEC (1979). Martin et al. (1981).	≥ 120	4	(3-7)
	Prozentualer Anteil in jeder Kategorie		
	50-59	11	
	60-69	11,5	
	70-79	11	
	80-89	12,5	
	90-99	15	
	100-109	18	
	110-119	10	
	≥ 120	5	
Darin et al. (1997).	Fehlende Werte	6	
	≥ 40	130	
	41-100	40	
	> 100	30	

**Tabelle 16 :Prozentualer Anteil der Schweregrade neonataler Hörstörungen nach dem HTA-Bericht von ANAES<sup>66</sup>.**

Quelle	Mittelgradig (40-70 dB HL)	Hochgradig (71-90 dB HL)	Resthörig, gehörlos (> 90 dB HL)
Fotnum, Davis (1997)	56 %	18 %	26 %
Parving (1993)	57 %	19 %	25 %

Tabelle 17 liefert die Angaben zum Studiendesign, zur -population und zu audiologischen Einschluss- und Validierungskriterien für neuentdeckte Studien, die bisher noch nicht vorgestellt worden sind, da sie keine Daten zur globalen Prävalenz enthalten.

*Ergebnisse aus den neuidentifizierten Studien**Studienpopulation*

Abgesehen von den zwei Studien in Tabelle 17 werden die jeweiligen Studienpopulationen bereits früher beschrieben. Die Merkmale der Studienpopulation aus Tabelle 17 bewegen sich im Spektrum der bereits beschriebenen Studien.

*Methoden*

Die SG der HST werden stets durch die Daten aus der audiologischen Abklärungsdiagnostik bestimmt.

**Tabelle 17: Studiendesign, -population und audiometrische Kriterien zusätzlich erwähnter Studien.**

Quelle	Land	Studiendesign (Zeitraum der Erhebung)	Studienpopulation	Kriterien (dB HL)	Prävalenz pro 100.000
Fonseca et al. (1999).	Großbritannien	Prospektive Studie (1993-1994). Multizenter Klinikpopulation.	Alle Kinder mit Hörstörung bis zum Alter von 7 Jahren, die 1993 und 1994 in 9 audiologischen Zentren neu identifiziert wurden (n = 26). Keine geeignete Bezugsbevölkerung angegeben. Geburtenzahl in 2 Jahren ca. 50.000.	≥ 50 dBHL bilateral. Reintonaudiometrie, ABR, Freifeldaudiometrie.	K.A.
Walch et al. (2000).	Österreich	Retrospektive Beobachtungsstudie mit Nachverfolgung (k.A.: Zeitraum, nach 1996). Klinikpopulation.	Kinder mit kongenitalen oder früher erworbenen Hörstörungen, die in HNO-Universitätsklinik 1980-1996 diagnostiziert und behandelt worden waren (n = 106). K.A. zum Alter der Studienpopulation bei Erhebung.	≥ 20 dBHL bilateral. Verhaltensaudiometrie (BOA), ABR, Reintonaudiometrie.	K.A.

HNO = Hals-Nase-Ohren. ABR = Akustisch evozierte Potenziale.

*Ergebnisse*

Die folgende Tabelle 18 mit Angaben zur Prävalenz und zur relativen Häufigkeit der SG permanenter kindlicher HST ist zur besseren Vergleichbarkeit nach den verschiedenen in den Publikationen verwendeten Definitionen der Kategorien eingeteilt. Die derzeit von den meisten Autoren verwendete Einteilung folgt den Empfehlungen der European Working Group on



Genetics of Hearing Impairment von 1996 und ist in der ersten Zeile von Tabelle 18 angegeben. Wo die Möglichkeit bestand, wurden zu Vergleichszwecken Ergebnisse zusätzlich noch in anders definierten Kategorien angegeben.

**Tabelle 18: Neuentdeckte Studien, relative Häufigkeit und Prävalenz der Schweregrade permanenter Hörstörungen (HST) bei Kindern.**

Quelle		Gering < 40 dB HL		Mittel ≥ 40-69 dB HL		Hoch 70-94 dB HL		Resthörig / gehörlos > 94 dB HL	
		%	Prä- valenz pro 100.000	%	Prä- valenz pro 100.000	%	Prä- valenz pro 100.000	%	Prä- valenz pro 100.000
Fortnum, Davis (1997)	Alle HST	-	-	53,9	68	21,9	28	24,2	31
	Nur kongenital			55,9	59	21,4	23	22,7	24
Mäki-Torkko et al. (1998)	Alle HST	-	-	55,3	66	14,2	17	30,4	36
	Nur kongenital			56	55	12	11,7	32	32
Wessex UNHS Trial Group (1998)	Kongenital*	-	-	55,6*	58	29,6*	31	14,8*	16
Braude, Webb (1999)	Alle HST	-	-	42	40*	42	40*	16	1,5*
Uus, Davis (2000)	Alle HST	-	-	43,1	74*	30,2	52*	26,6	46*
	Nur kongenital			45,0	69	29,5	45	25,5	39
Finckh- Krämer et al. (2000)	Alle HST 4 Kategorien	23		36		16		25	
	Nur 3 Kategorien	-		46,8*		20,8*		32,5*	
Nekahm et al. (2001a)	Alle HST	-	-	52,7	70	24,2	32	23,0	30
	Nur kongenital			52,7	67	23,6	30	23,6	30
Streppel et al. (2000)	Alle HST	-	-	20,7	8,8*	12,1	5,2*	67,2	28,6*
				Mittel 50-69 dB HL		Hoch 70-94 dB HL		Resthörig / gehörlos > 94 dB HL	
Hadjikakou, Bamford (2000)	Alle HST	-	-	27,2	43,5	37,1	59,3	35,6	57
	Nur kongenital			25,2	30	35,1	42	39,7	47
Fortnum, Davis (1997)	Alle HST	-	-	46,2*	51*	25,8*	28	28,8*	31
	Nur kongenital			47,7*	43*	25,7*	23	26,6*	24
				Mittel 50-70 dB HL		Hoch 71-90 dB HL		Resthörig / gehörlos > 90 dB HL	
Fonseca et al. (1999**)				45	-	24	-	31	-
				Mittel 40-64 dB HL		Hoch 65-84 dB HL		Resthörig / gehörlos ≥ 85 dB HL	
Van Naarden et al. (1999)	Alle HST			46,0		23,6		30,4	
		Gering > 27 ≤ 40 dB HL		Mittel > 40-60 dB HL		Hoch > 60 ≤ 90 dB HL		Resthörig / gehörlos > 90 dB HL	
Cone- Wesson et al. (2000)	Bilaterale HST	36,7	367*	16,7*	167*	23,3*	234*	23,3*	234*
	Nur 3 Kategorien	-		26,3*		36,8*		36,8*	
		Gering 15-30 dB HL %		Mittel 31-60 dB HL %		Hoch 61-90 dB HL %		Resthörig / gehörlos 91-120 dBHL >120 dBHL	
Walch et al. (2000 **)	Alle HST 5 Kat.	0,94		26,4		27,4		30,2	15,1
	Alle HST 3 Kat.	-		26,7		27,6		45,7	
Parving, Hauch (2001)	Nicht verwertbare Angaben								

\*= Aus Angaben berechnet. \*\* = Studiendesign s. Tabelle 17.

Für die bevölkerungsbezogenen Studien mit größeren Studienpopulationen von Fortnum und Davis<sup>83</sup>, Mäki-Torkko et al.<sup>89</sup>, Uus und Davis<sup>98</sup> sowie die Hörregisterdaten von Nekahm et al.<sup>90</sup> und des DZH<sup>81</sup> zeigt sich ein ähnliches Verteilungsbild: Etwa die Hälfte der HST besteht aus mittelgradigen HST. Bei drei der fünf Studien verteilen sich die restlichen Anteile gleichmäßig auf hochgradige und resthörige / gehörlose Populationen, in zwei Studien<sup>81,89</sup> ist der Anteil der Resthörigen und der Gehörlosen deutlich höher. Braude und Webb berichten etwas abweichend von Anteilen von je 42 % bei mittel- und hochgradigen HST und einen im Vergleich zu den anderen Publikationen niedrigen Anteil von 16 % für Resthörige und Gehörlose. Die Ergebnisse aus dem NHS-Programm der Wessex UNHS Trial Group<sup>145</sup> liegen mit 55,6 % mittelgradigen, 29,6 % schwergradigen HST und 14,8 % Resthörigen und Gehörlosen ähnlich wie die bevölkerungsbezogenen Studien, nur ist hier der Anteil des höchsten SG eher geringer. Die Studie von Fonseca et al.<sup>82</sup> mit einer höheren Hörschwelle von 50 dB HL und etwas unterschiedlich definierten oberen Kategorien passt hingegen genau in das o.g. Bild, wenn man die Ergebnisse von Fortnum und Davis<sup>83</sup> zum Vergleich analog einteilt. Eine abweichende Verteilung weisen die beiden untersuchten Schulpopulationen von Hadjikakou und Bamford sowie von Streppel et al. auf. Wie zu erwarten (denn hier ist aufgrund des Settings von einer Untererfassung mittelgradiger HST aufgrund der selektierten Studienpopulation auszugehen), sind die beiden höheren SG mit jeweils zusammengenommen 79,3 und 72,7 % deutlich stärker vertreten. Die Ergebnisse von Walch et al.<sup>100</sup> und von Cone-Wesson et al.<sup>77</sup> sind wegen der unterschiedlichen Kategorieneinteilung nur schlecht mit den anderen Studien vergleichbar. Erst die Gruppe der Resthörigen und Gehörlosen (> 90 dB HL) hat fast die gleiche Definition wie im Großteil der anderen Studien (> 94 dB HL). Diese Gruppe umfasst unter Verwendung von drei Kategorieneinteilungen bei Walch et al.<sup>100</sup> 45,7 % und bei Cone-Wesson et al.<sup>77</sup> 36,8 %, während sie abgesehen von den Sonderschulpopulationen und den DZH-Daten zwischen 15 und 30 % liegt. Hier sei angemerkt, dass bei der Klinikpopulation von Walch et al.<sup>100</sup> eine Selektion der Population mit einer resultierenden Unterrepräsentation gering- und mittelgradiger HST stattgefunden haben kann, da auch geringgradige HST, die in die Untersuchung eingeschlossen sind, praktisch nicht vorhanden sind, während die anderen beiden Studien, die auch geringgradige HST umfassen<sup>81,77</sup>, von einem Anteil von 25 und 36,7 % berichten. Da aber auch hier wiederum geringgradig bei Walch et al.<sup>100</sup> nur bis 30 dB HL definiert ist, bei den anderen Studien hingegen bis 40 dB HL ist ein genauer Vergleich nicht möglich. Bei Cone-Wesson et al.<sup>77</sup> ist zu berücksichtigen, dass es sich hier um eine Hochrisikopopulation handelt, da über 90 % der ursprünglichen Studienpopulation aus der NICU stammt. Allerdings ist der Anteil geringgradiger HST in dieser Population mit 36,7 % sehr hoch.

Geringgradige HST werden nur in drei Publikationen untersucht. Es ist anzumerken, dass diese Kinder insbesondere für retrospektive Studien nur schwer vollständig zu erfassen sind, da sie häufig weder mit HG versorgt, durch spezielle Dienste betreut, noch in Sonderschulen unterrichtet und wahrscheinlich auch nicht pädaudiologischen Spezialeinrichtungen vorgestellt werden. Daher können Aussagen über den Anteil geringgradiger HST derzeit kaum gemacht werden. Die Daten zu den SG permanenter HST aus der Publikation von Parving und Hauch<sup>93</sup> sind für die Zwecke dieses Berichts leider nicht verwertbar.

### *Schlussfolgerung*

Mit einem Anteil von 50 % an der Gesamtprävalenz (bei einer Einteilung ohne geringgradige HST) würden Kinder mit mittelgradigen HST insofern besonders von einem NHS profitieren, da sie zum einen den größten Anteil an allen HST stellen und zum anderen der Diagnosezeitpunkt dieser Kinder ohne Hörscreening bisher besonders spät liegt (ca. bei drei bis vier Jahren, s. „Alter bei Erstverdacht, -diagnose und -versorgung einer Hörstörung“).

### **3.2.1.6 Diagnostik**

Die pädaudiologische Diagnostik umfasst die Otoskopie, die Tympanometrie sowie subjektive und objektive Hörprüfverfahren. Die Otoskopie, d.h. die visuelle Beurteilung des äußeren Gehörgangs und des Trommelfells durch ein Binokularmikroskop erfolgt nach eventueller Gehörgangsräumung. Aufschluss über die Bewegungsfähigkeit des Trommelfells und die Mittelohrbelüftung gibt das Tympanogramm. Hierbei wird die Schallreflexion bei unterschiedlichem künstlich erzeugtem Druck im Außenohr gemessen. Die maximale Impedanz ist in einem gesunden Ohr bei gleichen Druckverhältnissen im Außen- und Mittelohr durch ein scharfes Maximum im Kurvenverlauf erkennbar. Die Druckverhältnisse im Mittelohr lassen Rückschlüsse auf den Zustand des Mittelohrs und die Tubenfunktion zu.

In den ersten Stunden nach der Geburt sind die Gehörgänge z.T. noch mit Fruchtwasserresten verlegt. Gehörgänge und Mittelohren sind ca. ab dem zweiten Lebenstag lufthaltig. Ab einem Alter von einigen Wochen nehmen Schallleitungs-HST durch Tubenfunktionsstörungen mit und ohne Paukenergüsse zu. Die Prävalenz von Schallleitungsstörungen durch Tubenfunktionsstörungen beträgt bei Kleinkindern oft über 30 %<sup>20</sup>. Schallleitungs-schwerhörigkeiten jeglicher Art führen zu einer erheblichen Dämpfung eines Schallreizes und bereiten neben der Beeinträchtigung des Hörvermögens auch erhebliche Schwierigkeiten bei der objektiven Bestimmung der Innenohrfunktion.

Ist ein Kind im NHS auffällig (ggf. nach einer oder mehreren Wiederholungen) oder besteht der Verdacht auf eine HST, muss eine Hörbeeinträchtigung mit den bisher aufgeführten Methoden pädaudiologisch ausgeschlossen oder bestätigt, klassifiziert und quantifiziert werden, um eine adäquate Therapie zu ermöglichen. Die Diagnostik kann in der pädaudiologischen Fachabteilung des Klinikums, zu der die jeweilige Geburtsstation gehört, erfolgen oder nach der Überweisung durch einen Pädaudiologen bzw. eine pädaudiologische Abteilung vorgenommen werden. Die pädaudiologische Untersuchung beinhaltet im Allgemeinen neben der bereits erwähnten Binokularmikroskopie und der Tympanometrie, die im Folgenden beschriebene ausführliche Messung der OAE und subjektive Hörprüfungen. Hiernach kann das Kind entweder beim Bestehen dieser Tests als normalhörig eingestuft werden oder es folgt eine Bestimmung

der Hörschwelle mittels der ebenfalls im Folgenden beschriebenen Hirnstammaudiometrie (brainstem evoked response audiometry, BERA).

Bei den Hörprüfverfahren zur Bewertung der Hörfunktion werden grundsätzlich zwei verschiedene Arten der Messmethoden - die subjektive und die objektive Diagnostik - unterschieden.

### *Subjektive Hörprüfverfahren*

Zu den subjektiven Hörprüfmethoden gehört die Bestimmung der Hörschwelle mittels über Kopfhörer oder Lautsprecher vorgegebener Sinustöne verschiedener Frequenzen bei unterschiedlichen Lautstärken. Der Patient gibt an, bei welcher Lautstärke er gerade noch die eingespielten Töne hören kann. Bei Neugeborenen, Säuglingen und Kleinkindern kann die Hörschwelle dagegen nur durch Konditionierung und / oder durch Beobachtungen der Hörreaktionen erschlossen werden (ab Neugeborenenalter Reflex- und Reaktionsaudiometrie, ca. ab sechs Monaten Ablenkaudiometrie, ca. ab zweieinhalb Jahren Spielaudiometrie). Je jünger die Kinder sind, um so mehr weichen die Hörreaktionsschwelle und die tatsächliche Hörschwelle voneinander ab. So verfügen Neugeborene zwar über eine unauffällige periphere Hörfunktion, da das periphere Hörorgan zur Geburt voll ausgeprägt ist; sie reagieren jedoch erst bei 80 bis 90 dB HL im Freifeld zuverlässig und reproduzierbar auf Schallreize. Mit zunehmendem Lebensalter lässt sich bei den meisten Kindern eine gute Mitarbeit erzielen, so dass bei kooperativen Kleinkindern zuverlässige Hörschwellenangaben erarbeitet werden können.

Die subjektive Audiometrie hat im Gegensatz zu allen nachfolgend genannten objektiven Methoden den wesentlichen Vorteil, Auskunft über die Funktionstüchtigkeit sowohl von Außen-, Mittel- und Innenohr als auch der Hörbahn bis zum Kortex zu geben, sowie darüber hinaus auch die Frequenzbereiche zu beurteilen, die außerhalb des Messbereichs der objektiven Audiometrie liegen (< 500 Hz und > 4 kHz). Zudem bietet sie die einzige Möglichkeit, das Hörverhalten in seiner Gesamtheit einzuschätzen und bei diskrepanten Befunden zwischen den im Folgenden beschriebenen objektiven Hörprüfungsmethoden der ABR und der OAE das therapeutische Vorgehen festzulegen. Insofern ist die subjektive Audiometrie für die Pädaudiologie unverzichtbar, insbesondere bei der Klassifizierung und bei der Quantifizierung von Hörverlusten sowie bei der apparativen Versorgung von HST. Subjektive und objektive Hörprüfmethoden können und dürfen sich nach modernen pädaudiologischen Gesichtspunkten niemals ausschließen, sondern stellen in der pädaudiologischen Diagnostik sich ergänzende, unverzichtbare Bestandteile dar.

### *Grundlagen objektiver Messmethoden von Hörstörungen*

In den letzten beiden Jahrzehnten hat die objektive Diagnostik durch die Ableitung der ABR und die OAE-Messung einen hohen Stellenwert in der pädaudiologischen Diagnostik erlangt. Mit diesen Methoden können ohne aktive Mitarbeit des Patienten Aussagen zum peripheren Hörvermögen getroffen werden. Diese Diagnosemethoden werden darüber hinaus auch für das NHS modifiziert und eingesetzt.

#### *Otoakustische Emissionen (OAE)*

Die 1978 von Kemp ausführlich beschriebenen OAE beruhen auf der nichtlinearen Verstärkung des Schallsignals durch die äußeren Haarzellen. Durch Längenänderungen der äußeren Haarzellen wird bei der Beschallung in physiologischer Weise eine deutliche, aktive Verstärkung der Wanderwelle für kleine Schalldruckpegel verursacht. Zusätzlich entstehen bei diesen aktiven Verstärkungsprozessen Schallereignisse, die so genannten OAE, die sich über das Mittelohr wieder zurück zum Gehörgang ausbreiten und dort über Gehörgangssonden gemessen werden können. Bei kleinen Reizstärken üben die äußeren Haarzellen in Form einer überproportionalen Verstärkung eine aktive Verstärkung des Reizsignals aus, bei mittleren Reizintensitäten erreicht die Verstärkung eine Sättigung, d.h. trotz Erhöhung des Schallpegels bleibt die Auslenkung der Haarzellen nahezu konstant<sup>31</sup>.

Durch diese kochleäre Verstärkerfunktion werden als Epiphänomene Schallwellen erzeugt, die wiederum im Gehörgang als OAE gemessen werden können.

Man unterscheidet spontane otoakustische Emissionen (SOAE) und evozierte otoakustische Emissionen (EOAE). Die SOAE entstehen durch in Phase schwingende äußere Haarzellen, haben jedoch bislang in der audiologischen Diagnostik keine nennenswerte Bedeutung. Von großem klinischen Wert sind die transienten otoakustischen Emissionen, die sich in transitorisch evozierte otoakustische Emissionen (TOAE) und in Distorsionsprodukte otoakustischer Emissionen (DPOAE) klassifizieren lassen. Alle OAE werden von den äußeren Haarzellen generiert und sind von deren Intaktheit abhängig.

#### *A. Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen (TOAE)*

Bei Anregung des intakten Innenohrs mit einem transienten breitbandigen Schallreiz (Klick) breitet sich eine Wanderwelle auf der Basilarmembran aus, die vom basalen zum apikalen Bereich läuft. Auf ihrem Weg zur Schneckenspitze werden die äußeren Haarzellen fast in der gesamten Cochlea kurz hintereinander aktiviert. Die je nach ihrem Standpunkt in der Cochlea auf unterschiedliche Frequenzen abgestimmten äußeren Haarzellen erzeugen dabei Schwingungen mit unterschiedlicher Frequenz und Dauer (Stoßantworten). Die TOAE lassen sich als Summe der Stoßantworten der äußeren Haarzellen im äußeren Gehörgang messen.

Mit einem Klickreiz wird fast die gesamte Cochlea angeregt, wobei jedoch nur der Frequenzbereich zwischen 1 und 4 kHz zur Auswertung kommt. Die TOAE-Komponenten mit den hohen Frequenzen können dem basalen, die mit den mittleren dem medialen und die mit den tiefen Frequenzen dem apikalen Bereich der Cochlea zugeordnet werden. Aufgrund von Laufzeiteffekten lassen sich die hochfrequenten Komponenten zeitlich früher als die tieffrequenten messen<sup>31</sup>. Grundsätzlich treten TOAE kurze Zeit nach der Klickbeschallung (poststimulatorisch) auf.

#### *B. Distorsionsprodukte otoakustischer Emissionen (DPOAE)*

Wird die Cochlea mit zwei nahe beieinander liegenden Sinustönen angeregt, entstehen DPOAE. Es werden hierbei zwei eng nebeneinanderliegende wanderförmige Ausbauchungen auf der Basilarmembran erzeugt. Die äußeren Haarzellen im Überlappungsbereich der Ausbauchungen werden mit beiden Primärtönen stimuliert und rufen infolge ihres nichtlinearen Verhaltens gleichzeitig eine zusätzliche Schwingung mit der Frequenz  $2 f_1$  bis  $f_2$  ( $f_2 > f_1$ ) hervor. Von diesem Ort gelangen die nichtlinearen Verzerrungsprodukte über die Innenohrflüssigkeit als Dichtewelle oder / und auf der Basilarmembran über das Mittelohr retrograd in das Außenohr. Die im äußeren Gehörgang gemessenen DPOAE sind somit auf die Schwingungen der äußeren Haarzellen im Überlappungsbereich zurückzuführen. „Durch Änderung der Primärtonfrequenzen lässt sich der Überlappungsbereich der Wanderwellen entlang der Cochlea verschieben, und es können so gezielt Emissionen in schmalen Cochleaarealen ausgelöst werden.“<sup>31</sup>

#### *Akustisch evozierte Hirnstammpotenziale (BERA)*

Über die BERA kann die Hörschwelle jedes Lebensalters exakt bestimmt werden. Hierbei werden akustische Reize (meist Klicks mit Frequenzen maximal zwischen 2 bis 4 kHz) bei unterschiedlichen Schalldrücken vorgegeben und die dadurch hervorgerufenen elektrischen Potenziale im Hörnerven und in der Hörbahn bis zum Hirnstamm an der Kopfhaut über Elektroden abgegriffen und computergesteuert verrechnet. Dabei gewinnt man gleichzeitig Informationen über die Funktionsfähigkeit des peripheren Hörorgans und über die Weiterleitung des Signals auf den Hörbahnen zum Hirnstamm. Durch Variation der Reizintensität kann die mittlere Hörschwelle für den genannten Frequenzbereich des Klicks bestimmt werden.

Neben den BERA-Ableitungen auf Klickstimuli hin kann in manchen Zentren die Hörbeeinträchtigung zusätzlich durch frequenzspezifische Ableitungen und Messungen der Knochenleitung eingegrenzt werden.

### 3.2.1.7 Therapie

Säuglinge und Kleinkinder mit HST können heutzutage sehr gut apparativ versorgt werden. So weit zum Spracherwerb ausreichend, wird eine Versorgung mit herkömmlichen HG angestrebt. Der Markt bietet derzeit eine große Palette an analogen und digitalen HG verschiedenster Ausführungen entsprechend der Art und des Ausmaßes bzw. der Eigenart der HST. Im Säuglings- und Kleinkindalter werden HG-Erstanpassungen idealerweise als vergleichende HG-Versorgungen vorgenommen, d.h. jedes Kind sollte zwei bis drei verschiedene HG jeweils für ca. vier Wochen probeweise tragen. Anhand des Vergleichs von Hör- und im Kleinkindalter nach Möglichkeit auch Sprachaudiometrietests sowie den von den Eltern für jedes Gerät ausgefüllten Fragebögen werden die HG-Einstellungen optimiert und das beste Gerät bestimmt. Die HG-Auswahl und Einstellung übernimmt bei Säuglingen und Kleinkindern oftmals der diagnostizierende und betreuende Pädaudiologe, bei größeren Kindern und bei Erwachsenen dagegen der HG-Akustiker in Zusammenarbeit mit dem Hals-Nase-Ohren-Arzt (HNO-Arzt). Das Hörvermögen, die HG-Einstellung und der sprachliche Fortschritt des Kindes werden bei Kleinkindern zunächst drei- bis viermal jährlich phoniatriisch-pädaudiologisch überprüft, später in größeren Abständen.

Parallel mit dem Beginn der HG-Versorgung wird eine langfristige und kontinuierliche Hör-Sprach-Frühförderung veranlasst, die oft von pädaudiologischen Beratungsstellen durch Sonder-, Heilpädagogen oder von Logopäden durchgeführt wird, um die Hör- und Sprachentwicklung gezielt zu unterstützen. Je nach Sprachkompetenz des Kindes wird zum Eintritt in das Kindergartenalter entschieden, ob das schwerhörige Kind eine Regel- oder eine Sonderkindergarteneinrichtung (Schwerhörigen-, Gehörlosen-, Integrationskindergarten) besuchen soll.

Kann bei Kindern mit sehr ausgeprägten beidseitigen Hörverlusten von 90 dB und mehr im Hauptsprachbereich innerhalb von ca. sechs Monaten unter kontinuierlichem Tragen der HG und unter regelmäßiger Hör-Sprach-Frühförderung keine zum Spracherwerb ausreichende Aktivierung von Hörresten festgestellt werden, wird eine Cochlea-Implantation erwogen. Die endgültige Entscheidung hierzu kann jedoch erst nach einer größeren Anzahl an Voruntersuchungen zusammen mit den Eltern getroffen werden. Falls ein Kind nach einer Meningitis akut beidseits ertaubt und sich radiologisch eine Obliteration der Cochlea zeigt, sollte so zügig wie möglich implantiert werden.

Im Anschluss an die Cochlea-Implantation erfolgt bei Säuglingen und Kleinkindern eine meist ca. zwei Jahre dauernde Zeit der Rehabilitation, die je nach Zentrum ambulant oder blockweise stationär durchgeführt wird. Während dieser Zeit wird der Sprachprozessor schrittweise eingestellt sowie die Programmierung in Absprache mit dem betreuenden Pädaudiologen optimiert. Von großer Bedeutung für jegliches Hörtraining (unabhängig, ob das Kind mit HG

oder CI versorgt ist) ist eine intensive, die Höraufmerksamkeit anbahnende und trainierende Hör- und Sprachförderung. Entsprechend den Fortschritten des Kindes werden zunehmend seine kommunikativen Fähigkeiten unterstützt, sowie zunächst vor allem das Sprachverstehen als Grundlage für das aktive Sprechen gefördert. Dabei wird großer Wert auf die Einbindung der Bezugspersonen gelegt, denn die tägliche, häusliche Förderung ist von grundlegender Bedeutung. Das Hörerleben, das akustische Ausdrucksvermögen und die soziale Integration in gruppenspezifische Abläufe werden neben der Sprachübungstherapie nach Möglichkeit zusätzlich in der Musiktherapie trainiert.

Die Therapie schwerhöriger und gehörloser Kinder kann individuell sehr verschieden gestaltet sein. Grundsätzlich kann jedoch davon ausgegangen werden, dass

- Kinder mit rechtzeitig erkannten und therapierten leichten HST ohne zusätzliche Sprachübungstherapie,
- Kinder mit rechtzeitig erkannten und therapierten HST mittleren Grads mit zusätzlicher Sprachübungstherapie aufgrund der audiogenen Sprachstörung,
- und manche Kinder mit einer rechtzeitig erkannten und therapierten hochgradigen HST oder Gehörlosigkeit mit zusätzlicher intensiver Sprachförderung

eine Regelschule besuchen können. Wenn die HST zu spät erkannt und therapiert wird und / oder eine deutliche, therapieresistente Einschränkung der Sprachkompetenz aufgrund der HST besteht, werden die Kinder in der Regel in Schwerhörigenschulen gezielt im Hinblick auf ihre Kommunikationsmöglichkeiten gefördert. Hörgestörte Kinder ohne oder mit nur sehr geringer verbaler Sprachkompetenz werden in Gehörloseneinrichtungen unterrichtet. Selbst für gehörlose Kinder mit einem nach Möglichkeit bereits in einem Alter von unter zwei Jahren gut angepassten CI besteht eine reelle Chance, entsprechend Kindern mit leichten oder mittleren HST in Regeleinrichtungen oder in Einrichtungen für Schwerhörige integriert zu werden. Zu beachten ist dabei grundsätzlich, dass das Gehirn nicht nur rechtzeitig adäquat mit akustischen Reizen versorgt werden muss, sondern dass dem Kind vor Schuleintritt ausreichend Zeit zum Spracherwerb zur Verfügung steht. Für ein Kind, das erst mit z.B. vier Jahren implantiert wird und bis dahin keine wesentliche Sprachkompetenz aufweist, ist es unwahrscheinlich, dass die Sprachkenntnisse selbst bei intensiver Hör-Sprach-Förderung so gesteigert werden können, dass mit sechs oder sieben Jahren der Besuch einer Regelschule möglich ist.

HG-versorgte Kleinkinder werden oft im Alter von zweieinhalb bis drei Jahren nach der HG-Erstversorgung umgestellt, wenn das Kind genauere Angaben über die Hörschwelle sowie sein Hörverhalten abgeben kann. Durch technischen Verschleiß bedingt ist ca. alle fünf Jahre mit einer HG-Neuversorgung zu rechnen. Alle ca. drei bis sechs Monate müssen bei Säuglingen und Kleinkindern aufgrund des Wachstums der Gehörgänge neue Ohrpassstücke angefertigt werden. Später ist dies nur noch ca. einmal pro Jahr nötig.



Für CI- und HG-Träger steht eine Reihe weiterer technischer Hilfsmittel zur Verfügung. Sie dienen der Unterstützung des Sprachverstehens im privaten Leben, sowie in Schulen und Kindergärten. Da Kinder und Erwachsene mit Schallempfindungsstörungen auch mit HG in der Regel unter Einschränkungen des Sprachverständnisses durch Störlärm und Hintergrundrauschen leiden, besteht vor allem für den schulischen Bereich und für den Kindergarten die Möglichkeit, eine Funkübertragungsanlage (FM-Anlage) einzusetzen, d.h. eine drahtlose Hör-Sprech-Verbindung zwischen Lehrer / Erzieher und Kind. Auch im häuslichen Alltag sind diese Anlagen wertvoll, damit Eltern ihr schwerhöriges Kind in Situationen kommunikativ erreichen können, in denen kein Blickkontakt besteht, denn selbst mit HG oder CI ist das Hören im Vergleich zu dem des Normalhörenden qualitativ und quantitativ immer noch schlechter. Schwerhörigenschulen sind standardmäßig mit einer FM-Anlage ausgestattet, mit deren Hilfe Sprache über Funk direkt auf die Hörhilfe übertragen wird. Taschengeräte zur Funkübertragung können unkompliziert jederzeit im täglichen privaten und öffentlichen Leben dem Sprecher zum temporären Anstecken an die Kleidung vorübergehend gegeben werden.

### **3.2.2 Objektive audiologische Verfahren als Grundlage für ein Neugeborenenhörscreening**

#### **3.2.2.1 Screening als Technologie**

Unter Screening (Früherkennung, Vorfelddiagnostik) wird eine auf eine bestimmte Krankheit gerichtete diagnostische Maßnahme (Test) verstanden, die darauf abzielt, noch symptomlose Krankheitsträger möglichst im Frühstadium zu erkennen und einer effektiven Behandlung zuzuleiten. Durch die Früherkennung können weniger aggressive Behandlungsmethoden angewandt, der Krankheitsverlauf abgeschwächt oder das Sterberisiko vermindert werden. Hauptsächlicher Zweck von Früherkennungsmaßnahmen ist die Senkung der krankheitsspezifischen Morbidität und / oder der Mortalität<sup>24,57</sup>.

Prinzipiell lassen sich verschiedene Typen von Screening unterscheiden. Das Massenscreening (Mass Screening) bezieht die Gesamtbevölkerung oder zumindest einen ganzen Bevölkerungsteil mit ein, während das selektive Screening (Selective Screening) auf bestimmte Hochrisikogruppen in der Bevölkerung abzielt. Entsprechend ist beim NHS in der Diskussion, ob alle Neugeborenen einem Hörscreening unterzogen werden sollen oder nur Neugeborene mit RF für eine HST.

Konzeptionen zu Früherkennungsmaßnahmen basieren auf einer von zwei impliziten Annahmen. Der ersten zufolge können die Entdeckung und die Elimination von RF oder Vorformen einer Krankheit deren Ausbruch verhindern. Beispiele hierzu sind die endoskopische Entdeckung und die Entfernung von Polypen im Bereich des Dickdarms. Gemäß der zweiten

Annahme können die frühzeitige Entdeckung und die Behandlung einer Krankheit in der präklinischen Phase die Prognose verbessern. Analog wird beim NHS davon ausgegangen, dass durch eine Früherkennung sowie durch eine rechtzeitige Behandlung gravierende Krankheitsfolgen wie eine unzureichende Sprachentwicklung und die damit verbundenen Defizite vermieden werden können.

### 3.2.2.1.1. Effektivitätsgrundsätze des Screenings

Die WHO<sup>63</sup> hat zehn Kriterien definiert, die zur Effektivitätsbeurteilung eines Früherkennungsprogramms in Betracht gezogen werden sollten (vgl. Tabelle 19) und an denen sich auch der bundesdeutsche Gesetzgeber bei der Definition von Voraussetzungen für Früherkennungsuntersuchungen (§25 SGB V) teilweise orientiert hat.

**Tabelle 19: Kriterien nach Wilson und Jungner (WHO)<sup>63</sup> zur Beurteilung der Effektivität von Screeningprogrammen.**

---

1.	Die Erkrankung sollte ein bedeutendes Gesundheitsproblem darstellen.
2.	Für Patienten mit diagnostizierter Erkrankung sollte eine anerkannte Therapiemöglichkeit bestehen.
3.	Die für die Früherkennung, Diagnose und Therapie benötigte Infrastruktur sollte vorhanden sein.
4.	Die Erkrankung sollte ein diagnostisch erfassbares latentes oder präsymptomatisches Stadium aufweisen.
5.	Für die Früherkennung der Erkrankung sollte ein ausreichend eindeutiges Test- bzw. Untersuchungsverfahren vorhanden sein.
6.	Der Test bzw. die Untersuchung für die Früherkennung der Erkrankung sollte für die Zielpopulation annehmbar sein.
7.	Zum natürlichen Verlauf der Erkrankung einschließlich des Übergangs vom latentem zum manifesten Stadium sollten adäquate Erkenntnisse vorliegen.
8.	Es sollte Einvernehmen darüber bestehen, wer als Patient zu behandeln ist.
9.	Die Kosten pro identifizierten Erkrankungsfall (einschließlich Diagnose und Therapie) sollte in einem ökonomisch ausgewogenen Verhältnis zu den möglichen Gesamtausgaben im Gesundheitswesen stehen.
10.	Die Früherkennung von Erkrankungsfällen sollte ein kontinuierlicher Prozess und kein Einmalprojekt sein.

---

In Deutschland legt § 25 Abs. 3 SGB V folgende gesetzliche Kriterien für Leistungen zur Früherkennung von Krankheiten fest:

1. Die Krankheit muss wirksam behandelt werden können.
2. Das Vor- oder Frühstadium der Krankheit muss durch diagnostische Maßnahmen erfassbar sein.
3. Die Krankheitszeichen müssen medizinisch-technisch genügend eindeutig erfassbar sein.
4. Genügend Ärzte und Einrichtungen müssen vorhanden sein, um die aufgefundenen Verdachtsfälle eingehend zu diagnostizieren und zu behandeln.

Das UK National Screening Committee (NSC) hat die Kriterien der WHO modifiziert und erweitert, um damit einem gehobenerem Anspruch in Bezug auf Evidenz zur medizinischen Wirksamkeit und in Bezug größere Bedenken hinsichtlich unerwünschter Nebeneffekte Rechnung zu tragen. In Tabelle 20 sind diese Kriterien aufgeführt. Soweit ein Bezug zum

entsprechenden WHO-Kriterium besteht, ist er in Klammern angegeben.

**Tabelle 20: Kriterien des National Screening Committee zur Beurteilung der Lebensfähigkeit (Viability), Effektivität und Angemessenheit von Screeningprogrammen.**

<b>Gesundheitsproblem</b>	
1.	Die Erkrankung sollte ein bedeutendes Gesundheitsproblem darstellen. (1)
2.	Zur Epidemiologie und zum natürlichen Verlauf der Erkrankung einschließlich des Übergangs vom latentem zum manifesten Stadium sollten adäquate Erkenntnisse vorliegen. Es sollten ein erkennbarer Risikofaktor oder Krankheitsmarker und eine Latenzperiode oder Periode mit frühsymptomatischem Stadium existieren (4) (7)
3.	Alle kosteneffektiven Interventionsmaßnahmen der Primärprävention sollten, soweit praktisch möglich, eingeführt sein.
<b>Test</b>	
4.	Es sollte einen einfachen, sicheren, genauen und validierten Screeningtest geben.(5)
5.	Die Verteilung der Testwerte in der Zielpopulation sollte bekannt sein und ein geeigneter Schwellenwert sollte definiert und anerkannt sein.
6.	Der Test sollte für die Zielpopulation annehmbar sein. (6)
7.	Es sollte anerkannte Richtlinien für die weitere diagnostische Abklärung der Personen mit positivem Testresultat und ihrer Wahlmöglichkeiten geben.
<b>Behandlung</b>	
8.	Es sollte eine effektive Behandlung oder Intervention für die früherkannten Patienten geben, mit Evidenz, dass eine frühe Behandlung zu besseren Ergebnissen führt als eine späte. (2)
9.	Es sollte anerkannte evidenzbasierte Richtlinien darüber geben, welchen Personen eine Behandlung angeboten werden soll und welche Behandlung geeignet ist.
10.	Die klinische Behandlung der Krankheit und die Gesundheitseffekte beim Patienten sollten bei allen Anbietern des Gesundheitssystems optimiert werden, bevor sie am Screeningprogramm teilnehmen.
<b>Screeningprogramm</b>	
11.	Es muss Evidenz aus randomisierten kontrollierten Studien von hoher Qualität geben, dass das Screeningprogramm wirksam die Mortalität oder die Morbidität verringert.
12.	Es sollte nachweisbar sein, dass das gesamte Screeningprogramm (Test, Diagnoseprozeduren, Behandlung / Intervention) medizinisch, sozial und ethisch für das medizinische Personal und die Öffentlichkeit annehmbar ist.
13.	Der Nutzen des Screeningprogramms sollte physische und psychische Beeinträchtigungen, die durch Test, Diagnose und Behandlung verursacht werden, übertreffen.
14.	Die Opportunitätskosten des Screeningprogramms (einschließlich Test, Diagnostik, Behandlung, Verwaltung, Ausbildung und Qualitätssicherung) sollten in einem ökonomisch ausgewogenen Verhältnis zu den Gesamtausgaben des Gesundheitssystems stehen. (9)
15.	Es muss einen Plan zur Durchführung und Überwachung des Screeningprogramms sowie anerkannte Qualitätsstandards geben.
16.	Angemessenes Personal und angemessene Einrichtungen für Test, Diagnose, Behandlung und Programmdurchführung sollten vor der Einführung des Screeningprogramms zur Verfügung gestellt werden. (3)
17.	Alle anderen Möglichkeiten, der Erkrankung zu begegnen, sollten in Betracht gezogen worden sein (z.B. Verbesserung der Behandlung, zur Verfügungstellung anderer Dienstleistungen), um zu sichern, dass mit den verfügbaren Ressourcen keine andere kosteneffektivere Intervention eingeführt werden könnte oder bereits bestehende Interventionen ausgeweitet werden könnten.

Die United States Preventive Services Task Force (USPSTF) hat ebenfalls Kriterien zur Beurteilung der Effektivität von Screeningtests auf der Basis wissenschaftlicher Evidenz entwickelt<sup>58</sup>. Die Fragestellung ist jedoch unmittelbar auf den Screeningtest selbst beschränkt. Zwei wesentliche Punkte müssen erfüllt sein, um einen Screeningtest als effektiv zu klassifizieren:

1. Testgüte: Der Test muss in der Lage sein, die Zielerkrankung früher als ohne Screening zu identifizieren und er muss genügend genau sein, um eine große Anzahl falsch positiver und falsch negativer Testergebnisse zu vermeiden.
2. Effektivität früher Intervention: Das Screening und die Behandlung von Personen in einem frühen Krankheitsstadium sollten die Wahrscheinlichkeit vorteilhafter Gesundheitseffekte (Reduzierung krankheitsspezifischer Mortalität oder Morbidität) gegenüber einer späteren Entdeckung und Behandlung erhöhen.

Bei der Beurteilung der wissenschaftlichen Literatur zur Effektivität der Intervention werden

Studien, die direkte Gesundheitseffekte (Mortalität, Morbidität) untersuchen, als relevanter eingestuft als Studien, die sich nur mit intermediären Zielgrößen befassen. Des Weiteren werden die Studien nach ihrem Design bewertet. Ein Studiendesign, von dem ein geringeres Maß an Verzerrung der wahren Effektgröße zu erwarten ist (z.B. randomisierte kontrollierte Studien), erhält eine höhere Bewertung als ein Design, bei dem stärkere Verzerrungen durch Störgrößen zu erwarten sind. Neben den genannten beiden Hauptaspekten sind zudem die potenziellen negativen Auswirkungen des Screeningtests und der Behandlung zu betrachten.

### **3.2.2.1.2. Gütekriterien von Tests (Sensitivität, Spezifität, prädiktiver Wert)**

Ideale Tests erfordern eine hohe Sicherheit, sowohl Erkrankte (Sensitivität) als auch Gesunde (Spezifität) zuverlässig zu klassifizieren<sup>24</sup>. Sensitivität und Spezifität sind Testcharakteristika, die für jedes diagnostische Einsatzgebiet und die jeweils dafür vorgesehene Zielpopulation neu beurteilt werden müssen. Dies geschieht in der Regel durch den Vergleich des Testverfahrens mit dem besten verfügbaren diagnostischen Referenzverfahren (Goldstandard). Die Angaben zur diagnostischen Validität des Tests hängen demnach auch von der Qualität des Goldstandards ab. Die Ermittlung der Testcharakteristika von Screeningtests gestaltet sich schwierig, wenn der Goldstandard wegen übermäßiger Invasivität oder aufgrund anderer Aspekte nicht ohne begründeten Verdacht erhoben werden kann<sup>13,23,24,30,54,57</sup>. Wird beim Hörscreening von Säuglingen und Kindern die Verhaltensaudiometrie als Goldstandard benützt, hängt seine Testgüte stark vom Alter der Kinder ab.

Besonderes Augenmerk ist im Bereich des Screenings auf die Spezifität zu richten. Da die Zielpopulation von Screeningmaßnahmen per Definition aus symptomlosen und damit überwiegend gesunden Personen besteht, führt geringe Spezifität zwangsläufig zu einer großen Zahl falsch positiver Testergebnisse. Dies bedeutet wiederum, dass die Sicherheit, mit der aus dem Auftreten eines positiven Testresultats auf das Vorliegen der Erkrankung geschlossen werden kann (prädiktiver Wert des positiven Tests oder positiver prädiktiver Wert (PPW), positive predictive value (PPV)), gering ausfällt. Negative Folgen von falsch positiven Tests bestehen im zusätzlichen Aufwand und in der Möglichkeit der Gefährdung von abklärenden diagnostischen Verfahren und in der mit einem positiven Befund verbundenen psychischen Belastung<sup>24,57</sup>. Falsch negative Testergebnisse, deren Anteil mit abnehmender Sensitivität steigt, bergen hingegen die Gefahr einer falschen Sicherheit bezüglich des Gesundheitsstatus, einer Verzögerung der abklärenden Diagnostik sowie des Behandlungsbeginns und können die Akzeptanz eines Screeningprogramms unterminieren.

Es sei darauf hingewiesen, dass Sensitivität und Spezifität als Funktion des gewählten Grenzwerts zur Trennung von Gesunden und Kranken (Diagnostic Cut-Off) zu verstehen sind. Durch eine Verschiebung des Grenzwerts kann auf beide Charakteristika Einfluss genommen werden. Allerdings wird die Verbesserung einer Größe in der Regel mit der Verschlechterung

der anderen Größe erkaufte. Bei der Festsetzung eines Grenzwerts muss daher entschieden werden, inwieweit der Sensitivität oder der Spezifität eines Tests Vorrang gegeben wird, was ein Abwägen zwischen den Folgen von Fehlzurechnungen, d.h. von falsch positiven und falsch negativen Testergebnissen erfordert<sup>24</sup>.

Durch die Kombination von Tests kann zusätzlicher Einfluss auf das Trennverhalten genommen werden. Hier bieten sich parallele oder sequentielle Teststrategien an. Bei der parallelen Anwendung von Tests wird das Ergebnis als positiv gewertet, wenn entweder alle Tests positiv sind - hier wird die Sensitivität gegenüber den Einzeltests niedriger, die Spezifität höher - oder mindestens ein Test fällt positiv aus - hier steigt die Sensitivität gegenüber den Einzeltests, während die Spezifität abnimmt<sup>24,60</sup>. Bei der sequenziellen Anwendung von Tests wird der Einsatz weiterer diagnostischer Maßnahmen vom Ergebnis des jeweils vorangehenden Tests abhängig gemacht. Normalerweise wird bei negativem Ausfall des Tests auf eine weitere diagnostische Abklärung verzichtet, womit das sequenzielle Testen zu einer Erhöhung der Spezifität führt<sup>24,60</sup>.

### **3.2.2.1.3. Systematische Fehler**

Sowohl in Studien zur Ermittlung von Testcharakteristika als auch bei der Evaluation von Screeningprogrammen gilt es, systematische Fehler zu vermeiden. Im Folgenden werden die wichtigsten Fehlerquellen kurz besprochen.

#### *Verifikationsbias oder (diagnostischer) Workupbias*

Wie erwähnt sollte bei der adäquaten Ermittlung diagnostischer Gütekriterien das Vorliegen oder Nichtvorliegen einer Erkrankung bei allen Mitgliedern der Untersuchungspopulation durch ein diagnostisches Referenzverfahren gesichert werden. Beeinflussen die Ergebnisse des Tests die Durchführung der weiteren diagnostischen Abklärung des Krankheitsstatus, wird das Referenzverfahren letztlich lediglich an einer selektierten Untergruppe der Zielpopulation angewandt. Hier kommt es zu einem Verifikationsbias (Workupbias), wenn Sensitivität und Spezifität des Tests entweder lediglich für die Untergruppe mit referenzgesichertem Erkrankungsstatus oder für die gesamte Zielpopulation unter der fraglichen Annahme ermittelt werden, dass Probanden mit negativem Testergebnis gesund sind<sup>13,23,24,30,54,57,29</sup>. Im ersten Fall werden Sensitivität bzw. Spezifität des Tests über- bzw. unterschätzt. Im zweiten Fall kann die Spezifität reliabel sein, da falsch positive Testergebnisse durch das Abklärungsverfahren aufgedeckt werden, jedoch wird die Sensitivität überschätzt. Unter bestimmten Umständen kann dieser Bias kontrolliert werden<sup>13,29</sup>.

*„Diagnostic Suspicion Bias“ oder „Diagnostic Review Bias“*

Die Ergebnisse eines Tests und des Referenzverfahrens sollten unabhängig voneinander und mit Verblindung der Untersucher hinsichtlich der Resultate des jeweils anderen Untersuchungsverfahrens ermittelt werden. Damit soll vermieden werden, dass das Ergebnis bzw. die Interpretation des einen Verfahrens die Durchführung, Interpretation und / oder Resultatermittlung des anderen beeinflusst, was als „Diagnostic Suspicion Bias“ oder „Diagnostic Review Bias“ bezeichnet wird. Dieser Bias ist entweder mit einer Über- oder einer Unterschätzung der Testcharakteristika verbunden<sup>23,29,30,54</sup>.

*Selektionsbias*

Die ideale Studienstichprobe besteht aus konsekutiven oder zufällig selektierten Patienten aus einer relevanten klinischen Population<sup>16</sup>. Wenn Patienten in nicht zufälliger Art ausgewählt werden, kann aufgrund der Eigenschaften von Teilnehmern bzw. Nichtteilnehmern ein potenzieller systematischer Fehler entstehen, dessen Richtung und Größe schwierig zu bestimmen ist<sup>24</sup>.

*“Lead Time“ und “Length Bias“*

Diese beiden Arten systematischer Fehler seien nur der Vollständigkeit halber erwähnt. Sie sind insbesondere für Screeningtests bei Tumoren von Bedeutung, da die Überlebenszeiten gescreenter mit denen nicht gescreenter Gruppen verglichen werden und von einem progredienten Krankheitsverlauf ausgegangen werden muss, was im Zusammenhang mit NHS nicht relevant ist. “Lead Time“ bezeichnet den Zeitraum, der sich durch die screeningbedingte Vorverlegung des Diagnosezeitpunkts ergibt<sup>6,7,24,57</sup>. Durch ihre Nichtberücksichtigung kann es beim Vergleich der Überlebenszeiten nicht gescreenter und gescreenter Populationen zu einem systematischen Fehler kommen, da eine Vorverlegung der Diagnosestellung zu einer scheinbaren Verlängerung der Restlebenszeit führt, selbst wenn das Screening ohne Einfluss auf die Überlebenszeit ist. Aus diesem Grund kann aus (unbereinigten) Überlebenszeitkurven keine reliable Information über den Nutzen einer Screeningmaßnahme gezogen werden<sup>6,7,24,57</sup>. “Length Bias“ bezieht sich auf die Überrepräsentation von Fällen mit einer langen präklinischen Phase und damit einer besseren Prognose in der gescreenten Population gegenüber der in der nicht gescreenten Population.

### 3.2.2.1.4 Effektivitätskriterien

Häufig werden gescreente und nicht gescreente Populationen hinsichtlich der Anzahl entdeckter Erkrankungsfälle, der Stadienverteilung oder der Überlebenszeit miteinander verglichen. Diese Effektivitätskriterien werden jedoch in ihrer Aussagekraft unvermeidlich durch die soeben beschriebenen systematischen Fehler beeinträchtigt<sup>57</sup>. Beim NHS wird als Effektivitätsmaß meist die Anzahl diagnostizierter Fälle bis zu einem bestimmten Lebensalter diagnostizierter Fälle verwendet.

### 3.2.2.2 Entwicklung objektiver audiologischer Testverfahren

Die objektiven Messmethoden stellen in der Audiometrie im Vergleich zur herkömmlichen subjektiven Audiometrie eine relativ junge Technik dar. Die ersten Versuche zur Ableitung von AEP starten in den 70er Jahren. In den 80er Jahren werden die OAE zu einem klinisch-diagnostischen Verfahren entwickelt bzw. in den 90er Jahren etabliert.

Sowohl die Ableitung der AEP als auch die Messung der OAE sind als objektive audiologische Methoden zur Diagnostik von HST in der Pädaudiologie heutzutage unverzichtbar und gut verankert. Ihre Objektivität und ihre Validität im Hinblick auf die Diagnostik von peripheren HST gelten als gesichert und hinreichend belegt.

Erst mit der Einführung objektiver audiologischer Messmethoden wurde ein valides, effektives NHS ermöglicht, da die Einschätzung des peripheren Hörvermögens von Neugeborenen oder Säuglingen im zweiten Lebenshalbjahr durch subjektive Methoden eine zu Screeningzwecken zu geringe spezifische Sensitivität und Spezifität aufweist (vgl. Boel-Test, Ewing-Test sowie Löwe Armin: **Früherfassung, Früherkennung, Früherziehung hörgeschädigter Kinder**. Edition Marhold, 1992, S. 52-59). Darüber hinaus wäre ein Hörscreening erst im zweiten Lebenshalbjahr unter Berücksichtigung der sensiblen Reifungsphasen des Hörsystems zu spät. Im ersten Lebenshalbjahr und insbesondere bei Neugeborenen sind Sensitivität und Spezifität der subjektiven Hörprüfmethode ebenfalls zu gering, um ein Screening zu gewährleisten<sup>4</sup>. Alle vorgenannten objektiven Verfahren wurden jedoch in den 90er Jahren als Screeningverfahren für Neugeborene variiert und stehen heute als serendiagnostische Möglichkeiten für Neugeborene zur Verfügung:

1. Automatische Hirnstammaudiometrie (Automatic Auditory Brainstem Response Audiometry AABR - in der internationalen Literatur verwendeter Begriff für eine Screening-BERA).
2. Automatische Messung otoakustischer Emissionen (AEOE).
  - a. Automatische Messung transitorisch evozierter otoakustischer Emissionen (S-TOAE für TOAE-Messungen mit Screeninggeräten).

b. Automatische Messung von Distorsionsprodukten otoakustischer Emissionen (S-DPOAE für DPOAE-Messungen mit Screeninggeräten). Noch nicht etabliert, Studien hierzu sind angelaufen.

### **3.2.2.3 Technische Beschreibung objektiver audiologischer Testverfahren und ihre klinische Bedeutung**

#### **3.2.2.3.1 Die Ableitung der akustisch evozierten Potenziale als pädaudiologische Diagnostikmethode (D-ABR)**

Grundsätzlich erfolgt die Ableitung der AEP (Brainstem Evoked Response Audiometry (BERA) oder Auditory Brainstem Response Audiometry (ABR)) durch sehr kurze, über Kopfhörer applizierte Schallreize in der Größenordnung von 100  $\mu$ s Dauer, die vom Innenohr in elektrische Energie umgewandelt werden und so die Nervenzellen innerhalb des Hörnervs und der zentralen Hörbahn anregen. Diese neuronale Aktivierung kann als Spannungsänderung, ähnlich einem EEG, an der Kopfhaut als so genanntes AEP abgegriffen werden. Allerdings ist das durch einen Schallreiz evozierte Potenzial so klein, dass es zunächst in den EEG-Wellen untergeht. Nur durch die PC-gesteuerte (PC = Personal Computer) Summation vieler einzelner EEG-Abschnitte (meist 2.000, oft auch mehr) überlagern sich die von der akustischen Reizung unabhängigen Signale destruktiv, so dass sich die EEG-Kurven als Nulllinie wegmitteln und sich das AEP aufsummiert und nach und nach mit zunehmender Anzahl der Mittelungsschritte deutlich hervortritt. Als Reize dienen im Allgemeinen Klicks mit einer Dauer in der Größenordnung 100  $\mu$ s, die ein weites Frequenzspektrum aufweisen, das schwerpunktmäßig im Bereich von 2 bis 4 kHz liegt.

Für die Ableitung werden in der Regel Klebeelektroden auf die Haut hinter jedem Ohr (Mastoid), auf der Stirn und am Vertex angebracht. Die abgegriffenen Potenzialänderungen werden über einen Vorverstärker dem PC zur Filterung und zur graphischen Darstellung der Summensignale zugeführt.

Mit den früh akustisch evozierten Potenzialen (FAEP) werden die AEP beurteilt, die zwischen der Ganglionspirale und dem oberen Hirnstamm entstehen. Diese Methode zählt in der Pädaudiologie zu den Routineverfahren, um die Hörschwelle bei Säuglingen oder Kleinkindern zu bestimmen, bei denen zuverlässige Hörschwellenangaben durch subjektive Hörprüfungen noch nicht möglich sind. Dazu wird das dem oberen Hirnstamm zugeordnete Potenzial, die so genannte Welle V, bei der Variation der Reizstärke von hohen zu geringen Schallpegeln solange beobachtet, bis gerade noch eine Reizantwort erkennbar ist. Diese entspricht der Hörschwelle. Die über die Hirnstammaudiometrie ermittelten Schwellen stimmen zuverlässig mit den mittleren Werten der Tonaudiogramme im Frequenzbereich zwischen 2 bis 4 kHz überein.



Zusätzlich zur Hörschwellenbestimmung kann die Laufzeitdifferenz zwischen Welle I (Ganglionspirale) und Welle V (oberer Hirnstamm) ausgewertet werden. Als Ausdruck der frühkindlichen zentralen Hörbahnreifungsprozesse, insbesondere der Markscheidenreifung, verkürzt sich die bei Neugeborenen im Vergleich zum Erwachsenen noch deutlich verlängerte Interpeaklatenz zwischen der Welle I und V mit zunehmendem Alter. Mit ca. 18 Monaten werden die Werte von Erwachsenen erreicht. Das Erreichen von Interpeaklatenzwerten, die denen Erwachsener entsprechen, wird als Zeichen des Abschlusses der Hörbahnreifung interpretiert. Eine Verlängerung der Interpeaklatenzen über die altersspezifischen Bereiche hinaus kann als Ausdruck einer Hörbahnreifungsstörung interpretiert werden (vgl. u.a. Walger<sup>61</sup>).

Für die Ableitung der FAEP muss der Patient entspannt liegen und die Augen schließen, um Muskelpotenziale der Nacken- und Gesichtsmuskulatur zu vermeiden, die als Artefakte in die Messung eingehen würden. Für Säuglinge und Kleinkinder bedeutet dies, dass die Ableitungen grundsätzlich im Schlaf erfolgen müssen (Spontanschlaf oder medikamentös induzierter Schlaf). Gegenüber Schlaf oder medikamentöser Sedierung verhalten sich die FAEP sehr stabil im Gegensatz zu den späten AEP (Hirnrindenpotenziale), die erheblich aufmerksamkeits- und vigilanzabhängig sind und sich daher nicht zu objektiven Hörschwellenbestimmungen bei Neugeborenen, Säuglingen und Kleinkindern eignen.

Sind akustisch evozierte Reizantworten bis ca. 20 dB HL Reizstärke ableitbar, so kann von einem intaktem peripheren Hörvermögen inkl. der Weiterleitung des Signals zum oberen Hirnstammbereich (Außen-, Mittel-, Innenohr, Hörnerv und Nervenbahnen im Hirnstamm) im gemessenen Frequenzbereich (üblicherweise 2 bis 4 kHz bei Klickstimulation) ausgegangen werden. Insgesamt lassen sich in der Hirnstammaudiometrie mit Klickstimulation lediglich Aussagen über den Frequenzbereich von maximal 2.000 bis 4.000 Hz treffen, bei der frequenzspezifischen BERA maximal zwischen 500 bis 4.000 Hz, jedoch nicht (!) außerhalb dieser Bereiche. Dies ist auch der Grund, warum allein anhand einer Hirnstammaudiometrie nie beurteilt werden kann, ob eventuell noch verwertbare Hörreste in den übrigen Frequenzbereichen bestehen, wenn aus technischer Sicht bei maximal möglichen Schalldruckpegeln keine Reizantworten ableitbar sind. Die Diagnose einer Taubheit kann daher nur durch die Ergänzung der Hirnstammaudiometrie mittels subjektiver Hörprüfmethoden und der Erfolglosigkeit einer konsequenten HG-Versorgung über ca. ein halbes Jahr bei zusätzlicher kontinuierlicher Frühförderung gestellt werden.

Die BERA erfolgt in der Regel über Kopfhörer. Das Ergebnis ist eine Hörschwellenermittlung, die die Schalleitungs- und die Schallempfindungs-funktion gemeinsam beurteilt und die Errechnung der Einzelkomponenten bei kombinierten HST nicht zulässt. Um trotz einer möglichen eingeschränkten Übertragungsfunktion des Mittelohrs eine Aussage über das innenohrbedingte Hörvermögen treffen zu können, kann die Anregung der AEP auch über einen Vibrationshörer auf dem Mastoid oder der Stirn vorgenommen werden. Routinemäßig werden zur BERA Klickreize (Frequenzbereich 2 bis 4 KHz) eingesetzt. Dagegen ermöglicht die

frequenzspezifische Hirnstammaudiometrie genauere Aussagen über den frequenzspezifischen Hörverlust. Um eine Aussage zur Funktionsfähigkeit verschiedener Frequenzbereiche treffen zu können, bedient man sich so genannter „Tonbursts“ um z.B. 500, 1.000, 2.000 und 4.000 Hz, die ober- und unterhalb des zu betrachtenden Frequenzbereichs mit Rauschen abgedeckt werden. Diese Messmethode bietet Anhaltspunkte zum frequenzabhängigen Hören, ist aber keine eindeutige frequenzspezifische Darstellung. Sie ist derzeit, ebenso wie die BERA mit Knochenleitungshörern, speziellen Fragestellungen vorbehalten und nicht universell, sondern vor allem in pädaudiologischen Zentren verfügbar.

Im Hinblick auf den Zeitaufwand der klickevozierten diagnostischen Hirnstammaudiometrie ist wegen der Notwendigkeit eine Reihe von Einzelableitungen bei unterschiedlichen Schalldruckpegeln pro Ohr mit Gesamtableitungszeiten von 45 bis 60 Minuten bei hörgestörten Patienten zu rechnen. Bei zusätzlichen, eventuell frequenzspezifischen Ableitungen erhöht sich die Messzeit pro Frequenz noch einmal jeweils um etwa 20 Minuten pro Ohr, so dass der reine zeitliche Messaufwand enorm hoch ist - die Wartezeit bis zum Einschlafen des Kindes und das zusätzliche Aufwecken sowie die Vorbereitung der Elektroden, die Sedierung des Kindes, die Auswertzeit usw. nicht mitgerechnet.

### **3.2.2.3.2 Die Messung der otoakustischen Emissionen als pädaudiologische Diagnostikmethode (D-TOAE)**

Evozierte OAE werden durch die Aktivität der äußeren Haarzellen auf Schallreize hin generiert und lassen sich grundsätzlich bei der Beschallung des gesunden Ohrs messen. Durch Schallwellen werden die äußeren Haarzellen durch intrazelluläre Muskelfilamente zu Eigenbewegungen angeregt. Die Eigenbewegungen der äußeren Haarzellen führen zu einer aktiven Verstärkung der schallinduzierten passiven Wanderwelle. Darüber hinaus kommt es als Epiphänomen zu einer Schallproduktion, der so genannten OAE. Sie gelangt über das Mittelohr retrograd wieder in den Gehörgang, wo sie mit einem Miniaturmikrofon gemessen werden kann.

Evozierte OAE können sowohl als TOAE unmittelbar nach akustischer Stimulation (poststimulatorisch), als auch als DPOAE währenddessen (perstimulatorisch) auftreten. Die poststimulatorischen TOAE können mit einem Echo verglichen werden, das in Bezug auf das Reizsignal aufgrund der physiologischen Verarbeitungszeit frequenzabhängig verzögert auftritt. Hohe, am Eingang der Cochlea erzeugte Frequenzen werden früher als die an der Schnecken spitze evozierten Frequenzanteile registriert. Die perstimulatorischen DPOAE treten aufgrund ihrer Herkunft gleichzeitig mit dem Reiz im Gehörgang auf, was ein anderes messtechnisches Vorgehen als bei den TOAE verlangt<sup>27</sup>.

Die Reizapplikation zur Messung der OAE erfolgt mittels einer den Gehörgang luftdicht abschließenden, in einen wiederverwendbaren Gummistöpsel eingebetteten Sonde, in die für

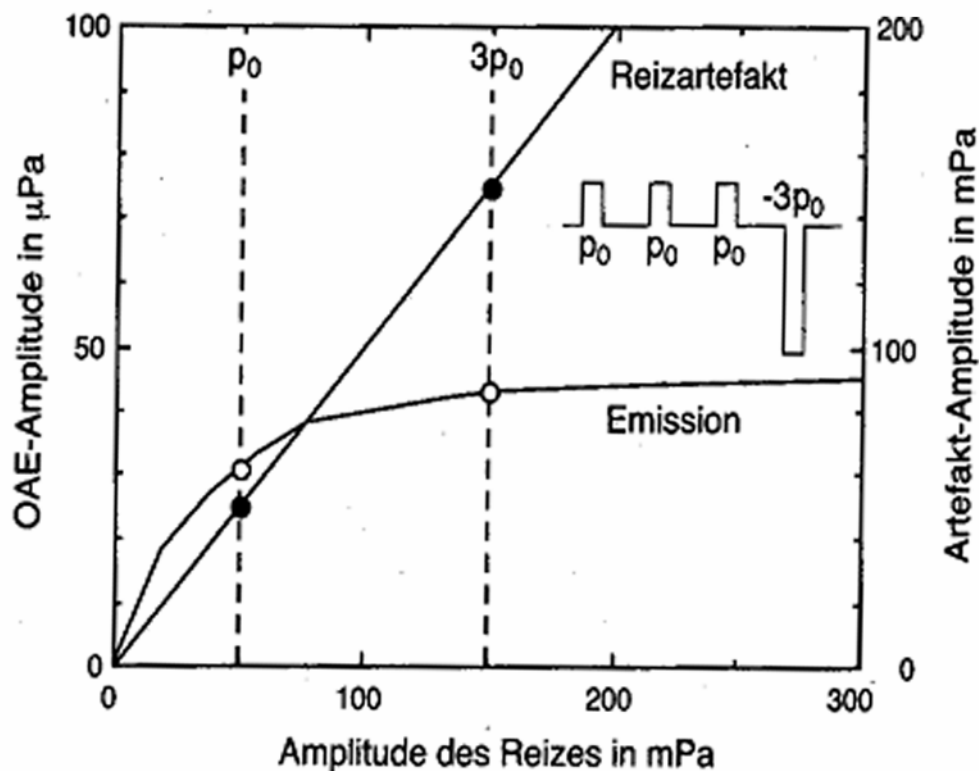
die Messung der TOAE ein, bzw. für die Messung der Distorsionsprodukte zwei Miniatursender zur Reizapplikation sowie jeweils ein Miniaturmikrofon zur Schallaufnahme der Emission integriert sind. Zur Messung der OAE sollte der Patient ruhig sein. Ein völlig entspanntes Liegen mit geschlossenen Augen wie bei der BERA ist jedoch nicht erforderlich; vielmehr kann diese Messung am sitzenden Patienten durchgeführt werden. Beispielsweise können Kleinkinder auf dem Schoß ihrer Eltern während der Messdauer visuell (z.B. per Video) abgelenkt werden. Neugeborene oder Säuglinge werden in aller Regel postprandial im Schlaf getestet.

Die OAE weisen zunächst eine sehr geringe, wesentlich schwächere Amplitude auf als die gleichzeitig anwesenden Störsignale. Störsignale werden vor allem vom Patienten selbst durch Muskelbewegungen, durch die Atmung oder den Kreislauf sowie durch Raumgeräusche erzeugt. Durch eine PC-gesteuerte Aufsummierung des gemessenen Signals hebt sich die OAE aus dem Störsignal mit zunehmender Anzahl der Mittelungsschritte heraus. Hierbei werden sich im Vergleich zum Rauschsignal sowohl die aktive (kochleäre) als auch die passive (reflektierte) Antwort inkl. des Reizsignals verstärken. Um allein die aktive (kochleäre) Antwort zu erhalten und aufgrund dessen eine Aussage über die Funktionsfähigkeit der äußeren Haarzellen bzw. die Fähigkeit der Schallempfindung treffen zu können, müssen diese beiden Signale getrennt werden. Hierzu macht man sich die Nichtlinearität der aktiven, kochleären Antwort im Vergleich zur linearen passiven zunutze.

#### *A Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen als pädaudiologische Diagnostikmethode (D-TOAE)*

Das passive Echo auf ein Signal im Gehörgang wächst mit der Stärke des auslösenden Reizes, während die Amplitude des aktiven Echos bei stärker werdendem Reiz infolge des Sättigungseffekts immer weniger zunimmt (Abbildung 2). Bei der Messung der D-TOAE ruft ein Klick der dreifachen Amplitude im Vergleich zum einfachen Reiz auch das dreifache passive Echo hervor, das aktive Echo erreicht jedoch bei weitem nicht die dreifache Höhe. Durch eine Reizsequenz bestehend aus einer Folge von drei Reizen gleicher Amplitude (entspricht einem ca. 10 dB höheren Pegel) umgekehrter Polarität kann das aktive vom passiven Echo getrennt werden. Die Summation der auf diese vier Reize folgenden Signalabschnitte löscht das passive Echo in der gemittelten Antwort nahezu vollständig aus und nur die physiologische Antwort bleibt als evozierte OAE aufgrund ihrer gekrümmten Eingangs-Ausgangs-Charakteristik teilweise erhalten. Zur Bestimmung der Reproduzierbarkeit werden die so erzielten Antworten abwechselnd in zwei verschiedenen Speichern aufsummiert und miteinander verglichen. Mit Hilfe von digitalen Filtern kann eine Auskunft darüber erzielt werden, in welchen Frequenzbereichen vorwiegend reproduzierbare Anteile generiert werden<sup>27</sup>. Aussagen können für den Frequenzbereich zwischen 500 und 4.000 (maximal 5.000) Hz getroffen werden.

Abbildung 2: Ausnutzung der Nichtlinearität der physiologischen TOAE-Antwort zur Trennung von dem zur Reizamplitude proportionalen mechanischen Echo mit Hilfe einer aus Reizen verschiedener Amplitude bestehenden Sequenz (nach Hoth & Lenarz<sup>27</sup>).



Die D-TOAE als klickevozierte Antwort der äußeren Haarzellen können nur bei funktionell audiologisch intaktem Außen-, Mittel- und Innenohr gemessen werden. Bereits leichte Beeinträchtigungen der vorgenannten Strukturen führen zu einer Reduktion der Emissionsamplituden. Ab etwa einem Hörverlust von ca. 25 bis 30 dB sind keine TOAE-Antworten mehr registrierbar. Deshalb dient der Nachweis breitbandiger D-TOAE eindeutig als Hinweis auf eine gesunde Funktionsfähigkeit des peripheren Hörorgans; mit anderen Worten genauer: Von Außen-, Mittel- und Innenohr bis inkl. der äußeren Haarzellen. Falls keine TOAE messbar sind, besteht der dringende Verdacht auf einen peripheren Hörverlust von mindestens 30 bis 35 dB, zwischen 500 bis 4.000 Hz. TOAE bieten insofern lediglich eine „Alles-oder-Nichts-Aussage“, d.h. nur den Hinweis auf ein peripheres Hörvermögen besser als 25 bis 30 dB HL oder bei fehlender Reizantwort den Hinweis auf ein peripheres Hörvermögen, das vermutlich um mehr als 25 bis 30 dB eingeschränkt ist. Das exakte Ausmaß des Hörverlusts oder die Klassifikation der HST kann über die Messung der TOAE nicht bestimmt werden, sondern gelingt nur über zusätzliche subjektive und / oder objektive Hörprüfmethode.

Bei kooperativen Kindern mit eindeutig interpretierbaren Antworten kann die beidseitige Messung der D-TOAE in ca. zehn Minuten durchgeführt werden, bei Unruhe oder nicht

eindeutigen Antworten kann die Messung bis zu ca. 45 Minuten in Anspruch nehmen.

*B. Distorsionsprodukte otoakustischer Emissionen als pädaudiologische Diagnosemethode (D-DPOAE)*

Die Messung der DPOAE beruht auf dem Phänomen des Entstehens von Verzerrungen sowohl in technischen als auch in physiologischen Systemen bei der Verarbeitung von zeitabhängigen Signalen, wenn die Kennlinien, die den Zusammenhang zwischen den Amplituden von Eingangs- und Ausgangssignal wiedergeben, von einer Geraden abweichen (Nichtlinearität). Die nichtlinearen Effekte bei der Signalverarbeitung im Gehör führen u.U. bei der Reizung mit einem Gemisch von zwei Sinustönen sogar zum subjektiven Eindruck eines oder mehrerer zusätzlicher Töne. Für die Durchführung einer DPOAE-Messung müssen Reiz- und Messparameter folgendermaßen gewählt werden: Der Reiz besteht aus zwei gleichzeitig dargebotenen, kontinuierlichen Sinustönen, deren Frequenz und deren Intensität variabel einstellbar sind. Die Amplitude der Distorsionsprodukte hängt empfindlich von der Wahl der Frequenzen ( $f_1$ ,  $f_2$ ) und deren Pegeln (L1, L2) ab, sowie vom Frequenzverhältnis  $f_2 / f_1$  und der Pegeldifferenz von L1 bis L2 der Reiztöne. Bei hohen Reizpegeln müssen der Abstand zwischen L1 und L2 vergrößert und die Differenz der Reizfrequenzen verringert werden, um möglichst große Antwortamplituden zu erzielen, die so genannte Pegelschere. Für klinische Untersuchungen bei hohen Reizpegeln (z.B. L1 und L2 = 70 dB SPL) werden meistens Primärtöne gewählt, deren Frequenzen sich um einen Faktor 1,2 unterscheiden und deren Schalldruckpegel einander gleich sind. Während der Messung werden zeitlich begrenzte und auf die Phase der Reiztöne synchronisierte Abschnitte des Mikrofonsignals aufgezeichnet und summiert, während das Ohr ohne Unterbrechung stimuliert wird. Die phasengerechte Summation bewirkt eine relative Verstärkung von Reiz und cochleärer Antwort gegenüber nicht synchronisierten Störgeräuschen. In dem Frequenzspektrum, das durch Fourier-Transformation aus dem aktuellen Summations- oder Mittelungsergebnis hervorgeht, zeigen sich von Beginn an die Reizfrequenzen als deutliche Spektrallinien. Die dem Distorsionsprodukt entsprechende Linie tritt erst nach mehreren Mittelungsschritten deutlich aus dem Hintergrundrauschen hervor<sup>27</sup>.

Die Trennung zwischen Reiz und Antwort geschieht bei der Messung von TOAE im Zeitfenster (d.h. es werden innerhalb eines Zeitfensters nach der Klickstimulation von 2 bis 20 ms die Antworten aller Frequenzen registriert), bei der Messung von DPOAE dagegen im Frequenzbereich (d.h. die Reizantwort wird reizsimultan gemessen, aber für jede Frequenz separat). Die DPOAE sind im Bereich von 1.000 bis 6.000 Hz zuverlässig nutzbar. Bei einer Anregung von L1 = L2 = 70 dB SPL kann bei einem Nachweis der DPOAE davon ausgegangen werden, dass kein oder ein maximaler Hörverlust von 40 bis 50 dB vorliegt. Lassen sich dagegen keine DPOAE messen, besteht bei dieser Frequenz der dringende Verdacht auf einen Hörverlust von mehr als 40 bis 50 dB HL.

Bei kooperativen Kindern mit eindeutig interpretierbaren Antworten kann die beidseitige Messung der D-DPOAE bei z.B. neun Frequenzen in ca. 20 Minuten durchgeführt werden, bei Unruhe oder bei nicht eindeutigen Antworten kann die Messung jedoch auch bis zu ca. 60 Minuten in Anspruch nehmen.

### **3.2.2.4 Gegenüberstellung prinzipieller Merkmale objektiver audiologischer Messverfahren**

Sowohl D-ABR als auch D-TOAE und D-DPOAE können ab dem Neugeborenenalter zuverlässig als objektive Hörprüfverfahren eingesetzt werden. Die Messung der OAE gelingt in der Regel schneller als die der ABR; die OAE reagieren jedoch empfindlicher auf eine mögliche vorübergehende Dämpfung durch Paukenergüsse und Tubenfunktionsstörungen, selbst wenn noch keine Paukenergussbildungen vorliegen, da nicht nur die Reizsignale selbst, sondern im Gegensatz zur BERA auch die Reizantworten wieder retrograd durch das Mittelohr in den Gehörgang übertragen werden, wo die messtechnische Registrierung der OAE erfolgt.

Der Bereich der BERA liegt in der exakten Ermittlung der Hörschwelle für Klicks (d.h. zwischen 2 bis 4 kHz) oder bei der frequenzspezifischen BERA frequenzbezogen für 500, 1.000, 2.000 oder 4.000 Hz. In die Hörschwellenbestimmung gehen die Funktionsfähigkeit von Außen- und von Mittelohr, der äußeren und der inneren Haarzellen sowie des Hörnervs und der Hörbahnen im äußeren Hirnstammbereich mit ein. Eine Differenzierung zwischen Schalleitungs- und Schallempfindungsanteil kann durch die zusätzliche Ableitung der knochenleitungsinduzierten Hirnstammaudiometrie erfolgen. Weiterhin erlaubt die Hirnstammaudiometrie Rückschlüsse auf die Reizüberleitungszeit zwischen Cochlea und Hirnstamm mit der Möglichkeit, Hinweise auf gravierende Hörbahnreifungsstörungen zu erhalten.

Dagegen kann über die Messung der TOAE nur die Funktionsfähigkeit der audiologischen Strukturen in Außen-, Mittel- und Innenohr bis hin zu den äußeren Haarzellen überprüft werden. Zudem kann mittels TOAE die Hörschwelle nicht bestimmt werden, sondern die TOAE ermöglicht nur die Aussage, ob (bei unauffälligem Befund) eine Normalhörigkeit bzw. ein max. Hörverlust von 25 bis 30 dB vorliegt oder ob (bei auffälligem Befund) der dringende Verdacht auf einen Hörverlust von mindestens 30 bis 35 dB besteht. Das heißt, das Ergebnis der TOAE ist eine Alles-oder-nichts-Antwort, die keine Aussage über das exakte Ausmaß des Hörverlusts zulässt.

Auch die DPOAE lassen keine Bestimmung der Hörschwelle zu und ermöglichen die Beurteilung des peripheren Hörorgans ebenfalls nur bis inkl. zu den äußeren Haarzellen. Sie verschwinden jedoch im Gegensatz zu den TOAE erst bei Hörverlusten von 40 bis 50 dB und mehr. Dieser wahrscheinlich messtechnisch begründete Unterschied zwischen TOAE und DPOAE führt zu der Konsequenz, dass für die Diagnose des SG von HST die Kombination beider Arten von OAE weiterhelfen kann<sup>27</sup>.

Mit den TOAE und den DPOAE können im Gegensatz zur klickevozierten Routine-BERA über die frequenzabhängige Verteilung der gemessenen Emissionen auch begrenzte Aussagen über das Hörvermögen in verschiedenen Frequenzbereichen getroffen werden.

Ein besonderes Merkmal der DPOAE ist ihre Auslösung durch zwei Sinustöne und die damit verbundene höhere Frequenzselektivität im Vergleich zu den TOAE. Allerdings lassen sich die Hörschwellen wegen des Alles-oder-Nichts-Verhaltens der Reizantwort über die Kombination von TOAE und DPOAE nur sehr bedingt einschätzen, jedoch nie exakt bestimmen.

Die Messung der OAE überprüft die Funktion des peripheren Hörorgans bis zu den äußeren Haarzellen hin, nicht jedoch die Funktion der inneren Haarzellen, des Hörnerven oder die Weiterleitung des Hörsignals zum Hirnstamm über die Nervenbahnen. Isolierte Schädigungen der inneren Haarzellen ohne Beeinträchtigung der äußeren Haarzellen, die so genannte auditorische Neuropathie oder perisynaptische Audiopathie stellen eine Rarität dar, sind aber möglich und würden durch die Messung von OAE nicht erkannt werden.

Äußerst selten sind die folgenden beiden Befundkonstellationen anzutreffen, die jedoch bei der Bewertung der objektiven audiologischen Verfahren berücksichtigt werden müssen:

- Kinder mit einer auditorischen Neuropathie bzw. einer perisynaptischen Audiopathie, d.h. einer Störung in der Reizweiterleitung ab proximal der äußeren Haarzellen und dem oberen Hirnstamm (z.B. isolierte Schädigungen der inneren Haarzellen, Störungen der synaptischen Überleitung zwischen Haarzelle und Hörnerv oder Hörnervenschädigungen bzw. Schäden des unteren oder oberen Hirnstamms) weisen die seltene Befundkonstellation auf, dass sich die OAE wegen der Intaktheit der äußeren Haarzellen zwar sicher nachweisen lassen, aber die BERA meist hochpathologisch ist und die Kinder auf Schallreize im Alltag individuell äußerst unterschiedlich reagieren können. Bei Neugeborenenrisikopopulationen (besonders Hyperbilirubinämien und Zytomegalieinfektionen) scheint die auditorische Neuropathie häufiger zu sein<sup>77</sup>. Das Spektrum reicht bei auditorischen Neuropathien von normalen Alltagshörreaktionen über deutliche Einschränkungen der Hörreaktionen bis hin zur Gehörlosigkeit<sup>77</sup>.
- Eine komplett blockierte Signalweiterleitung in der BERA ist darüber hinaus ebenfalls sehr selten auch z.B. bei Kindern mit Hirnstammschädigungen zu beobachten, da es hierbei zu Synchronisationsstörungen der in der BERA evozierten Wellen und damit zu einer Zerstörung der Reizantwort führt, obwohl das periphere Hörorgan eine unauffällige Funktion zeigt und die Kinder im Alltag auf Schallereignisse normal reagieren können. Auch in diesem Fall ist der Hirnstammaudiometriebefund hochpathologisch, die TOAE bzw. DPOAE sind jedoch nachweisbar. Bei subjektiven Hörprüfverfahren sind deutliche Hörreaktionen bis in den Normalbereich feststellbar.

### 3.2.2.5 Entwicklung von Geräten zum Neugeborenenhörscreening

Wegen der Alles-oder-Nichts-Antwort der TOAE mit einer Nachweisgrenze ab mittleren Hörverlusten von mehr als 25 bis 30 dB HL eignen sich die TOAE sehr gut als Hörscreeningmethode, da erst mittlere Hörverluste ab 30 dB HL als spracherwerbsrelevant und apparativ versorgungsbedürftig angesehen werden. Parallel zur Umgestaltung der herkömmlichen Messapparaturen für TOAE in automatisierte Screeninggeräte erfolgen auch Entwicklungen für automatisierte Messungen der AEP.

Alle S-OAE- und AABR-Geräte sind zum flexiblen Einsatz auf Neugeborenenstationen oder auch für Hebammen bei Hausbesuchen geeignet und sehr handlich gestaltet. Die für das NHS entwickelten Messanlagen verfügen über eine automatisierte Reizgebung, Antwortregistrierung und Datenanalyse. Die unter „Pathophysiologie“ beschriebenen Messmethoden werden folgendermaßen modifiziert, um ein automatisiertes Screening zu ermöglichen:

#### *Automatisierte Messung akustisch evozierter Potenziale (AABR)*

AABR-Geräte sind in einem tragbaren Koffer oder auf einem Rollwagen untergebracht. Bei der Messung AEP wird auf eine schrittweise Bestimmung der Hörschwelle verzichtet. Stattdessen wird das Hörvermögen bei bestimmten Reizpegeln überprüft. In Screeninggeräten bedient man sich des für die diagnostische BERA üblichen Klicks, durch den ein großes Frequenzspektrum mit Schwerpunkt zwischen 2 bis 4 kHz abgedeckt wird. Der verwendete Reizpegel liegt je nach Gerät zwischen 30 und 40 dB unter der Annahme, dass erst Hörverluste von > 30 bis 40 dB spracherwerbsrelevant bzw. hörgeräteversorgungsbedürftig sind. Eine weitere Möglichkeit ist die Verwendung eines so genannten Stufenreizes nach Finckenzeller, bei dem das Reizsignal aus Paketen von jeweils sechs, innerhalb von 25 ms aufeinanderfolgenden Klicks besteht, deren Intensität sich von Klick zu Klick innerhalb des Pakets um 10 dB erhöht. Nach einer bestimmten, automatisch festgelegten Anzahl von Summationen wird die gemessene Kurve mit einer Normkurve verglichen. Die Differenz dient als Grundlage zur angezeigten Beurteilung über Fail oder Pass, die automatisch vom Gerät angezeigt wird, so dass die Kurvenbeurteilung durch den Untersucher entfällt.

Die Kriterien über das Bestehen oder Nichtbestehen eines Tests und somit auch über die Sensitivität und die Spezifität von BERA-Screeninggeräten sind herstellerabhängig (vgl. Anhang).

Zur schnellen Handhabung und zur Vermeidung von Verbrauchsmaterial sind die Elektroden teilweise im Hörer integriert und werden beim Anhalten des Hörers an das Ohr gleichzeitig an das Mastoid, an die Stirn und an eine Stelle oberhalb des Ohrs gedrückt.



### *Automatisierte Messung otoakustischer Emissionen (S-OAE)*

S-TOAE-Geräte sind als akkubetriebene Handgeräte ausgeführt und im Allgemeinen preisgünstiger als AABR-Geräte. Im Gegensatz zu diagnostischen TOAE- und DPOAE-Messungen wird als Ergebnis nicht die Kurve des über die Frequenz aufgetragenen Emissionspegels abgebildet, sondern deren automatische Auswertung in Form von einer Meldung über Fail oder Pass und ergänzend die Stabilität der Messung.

Die automatisierte Auswertung der gemessenen Daten und die damit verbundenen Kriterien über Fail und Pass sind auch bei den OAE herstellerabhängig. Als Reizsignal werden entsprechend der diagnostischen Messungen für die TOAE Klicks mit in der Regel ca. 75 bis 85 dB SPL bzw. für DPOAE Sinustöne von in der Regel 70 / 70 dB SPL verwendet.

Für S-OAE-Geräte, wie für D-OAE-Geräte, wird im Gegensatz zu den meisten AABR-Geräten kaum Verbrauchsmaterial benötigt. Der Gummistöpsel um die Sonde ist in verschiedenen Größen verfügbar, wird nach jeder Messung ausgetauscht und kann zur Wiederverwendung unkompliziert gereinigt werden.

Manche Hersteller bieten die Option eines Ausdrucks der gespeicherten Daten nach Ablegen des Geräts in eine Halterung an. Auf diesem Ausdruck werden zusätzlich zur Entscheidung über Fail oder Pass auch an die D-TOAE angelehnte Angaben zum Antwortpegel in Abhängigkeit von einzelnen Frequenzbereichen gemacht.

Vgl. zu Geräten, die für ein Screening potenziell in Betracht kommen, auch Anhang.

### **3.2.2.6 Prinzipbedingte Grenzen automatisierter audiologischer Testmethoden**

Ein NHS kann folgende Störungsbilder prinzipbedingt nicht aufdecken:

- Bei ausschließlicher OAE-Messung: auditorische Neuropathien (Probleme bei der Weiterleitung akustischer Reize proximal der äußeren Haarzellen),
- Bei ausschließlicher OAE-Messung: Hörnervenschwerhörigkeiten,
- Zentrale HST und auditive Verarbeitungsstörungen,
- Nach der Geburt mit Latenz einsetzende und eventuell progredient verlaufende genetische, periphere HST,
- Postnatal erworbene HST z.B. Mittelohrstörungen oder Schallempfindungsstörungen nach bakterieller Meningitis,

- Tieftonschwerhörigkeiten bei OAE und ausschließlich klickevozierter BERA.

Die Inzidenz auditorischer Neuropathien, Hörnervenschwerhörigkeiten bzw. Hirnstammsynchronisationsstörungen ist als gering gegenüber den Schallempfindungsstörungen anzusehen. Hiervon ist ca. eins von 200 hörgestörten Kindern betroffen<sup>77</sup>. Durch ein kombiniertes oder ein reines AABR-Screening könnten vorgenannte Störungen aufgedeckt und einer ausführlichen pädaudiologischen Diagnostik zugeführt werden.

Ferner sind keine Hörschwellenbestimmung und keine Differentialdiagnostik zwischen Schalleitungs- und Schallempfindungsstörungen möglich. Die durch ein Hörscreening möglichen Aussagen über das Hörvermögen sind auf einen bestimmten Frequenzbereich (500 bzw. 1.000 bis 4.000 bzw. 5.000 Hz) begrenzt.

### **3.2.2.7 Stand der Implementation der Technik in Deutschland**

*P Schnell-Inderst, S. Kunze, A. Nickisch, F. Hessel, E. Grill, U. Siebert, H. von Voss, J. Wasem*

Ein generelles NHS ist ebenso wie ein NHS von Risikogruppen bislang nicht in Deutschland implementiert. Als gesonderte Leistung der GKV ist eine pädaudiologische Untersuchung nur bei Verdacht auf eine Beeinträchtigung des Hörens abrechenbar. Krankenhäuser können ein NHS durchführen, ohne dass sie dies gesondert vergütet bekommen; sie müssen sich diese Leistung also aus ihrem Budget herauschneiden. Dies gilt auch für PKV-Versicherte, selbst wenn offenbar eine Reihe von PKV-Unternehmen auf dem Kulanzweg ohne begründete Anhaltspunkte eine Untersuchung finanzieren.

Zur Früherkennung von HST bei Säuglingen und Kleinkindern sind bei den Vorsorgeuntersuchungen für Kinder, die durch alle Krankenkassen vergütet werden, nur einfachste subjektive Hörtests vorgesehen. Dass diese Form der Früherkennung nicht erfolgreich gewesen ist, ist am hohen Erstdiagnosealter von kindlichen HST in Deutschland erkennbar.

Durch die Literaturrecherche können nur sehr wenige Publikationen zu NHS-Programmen in Deutschland und kein zusammenfassender Überblick über die Verbreitung des NHS in Deutschland gefunden werden. Gleichzeitig ist jedoch festzustellen, dass von verschiedenen Seiten Initiativen im wissenschaftlichen Bereich zur Einführung eines UNHS in die Wege geleitet worden sind. Um einen möglichst aktuellen Stand der deutschen Forschungslandschaft abbilden zu können, wird eine Befragung von pädaudiologischen Abteilungen deutscher Universitäten zu NHS-Programmen und Forschungsprojekten, die in Zusammenhang mit der Wirksamkeit von NHS stehen, durchgeführt. Hierüber wird nachfolgend in „Befragung in pädaudiologischen Abteilungen deutscher Universitäten zu Neugeborenenhörscreeningpro-

grammen und zu Studien zur Wirksamkeit von Neugeborenhörscreening“ berichtet.

Um einen Einblick zu erhalten, wie verbreitet NHS in einer Region ist, in der kein systematisches Hörscreening eingeführt wird, und wie dieses spontane Hörscreening aussieht, wird exemplarisch eine Befragung der Münchener Geburts- und Kinderkliniken zum NHS durchgeführt. München erscheint in dieser Hinsicht besonders interessant, da die Stadt als Vergleichsregion für das Modellprojekt zum NHS in Hannover dient. Über die Ergebnisse dieser Befragung wird anschließend in „Erhebung zum Neugeborenenhörscreening in Münchner Kliniken“ berichtet.

### **3.2.2.7.1 Befragung von pädaudiologischen Abteilungen deutscher Universitäten zu Neugeborenhörscreeningprogrammen und zu Studien zur Wirksamkeit von Neugeborenenhörscreening**

#### ***Methodik***

Pädaudiologische Abteilungen, HNO-Kliniken von Universitätskliniken sowie universitäre Einrichtungen zur Hörgeschädigtenpädagogik, letztere soweit sie in der Vergangenheit an Veranstaltungen zur Früherkennung und zur Behandlung von angeborenen Hörschäden teilgenommen haben, werden anhand der Teilnehmerliste des Symposiums zum NHS im November 2000 in Hannover sowie anhand weiterer Kongressbände und einer Suche im Internet identifiziert. Insgesamt werden 40 Institutionen angeschrieben (s. „Umfrage zum Stand der Implementation des Neugeborenhörscreenings in Deutschland“)

Für die Erhebung wird ein Fragebogen entwickelt, der eine DIN-A-4-Seite umfasst und Fragen zur Thematik, den durchführenden Institutionen, den Auftraggebern, der Fragestellung, dem Studiendesign, den Zwischenergebnissen und dem voraussichtlichen Ende eines Forschungsprojekts zum NHS oder seinem Hintergrund enthält (s. „Umfrage zum Stand der Implementation des Neugeborenhörscreenings in Deutschland“). Er wird an alle ausgewählten Institutionen verschickt.

#### ***Ergebnisse***

Von den angeschriebenen 40 Institutionen antworten 27, acht davon geben an, derzeit keine Forschungsprojekte zum NHS durchzuführen. Folgende Forschungsprojekte oder Hörscreeningprogramme können identifiziert werden:

- Eine deutschlandweite Befragung zur Situation der Phoniatrie und Pädaudiologie bezüglich des NHS, eine Befragung zur Verbreitung des NHS in Niedersachsen.

- Fünf regionale Screeningprogramme oder Modellprojekte: Hannoveraner Modellprojekt zum UNHS, UNHS-Programm in Hessen, UNHS-Programm für das Saarland, UNHS-Programm in Hamburg, UNHS-Programm in Bayern.
- Neun Studien aus Universitätskliniken, die NHS durchführen oder durchführten, ohne, dass dies in ein umfassendes Programm integriert ist, bzw. Studien zur Evaluation oder zur Nachverfolgung von Hörscreeninguntersuchungen: Universitätsklinik Aachen, Vestische Kinderklinik Datteln, Universitätsklinik Hamburg-Eppendorf, Universitätsklinik Lübeck (2), Universitätsklinik Würzburg, Klinikum der Technischen Universität München, Universitätsklinik Ulm, Universitätsklinik Mainz. Vier dieser Studien sind bereits über die Literaturrecherche identifiziert (Universitätsklinik Hamburg Eppendorf: Bretschneider et al.<sup>126</sup>, Universitätsklinik Mainz: Heinemann und Bohnert<sup>138</sup>, Universitätsklinik Lübeck: Meyer et al.<sup>151</sup>, Universitätsklinik Würzburg: Shehata-Dieler et al.<sup>198</sup>).
- Sieben Diagnosestudien zur Evaluierung von Screeninggeräten und -verfahren in verschiedenen Phasen des Testverfahrens von der Überprüfung der Diskriminationsfähigkeit bis zum Feldversuch. Fünf davon werden von der Universitätsklinik Frankfurt am Main, eine wird von der Universitätsklinik Frankfurt in Kooperation mit der Universitätsklinik Marburg, und eine an der Medizinischen Hochschule Hannover (MHH) durchgeführt.
- Vier Dissertationen zur Durchführung eines Hörscreenings, davon zwei an der Universitätsklinik Freiburg und je eine an den Universitätskliniken Jena und Magdeburg.

Im Folgenden wird über den Sachstand, wie er sich aus der Befragung darstellt, berichtet.

### ***Verbreitung von Neugeborenenhörscreening und pädaudiologischer Nachverfolgung***

Im Rahmen des Modellprojekts zum NHS in Hannover wird im Juli 2001 eine telefonische Befragung an allen niedersächsischen Geburtskliniken zum NHS durchgeführt<sup>12</sup>. Demnach führen in Niedersachsen mit ca. 80.000 Geburten pro Jahr von 107 Kliniken mit geburtshilflicher Abteilung und zwei Kliniken mit Neonatalabteilung nur insgesamt 37 (33,9 %) ein Hörscreening durch. 89,2 % der Kliniken mit Hörscreening führen ein universelles Hörscreening durch, 8,1 % screenen nur Risikokinder auf Schwerhörigkeit. Der Zeitraum, seitdem ein Hörscreening angeboten wird, beläuft sich auf zwei Monate bis vier Jahre. 66,7 % führen im Juli 2001 seit maximal einem Jahr Messungen durch, 21,2 % seit mehr als einem bis maximal zwei Jahren und 12,1 % mehr als 2 Jahren. 64,9 % verwenden zum Screening das Gerät Echoscreen (automatisiertes TEOAE-Verfahren), 21,6 % ein anderes Gerät mit automatisierter Erfassung, 13,5 % können nicht angeben mit welchem Gerät sie gemessen haben. Bei 32,4 % der Kliniken führen Ärzte die Messungen durch, bei 56,8 % Kinderkrankenpfleger / -schwestern und Hebammen sowie bei 10 % anderes Fachpersonal wie AudiometristInnen.

Von Neumann und seinen Mitarbeitern wird eine deutschlandweite Befragung aller

phoniatischen und pädaudiologischen Einrichtungen (PPE), in denen 2001 aktive Mitglieder der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (DGPP) beschäftigt sind (Kliniken, Praxen), zu deren Situation in Hinsicht auf ein NHS und einer diesbezüglichen Nachverfolgung durchgeführt. Ihre Ergebnisse sind zur Publikation bei „Sprache Stimme Gehör“ eingereicht<sup>49</sup>. Danach ergibt sich folgendes Bild:

Erfragt werden von Neumann et al. zunächst die für ein UNHS relevanten demographischen Daten (Tabelle 21). Sie umfassen die Zahl der jährlichen Geburten pro Bundesland, aus der bei einer zugrunde gelegten Prävalenz kongenitaler HST von eins bis zwei pro 1.000 Lebendgeborenen der Anteil der zu erwartenden hörgestörten Neugeborenen ermittelt wird. Weiterhin werden die Zahl der gynäkologischen Geburtsabteilungen und die der pädiatrischen neonatologischen Einrichtungen erfasst, ebenso die Anzahl der Geburtshäuser, in denen die Entbindungen von Hebammen betreut werden, und die der Hausgeburten. Schließlich wird die Zahl der klinischen Einrichtungen und Arztpraxen nach Bundesländern getrennt erfasst und ihr jeweiliger Standort in eine Landkarte Deutschlands eingetragen. Dabei wird gesondert gekennzeichnet, welche der Einrichtungen zum Zeitpunkt der Befragung bereits in ein NHS involviert sind. Außerdem wird erfragt, in welcher Form eine solche Einbeziehung in ein Screening besteht. Falls keine Beteiligung an einem NHS vorliegt, werden die Gründe dafür erfragt.

Aus den Geburtenziffern wird für jedes Bundesland die Zahl der Säuglinge berechnet, die einer Nachfolgeversorgungsdiagnostik zugeführt werden müssen, wenn ein Primärscreening in den erstscreenenden Einrichtungen eine Testauffälligenrate von 4 % nicht überschreitet. Diese Zahl ist eine international verwendete Zielgröße für Hörscreeningverfahren, wie sie in einer Leitlinie von 1999 von der American Academy of Pediatrics (AAP) festgelegt wird<sup>70</sup> und in dem phoniatisch-pädaudiologischen Konsenspapier der DGPP zum NHS in Deutschland verankert ist (s. Anhang).

Erfragt wird weiterhin, wie viele Patienten sich wöchentlich in den Sprechstunden der genannten PPE vorstellten, und ob die technische, personelle und räumliche Kapazität dieser Einrichtungen ausreicht, um die regional zu erwartenden, im Hörscreening auffälligen Säuglinge innerhalb von ca. vier Wochen erstmals in der Sprechstunde zu untersuchen. Für den Fall, dass die Kapazität als nicht ausreichend beurteilt wird, soll beantwortet werden, ob und durch welche einrichtungsinternen Umstrukturierungen eine ausreichende Kapazität erlangt werden kann (z.B. durch die Einrichtung einer Screeningsprechstunde) oder ob grundsätzlich eine Kapazitätserweiterung nötig ist und wenn ja, wie diese aussehen soll. Auch wird bei als nicht ausreichend empfundener Kapazität nach möglichen Zwischenschritten und der Einbeziehung von HNO-Ärzten auch ohne Teilgebietsbezeichnung und / oder Kinderärzten in ein erweitertes Screening bzw. in einer Nachverfolgung gefragt.

**Tabelle 21: Geburtenziffern, geschätzter Anteil an Hausgeburten, erwartete Anzahl hörgestörter Neugeborener, erwartete Anzahl einer Nachverfolgung bedürftiger Kinder, Anzahl von phoniatriischen und pädaulogischen Einrichtungen (PPE), Geburts- und neonatologischen Kliniken sowie Geburtshäusern unterschieden nach Bundesländern.**

Bundesland	Geburten 1999 bzw. 2000	Anteil Haus- geburten	Erwartet kongeni- tal Hör- gestörte	Nachver- folgungs- fälle pro Woche*	PPE		Geburts- kliniken	Geburts- häuser	Neonato- logische Abteilungen
					Kliniken	Praxen			
Baden- Württemberg	108.000	< 2 %	108-216	83	10	9	150	6	31
Bayern	121.000	< 1 %	121-242	93	7	14	192	7	41
Berlin	30.000	4 %	30-60	23	3	4	20	5	9
Brandenburg	18.000	K.A.	18-36	14	2	6	36	3	12
Bremen	6.000	K.A.	6-12	5	0	1	7	2	5
Hamburg	18.000	2 %	18-36	14	2	2	14	1	7
Hessen	60.000	< 1 %	60-120	46	2	7	81	7	14
Mecklenburg -Vor- pommern	13.000	K.A.	13-26	10	2	3	8	0	8
Nieder- sachsen	80.000	< 1 %	80-160	62	4	6	118	10	7
Nordrhein- Westfalen	175.000	1-2 %	175-350	135	12	22	231	10-20	67
Rheinland- Pfalz	38.000	2 %	38-76	29	3	2	67	K.A.	14
Saarland	9.000	K.A.	9-18	7	2	1	18	1	5
Sachsen	33.000	~ 4,6 %	33-66	25	5	10	60	4	35
Sachsen- Anhalt	19.000	3 %	19-38	15	3	7	32	4	16
Schleswig- Holstein	27.000	1-2 %.	27-54	21	1	2	32	K.A.	10
Thüringen	18.000	4 %	18-36	14	1	13	31	4	19

Bei 4 % Testauffälligen im Primärscreening.

Aus: Neumann et al.<sup>49</sup>. **Phoniatriisch-pädaudiologische Voraussetzungen für ein flächendeckendes NHS in Deutschland.**

Von 94 der 124 angeschriebenen PPE werden beantwortete Fragebögen zurückgesendet (75,8 %).

Angaben zu den Geburtenziffern, dem geschätzten Anteil an Hausgeburten und der erwarteten Anzahl hörgestörter Neugeborener sowie Nachverfolgung bedürftiger Kinder, weiterhin die Anzahl von PPE, Geburts- und neonatologischen Kliniken sowie Geburtshäusern, jeweils nach Bundesländern unterschieden, finden sich in Tabelle 21. Die Zahlen der für die verschiedenen Bundesländer angegebenen Geburtshäuser mögen gelegentlich von den tatsächlichen differieren, es ist jedoch bekannt, dass in Deutschland insgesamt annähernd 100 Geburtshäuser existieren.

Die Geburtenziffern differieren stark in Abhängigkeit von der Größe und der Lage sowie der demographischen Struktur des jeweiligen Bundeslands. So stehen ca. 175.000 Geburten pro Jahr in Nordrhein-Westfalen etwa 13.000 Geburten in dem räumlich nur wenig kleineren

Mecklenburg-Vorpommern gegenüber. Zum Anteil der Hausgeburten und Geburten in Geburtshäusern können häufig keine Angaben gemacht werden. In der Regel liegt er jedoch bei 1 bis 2 % (Ausnahmen: Thüringen, Sachsen und Berlin mit jeweils 4 % oder etwas darüber), mit leicht steigender Tendenz in den letzten Jahren. Damit werden in Deutschland in der Regel 98 bis 99 % der Kinder in Kliniken entbunden, was ein Klinikscreening sinnvoll erscheinen lässt. Auf welche Zahl von Geburts- und neonatologischen Kliniken sich die Geburtenziffern innerhalb der einzelnen Bundesländer verteilen, d.h. in wie vielen klinischen Einrichtungen ein NHS durchzuführen ist, wird aus Tabelle 21 ersichtlich. Die Tabelle enthält ebenfalls Angaben darüber, wie viele PPE welche Menge an Nachverfolgungsfällen zu betreuen hätten, wenn eine Testauffälligenrate unter 4 % im Primärscreening gefordert wird. Es ist offensichtlich, dass in Bundesländern mit höheren Geburtenziffern meist eine größere Zahl an PPE existiert als in denen mit niedrigeren. Würden sich alle diese Einrichtungen eines Bundeslands in gleicher Weise an einer Nachverfolgung beteiligen, so läge die Zahl der pro Woche und Einrichtung nach zu versorgenden Kinder je nach Bundesland zwischen sieben und eins. Dabei fällt auf, dass die Anzahl der wöchentlich anfallenden Nachverfolgungsfälle pro PPE in den neuen Bundesländern günstiger liegt als in den alten, nämlich zwischen eins (Thüringen) und zwei (Mecklenburg-Vorpommern) einerseits sowie zwischen zwei bis drei (Saarland) und sieben (Schleswig-Holstein) andererseits. Dieser Unterschied lässt sich mit den geringeren Geburtenziffern in den neuen Bundesländern begründen, aber auch mit ihrer relativ dichten phoniatriisch-pädaudiologischen Grundversorgung.

Eine höhere Dichte von PPE besteht in den Einzugsgebieten größerer Städte und in Ballungsräumen wie dem Ruhr- und dem Rhein-Main-Gebiet. Abgesehen davon liegen die genannten Einrichtungen regional recht unterschiedlich verteilt. So befinden sich alle vier PPE von Rheinland-Pfalz im Osten des Landes. Große Lücken klaffen in Bayern und im Norden Niedersachsens, aber auch in der Region, in der Brandenburg, Niedersachsen, Sachsen-Anhalt und Mecklenburg-Vorpommern zusammenstoßen. Etwa die Hälfte der Einrichtungen ist bereits in irgendeiner Form in das NHS mit einbezogen (s. auch Tabelle 22). Auf die Frage, in welcher Form eine solche Beteiligung stattfindet, geben 14 PPE an, Neugeborene bzw. Säuglinge mit RF auf spezielle Anfrage zu screenen und weiter zu untersuchen. Zehn Einrichtungen sind in ein OAE-Screening, vier in ein kombiniertes TEOAE-BERA-Screening in ihrer Region bzw. in ihrer Klinik involviert. Phoniatriisch-pädaudiologische Arztpraxen leisten in der Regel eine Nachverfolgung, sind aber nicht in ein generelles NHS einer Region oder einer Klinik eingebunden. Mehrere Befragte erklären, noch nicht bezüglich einer Teilnahme an einem NHS angesprochen worden zu sein bzw. noch nicht darüber nachgedacht zu haben. Andere geben an, keine Geburtseinrichtung in ihrer Nähe zu haben.

### **Kapazität für eine Nachverfolgung im Rahmen eines generellen Neugeborenenhörscreenings**

Tabelle 22 gibt neben der bundeslandbezogenen Zahl von Adressaten und Rückläufern der Fragebögen die Zahl der in ein NHS involvierten und die der nicht involvierten PPE wieder, ihre

Möglichkeiten, eine umfassende Nachverfolgung oder Teile davon durchzuführen, Gründe für eine Nichtbeteiligung am NHS und die Beurteilung einer möglichen Involvierung bei Kapazitätserweiterung.

**Tabelle 22: Angaben der Phoniater / Pädaudiologen in den einzelnen Bundesländern zur Involvierung ihrer Einrichtung in ein Neugeborenenhörscreening (NHS).**

Bundesland	Adressaten	Rücklauf	In NHS involviert	Nachverfolgungskapazität Vollständige Nachverfolgung	Hörgeräteanpassungen	Frequenzspezifische BERA	In NHS nicht involviert	Kapazität zu gering	Nachverfolgung möglich bei mehr Kapazität	Prinzipielles Interesse
Baden-Württemberg	15	12	8	4	9	8	4		2	3
Bayern	18	13	6	7	5	4	7		2	1
Berlin	9	6	1	0	4	3	5	1	5	3
Brandenburg	5	3	1	1	1	0	2			
Bremen	1	1	1	0	1	1	0			
Hamburg	3	3	3	2	1	1	0			
Hessen	10	9	3	1	6	3	6		5	2
Mecklenburg-Vorpommern	3	2	2	0	1	2	0			
Niedersachsen	8	6	4	1	4	4	2		2	2
Nordrhein-Westfalen	17	13	7	4	11	7	6	3	3	1
Rheinland-Pfalz	4	2	0	0	2	1	2	1	2	2
Saarland	2	2	1	0	2	2	1	1	1	1
Sachsen	12	10	4	2	5	6	6	2	4	5
Sachsen-Anhalt	7	5	1	0	4	0	4		4	4
Schleswig-Holstein	3	1	0	0	1	0	1		1	1
Thüringen	7	6	1	0	3	2	5	3	1	4
Gesamt	124	94	43	22	60	44	51	11	32	29

Aus: Neumann et al. 2002. **Phoniatrich-pädaudiologische Voraussetzungen für ein flächendeckendes NHS in Deutschland.**

Von den 51 Einrichtungen, die nach ihrer Auskunft nicht in ein Hörscreening einbezogen sind, nennen elf als Ursache Kapazitätsgründe, elf regionale, politische und fachgruppenspezifische Gründe und 32 sonstige Gründe. Auch wird mehrfach angegeben, NHS sei kein Forschungsschwerpunkt der jeweiligen PPE.

Von den 85 Auskunft erteilenden Einrichtungen geben 22 an, eine umfassende Nachverfolgung durchführen zu können. Insgesamt 60 Einrichtungen sind in der Lage, HG-Anpassungen bei



Kindern vorzunehmen bzw. zu überprüfen, 44 Einrichtungen verfügen über die Möglichkeit, eine frequenzspezifische BERA durchzuführen. Nach einer personellen und technischen Kapazitätserweiterung sehen sich 32 Einrichtungen in der Lage, eine qualifizierte Nachverfolgung durchzuführen. Von den 51 bislang nicht in ein Hörscreening involvierten Einrichtungen geben 29 ein prinzipielles Interesse an der Mitarbeit an einem NHS an.

Generell wird, unabhängig davon, ob bereits in ein NHS einbezogen oder nicht, von etwa der Hälfte der Auskunft Erteilenden eine Kapazitätserweiterung für notwendig gehalten, von der anderen Hälfte nicht, so dass gefolgert werden kann, dass insgesamt eine moderate Kapazitätserweiterung der PPE für die Sicherung einer regionalen Nachverfolgung notwendig ist. Die Angaben der Befragten zum Mehrbedarf für eine Nachverfolgung im Fall eines generellen NHS gestalten sich folgendermaßen: 37 sehen einen personellen Mehrbedarf, 19 einen zusätzlichen Gerätebedarf, fünf einen räumlichen Mehrbedarf, zwölf keinen zusätzlichen Bedarf.

Die Befragten erkundigen sich ihrerseits häufig nach der Finanzierung des NHS bzw. nach einem Gerätesponsoring.

### ***UNHS-Programme***

In Tabelle 23 sind die fünf regionalen UNHS-Programme dargestellt. Als UNHS-Programm wurden nur Hörscreeningprogramme berücksichtigt, die eine Weiterverfolgung der Kinder mit auffälligen Screeningergebnissen ermöglichen.

**Tabelle 23 Regionale UNHS-Programme oder Modellprojekte.**

<b>Programmregion und beteiligte Institutionen</b>	<b>Fragestellung</b>	<b>Methodik</b>	<b>Zwischenergebnisse</b>	<b>Projektierter Zeitraum</b>
<p>Modellprojekt Großraum Hannover, 10 Geburtskliniken, 2 Kinderkliniken, HNO-Praxen Ca. 12.000 Geburten jährlich.</p>	<p>Machbarkeit, Effektivität und Effizienz eines UNHS-Screenings 1. Machbarkeit: Implementation eines OAE-Screenings im Großraum Hannover. 2. Gesundheitsökonomische Evaluation: Kosten-Nutzen-Bilanz des Screeningprogramms im Vergleich mit durchschnittlicher Erfassung der Schwerhörigkeit ohne systematisches Screening. 3. Zusätzlicher Nutzen eines systematischen OAE-Screenings gegenüber einer Region ohne systematischem Screening.</p>	<p>1. Zweistufiger Hörtest mittels TOAE in der Klinik am zweiten bis dritten Tag nach Geburt in der Klinik, Nachuntersuchung von hörauffälligen Kindern beim HNO-Arzt, regelmäßige Qualitätssicherung in Kliniken und HNO-Praxen, Dokumentation der Befunde im gelben Heft und Krankenakte, Tracking durch Studienzentrale. 2. a) Prospektive Kostenerhebung des OAE-Screenings einschließlich Diagnose. b) Kontrollierte prospektive Studie zu Therapiekosten für 1 Jahr für gescreente und nichtgescreente Kinder. c) Einfluss des Screenings auf persönliche, schulische und berufliche Situation mittels retrospektiver Analysen bei älteren schwerhörigen Kindern und Jugendlichen in Niedersachsen. Erhebung von Kosten und Effekten (Schulabschlüsse, berufliche Möglichkeiten). Vergleich der Rate der entdeckten Kinder mit sensorineuralen Hörstörungen der Region Hannover mit der Region München.</p>	<p>Flächendeckendes Hörscreening konnte innerhalb von 9 Monaten in den 10 Geburts- und 2 Kinderkliniken realisiert werden. Von Januar - Juli 2001 waren 78 % (4.529 von 5.849) aller Lebendgeborenen in den Geburtskliniken (10) für ein OAE-Screening erreichbar. Davon konnten 95,8 % (4.058) gescreent werden. Range: In den einzelnen Kliniken 91,3-100 %. In den einzelnen Monaten Januar – Juli lag der Anteil ein- oder beidseitig im OAE-Screening hörauffälliger Kinder beim Verlassen der Klinik zwischen 5,4 und 9 %. Insgesamt 377 (6,9 %) Verdachtsfälle aus dem OAE-Screening, 51 (11,8 %) Verdachtsfälle bei Risikokindern und 193 (26,9 %) Verdachtsfälle bei HNO-Ärzten, die nachverfolgt werden müssen. Umfrage zum Hörscreening in Niedersachsen, s. Text</p>	<p>Juli 2000 – Juni 2003.</p>
<p>Saarland, Einführung eines UNHS-Programms 15 Geburtskliniken, 4 pädiatrische Intensivstationen, ca. 20 Kinderarztpraxen, 5 HNO-Praxen. Ca 9.000 Geburten jährlich. Plinkert, Delb (2001).</p>	<p>Wie kann ein Hörscreening effektiv organisiert werden? Kann das Hörgeräteversorgungsalter mit dieser Organisationsstruktur effektiv gesenkt werden?</p>	<p>Zweistufiges TEOAE-Screening in Geburtskliniken und pädiatrischen Intensivstationen, zweite Screeningstufe, falls nicht mehr in Klinik in HNO-Praxen. Diagnostische Abklärung der hörauffälligen Kinder in HNO-Praxis oder Phoniatrie / Pädaudiologie. Tracking durch zentrale Dokumentation des Hörscreenings und Dokumentation im gelben Heft. Kontrolle durch Pädiater bei U3 und U4. Auf jeder Stufe des Screenings bis einschließlich der abklärenden Diagnostik anhand der Identifikationsmerkmale Geburtenbuchnummer, Geburtsklinik und Geburtsdatum Weiterleitung der Ergebnisse via Internet an zentrale Datenbank.</p>	<p>Erste Ergebnisse ca. 1 Jahr nach Beginn zu erwarten.</p>	<p>Beginn: September 2001, Ende: in 2-3 Jahren.</p>

(Fortsetzung Tabelle 23)

<p>Hessen, Einführung eines UNHS-Programms, 81 Geburtskliniken, 14 neonatologische Kliniken, ca. 58.000 Geburten jährlich Neumann et al. HNO 2002, Publikation konnte aufgrund des Redaktions-schlusses nicht mehr in die Evaluation im Hauptteil aufgenommen werden.</p>	<p>8-monatige Pilotstudie an den Unikliniken Frankfurt und Marburg mittels eines einstufigen AABR-Screenings. Kann auch bei einem ein- oder zweistufigen Screening eine Testauffälligenrate von nicht mehr als 4 % erreicht werden? Hierbei handelte es sich um eine Pilotstudie im Vorfeld, die selbst nicht zum UNHS-Programm gehörte. Modellhafte Einführung eines Screenings mit AABR-Geräten bei ausgewählten Kliniken. Vergleich der Effizienz von in zahlreichen Kliniken bereits existierendem OAE-Screening mit dem AABR-Screening vorgesehen.</p>	<p>Durchführung eines zweistufigen AABR-Screenings auch am ersten Tag mit 2 verschiedenen Geräten (Beraphon®/MB11® und Evoflash®) an 2 verschiedenen Kliniken. Einohriges Screening von 606 Neugeborenen mit beiden Geräten und von 427 Neugeborenen mit je einem Gerät beidohrig. Modellhafte Einführung eines Screenings mit AABR-Geräten bei ausgewählten Kliniken mit zentraler Datenerfassung, namentlichem Tracking, geregelter Nachverfolgung, statistischer Evaluation und Qualitätskontrolle. Hinwirken auf freiwilligen Anschluss möglichst vieler Kliniken an das Modell.</p>	<p><u>Beidohriges Screening</u> (427 Kinder): bilaterale Testauffälligenrate (beide Ohren auffällig) nach Ersttest lag bei Beraphon® bei 3,3 %, bei Evoflash® 1,7 %, einohrige Auffälligkeit 22,5 und 12,5 %. Die Messzeiten für ein beidohriges Screening betragen pro Ohr bei Beraphon® 3 min, bei Evoflash 3 min, 20 sec Untersuchungszeit: Beraphon® 10 min, 18 sec, Evoflash® 13 min, 20 sec. <u>Einohriges Screening</u> (606 Kinder): 341 Beraphon® ohne Auswertalgorithmus MB11® , 265 mit MB11®, alle mit Evoflash®, Testauffälligenrate nach Ersttest Beraphon® mit MB11® 3,5 %, Beraphon visuelle Auswertung 1,9 %, Evoflash® 8 %. Mittlere Messzeiten: Beraphon® 1 min, 52 sec / MB11® 1 min, 26 sec, Evoflash® 3 mn, 26 sec, mittlere Untersuchungszeiten: Beraphon® 5 min, 8 sec, MB11® 4 min, 40 sec, Evoflash 9 min, 35 sec. Hierbei handelte es sich um eine Pilotstudie im Vorfeld, die selbst nicht zum UNHS-Programm gehörte.</p>	<p>Einführung des UNHS ab Januar 2002, ca 2-jährige Einführungsphase veranschlagt.</p>
---	---	--	---	--

(Fortsetzung Tabelle 23)

<p>Bayern , Einführung eines UNHS-Programms 168 Geburts- kliniken, 43 neo- natalogische Abteilungen ca. 125.000 Geburten jährlich.</p>	<p>1. Einführung eines UNHS in allen Geburts- kliniken. 2. Aufbau eines Trackingsystems für Bayern.</p>	<p>Versorgung von Geburtskliniken und Neonatalabteilungen mit TEOAE-Screeninggeräten mittels Sponsoren, meist mehrstufiges TEOAE- Screening wird überwiegend von Kinderkranken- schwestern vor der Entlassung (2., 3. Lebens- tag) durchgeführt. Bei hörauffälligen Kindern erneutes Hörscreening mittels TEOAE oder AABR innerhalb von 6-8 Wochen nach Entlassung aus geburtshilflicher Abteilung beim HNO- oder Kinderarzt. Ist das Kind auch hier hörauffällig diagnostische Abklärung bei HNO-Arzt mit pädaudiologischem Inter- esse oder in pädaudio- logischer Abteilung bis zum dritten Lebensmonat. Dokumentation der Erst- untersuchung durch Befund- stempel ins gelbe Heft. Meldeformular an das Bayerische Hörscreening Centrum bei auffälligen Erstbefunden, Befunde der 2. und 3. Screeningstufe werden handschriftlich im gelben Heft dokumentiert und falls auffällig an das Bayerische Hörscreening Centrum gemeldet.</p>	<p>1. Alle geburts- hilflichen Abteilungen in Niederbayern, Ober- falz, Franken und einem Teil Schwabens wurden mit Screening- geräten ausgestattet. In Oberbayern ist die Ausstattung mit Screeninggeräten noch lückenhaft. In einer Studie wurden die Daten von 20 beteiligten Kliniken über 2 Jahre ausge- wertet. 20.747 (83,6 %) von 24 793 geborenen Kindern wurden gescreent. Ein auffälliges (bi- oder unilateral) Ergebnis beim Screening in der Geburtsklinik hatten 1175 (5,7%) der Kinder, ein bilateral auf-fälliges Tester- gebnis 342 (1,6 %) der Kinder. 2. Trackingsystem befindet sich im Aufbau.</p>	<p>Beginn der Verteilung der Screening- geräte seit 1998, Auf- bau des Tracking- zentrums seit Herbst 2001.</p>
--	---	--	---	---

(Fortsetzung Tabelle 23)

<p>Hamburg, Einführung eines UNHS-Programms in Hamburg, 12 Geburtskliniken, 7 neonatologische Abteilungen im Primärscreening, 1 staatliche Beratungsstelle, 2 Kliniken und 2 Praxen an der Nachverfolgung beteiligt. 18.000 Geburten jährlich.</p>	<p>Einführung eines UNHS-Programms in Hamburg, an das folgende Anforderungen gestellt werden:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Erfassung von wenigstens 95 % aller Neugeborenen.</li> <li>• Nachuntersuchung von wenigstens 95 % der im Screening auffälligen Neugeborenen.</li> <li>• Max. 4 % der untersuchten Neugeborenen dürfen auffällig sein.</li> <li>• Zentrale Erfassung und Behandlung der als schwerhörig identifizierten Kinder muss gewährleistet sein.</li> </ul>	<p>Für Neugeborene ohne RF zweistufiges Hörscreening in Geburtsklinik</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Stufe TEOAE</li> <li>2. Stufe AABR.</li> </ol> <p>Bei Hörauffälligkeit Wiederholung des Zweistufen-Tests nach 2 Wochen, ambulant einbestellt in Geburtsklinik, falls wiederum auffällig Überweisung an pädaudiologische Einrichtungen in Hamburg.</p> <p>Für Neugeborene mit RF (insbesondere auf Neonatalintensivstationen und Frühgeburten).</p> <p>Hörscreening mit TEOAE und AABR bei jedem Kind. Bei Auffälligkeit(unilateral) in einem der Tests Wiederholungsuntersuchung noch vor Entlassung. Falls weiterhin Auffälligkeit besteht diagnostische Abklärung in pädaudiologischer Einrichtung.</p> <p>Für alle Neugeborenen Dokumentation des Screeningergebnisses im gelben Heft.</p> <p>Anonymisierte, aber patientenbezogene zentrale Datenerfassung mit Patiententracking und Qualitätsmanagementsystem durch Kliniken und pädaudiologische Einrichtungen, gesonderte Benachrichtigung von überweisenden Gynäkologen und Kinderarzt soweit bekannt.</p>	<p>Zu Beginn 2002 Ausstattung aller Einrichtungen mit Primärscreening mit TEOAE- und AABR-Geräten, bis Ende Februar 2002 Abschluss der Trainingsphase des Personals.</p>
--	--	--	--

HNO = Hals-Nase-Ohren. UNHS = Universelles Neugeborenenhörscreening. RF = Risikofaktor. sec = Sekunde. min = Minute. TEOAE = Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen. AABR = Automatisierte Hirnstammaudiometrie mit Screeninggeräten.

Die Studienkonzeption des Modellprojekts in Hannover wird in Zusammenarbeit der HNO-Klinik mit der Abteilung für Epidemiologie, Sozialmedizin und Gesundheitssystemforschung der MHH sowie mit dem Zentralinstitut für die kassenärztliche Versorgung in Deutschland entworfen. Die Bundesverbände der gesetzlichen Krankenkassen, die Landesverbände der gesetzlichen Krankenkassen von Niedersachsen und das Bundesministerium für Gesundheit und Soziale Sicherung (BMGS) fördern die Entwicklung und die Evaluation des Screeningmodells. Bei positiven Ergebnissen soll eine flächendeckende Versorgung in Deutschland vorgeschlagen werden<sup>11</sup>. Nach den bisherigen positiven Zwischenergebnissen zieht das Sozialministerium in Niedersachsen eine baldige Einführung eines UNHS in Niedersachsen in Erwägung.

Das Hamburger Konzept für Hörscreening wird von der Behörde für Arbeit, Gesundheit und Soziales und dem Arbeitsamt in Hamburg sowie durch private Spenden finanziell unterstützt.

Die Einführung des UNHS in Hessen wird vom Hessischen Sozialministerium finanziert. Eine

Arbeitsgruppe des Hessischen Sozialministeriums und der Universitätskliniken für Phoniatrie und Pädaudiologie in Frankfurt sowie Marburg wird dazu eingerichtet.

Das NHS im Saarland steht unter der Schirmherrschaft des Ministeriums für Frauen, Arbeit, Gesundheit und Soziales und wird vom Ministerium für Bildung, Kultur und Wissenschaft des Saarlandes sowie von einer Firma, die HG herstellt, finanziell unterstützt.

In Bayern werden die Screeninggeräte durch private Spender finanziert, die Kliniken erbringen die Leistungen ohne Entschädigung. Der Aufbau des Trackingsystems wird vom bayerischen Sozialministerium finanziert.

Auch in Baden-Württemberg ist der Aufbau eines flächendeckenden NHS mittels privater Spenden für die Geräte und ohne Aufwandsentschädigungen für die Kliniken im Gange. Da hier jedoch bisher kein Trackingsystem zur Gewährleistung der Nachverfolgung für die im Screening auffälligen Kinder geplant ist, wird dies nicht als NHS-Programm gewertet und dementsprechend nicht in Tabelle 23 aufgelistet.

#### ***Weitere Studien im Zusammenhang mit Neugeborenenhörscreening***

In Tabelle 24 sind Studien und Dissertationen zum NHS an einzelnen Krankenhäusern aufgeführt. Die Studien, die anhand der Literaturrecherche identifiziert und in die Bewertung im medizinischen Teil aufgenommen sind, werden nicht näher dargestellt.

**Tabelle 24: Studien und Dissertationen zum Neugeborenenhörscreening (NHS).**

Autoren und / oder Institution	Fragestellung	Methodik	Ergebnisse
<p>Bretschneider et al. (2001), s. „Vorstellung der neuidentifizierten Screeningprogramme“                      Heinemann, Bohnert (2000), s. „Studien zum Vergleich verschiedener Messmethoden zum Neugeborenhörscreening“ und „Informationsaufbereitung der berücksichtigten Publikationen“                      Meyer et al. (1999), s. „Studien zum Vergleich verschiedener Messmethoden zum Neugeborenhörscreening“                      Shehata-Dieler et al. (2000), s. „Aus der Literatursynthese ausgeschlossene Literaturstellen“                      RWTH Aachen, HNO-Klinik Korte et al. (2001).</p>	<p>Aachener Studie zum NHS, Vergleich von TEOAE und Screening-BERA</p>	<p>In allen 4 Geburtskliniken im Kreis Düren wird von April 1999 bis März 2000 einseitiges Hörscreening mit einem OAE-Screeninggerät und einem BERA-Screeninggerät bei jedem Neugeborenen innerhalb der ersten Lebenswoche durchgeführt. Bei Auffälligkeit bei einer der beiden Methoden Wiederholungsmessung - beidseitig nach 3 Wochen. Bei erneuter Auffälligkeit Empfehlung zur Abklärungsdiagnostik in spezialisierter Institution an Eltern.</p>	<p>1.950 Neugeborene untersucht, davon 86 Risikokinder.                      Von 1.950 TEOAE-Messungen waren bei Erstmessung 6 % auffällig, bei Wiederholungsmessung an 220 Kindern 15,2 %.                      Von 1.950 BERA-Erstmessungen sind 5 % auffällig, 16,7 % nicht auswertbar, 0,9 % werden abgebrochen, bei Wiederholungsmessung an 220 Kindern 4,6 % auffällig, 16,2 % nicht auswertbar, 1,4 % abgebrochen. Von 1.950 Neugeborenen werden 24,4 % (475) zu einer Zweitmessung wiedereinbestellt, nur 11,3 % erscheinen. Davon sind 3,1 % wieder kontrollbedürftig, nur 2,6 % erscheinen. D.h. nur 38,5 % der bei der Erstmessung auffälligen Kinder erscheinen zur gesamten Nachverfolgung. 3 hoch- und mittelgradig schwerhörige Kinder werden identifiziert</p>

(Fortsetzung Tabelle 24)

Phoniatrie / Pädaudiologie Vestische Kinderklinik Datteln Zwirner, Mißfeldt (2001).	Durchführung eines zweistufigen NHS mit TEOAE in Geburtsklinik und Hörscreening und pädaudiologische Diagnostik von Neugeborenen mit Risiko für Hörstörungen.	Hörscreening von 1.030 Neugeborenen in Geburtsklinik mit zweistufigem TEOAE- Screening 2.000, komplette pädaudiologische Diagnostik mit Freifeld-, Impedanzaudiometrie, OAE (ILO88, Echoscreen), Screening-BERA.	Hörscreening in Geburts- klinik: In der 1. Stufe sind 12 % ein- oder beidseitig auffällig, durchschnittliche Messzeit: 4 Minuten. Nach dem 2. Screening noch 1,7 % (18) insgesamt ein- oder beidseitig auffällig. Nach pädaudiologischer Abklärung (17) 2 einseitig, 1 beidseitig schwerhörig (0,3 %). Hörscreening von Risiko- kindern: TEOAE-Screening erschien mit Pass-Anteil von 62,5 % ungeeignet, Screening mit AABR (ALGO 2) mit Pass-Anteil von 89,7 % geeignet. 7,8 % (23) der Kinder sind schwerhörig (11 einseitig, 12 beidseitig).
Uniklinik Freiburg, HNO- Klinik Dissertation (2001). Uniklinik Freiburg, HNO- Klinik Dissertation (2001). Universitätsklinik Lübeck, Kinderklinik Meyer et al. (2001).	Hörscreening mittels TEOAE in der Frauenklinik Tuttlingen. Hörscreening bei Risikoneugeborenen mittels ABR. Nachverfolgung hinsichtlich Hörstörungen und Sprachentwicklung von Kindern im Alter von 4 Jahren, die als Neugeborene Risikofaktoren für eine Hörstörung aufwiesen und ein NHS erhalten hatten.	172 von 230 der Kinder mit Risikofaktoren und NHS werden im Alter von 4 bis 5 Jahren auf Hörfähigkeit mittels automatisierter Hörscreeningverfahren (AABR und TEOAE) und Sprachentwicklung mittels standardisierter Tests (HSET, PET, KABC, CMM) untersucht.	40 bis 57 % der Kinder zeigen auffällige Ergeb- nisse beim objektiven Hörscreening mit 4 Jahren. 14 % zeigen Auffälligkeiten in der Sprachentwicklung, 27 % in der Artikulation. es besteht kein Zusammen- hang zwischen Hör- und Sprachauffälligkeit mit 4 Jahren. Von den 12 im NHS auffälligen Kindern nehmen 2 weitere Untersuchungstermine nicht wahr, 5 sind im weiteren Verlauf unauffällig, 2 stehen unter regel- mäßiger Überwachung eines HNO-Arzt, 2 mehrfachbehinderte Kinder werden trotz Betreuung in Spezialeinrichtung nicht ausreichend diagnostiziert bzw. therapiert, 1 Kind wird erfolgreich mit Hörgerät und Frühfördermaßnahmen versorgt.
Uniklinik Jena, Dissertation.	Durchführung eines UNHS.	Zweistufiges beidseitiges TEOAE-Screening aller Neugeborenen auf Entbindungsstation innerhalb der ersten 4 Lebenstage, bei auffälligem Befund Empfehlung zur Vorstellung beim HNO-Arzt / Pädaudiologen an Eltern.	Liegen noch nicht vor.
Walter-Friedrich- Krankenhaus Magdeburg Dissertation.	Hörscreening Neu- und Frühgeborener inkl. audiologischer Folgediagnostik.	Zweistufiges TEOAE- Screening in Geburtsklinik.	



(Fortsetzung Tabelle 24)

Klinikum TU München, HNO-Klinik Brockmeier, Kummer.	Evaluation des Hörscreeningprogramms, Entwicklung von Verbesserungsstrategien.	Ab März 1999 zweistufiges beidohriges TEOAE- Screening am Tag vor Entlassung aus Geburts- klinik, 2. Messung falls nicht in Geburtsklinik in Nachsorgesprechstunde innerhalb von 6 Wochen, Dokumentation des Screeningergebnisses und ggf. des Nachsorgetermins im gelben Heft. Bei einem Teil der Kinder werden Messzeiten erhoben.	In 15 Monaten 1.824 Kinder (3.646 Ohren) gescreent. Erfassungsrate: 94,3 % aller stationären Geburten. Nach 1. Stufe 127 (6,9 %) Kinder einseitig und 41 (2,2 %) beidseitig auffällig. 43 (33,8 %) der einseitig auffälligen und 17 (41,5 %) der beidseitig auffälligen Kinder werden nicht zur 2. Stufe vorgestellt. 2. Stufe: 77 (60,6 %) der einseitig auffälligen Kinder aus Stufe 1 sind unauffällig, 7 (5,5 %) weiter auffällig. 17 (41,5 %) der beidseitig auffälligen Kinder sind beidseitig unauffällig, 3 (7,3 %) einseitig auffällig, 3 (7,3 %) beidseitig auffällig. Von den 3 beidseitig auffälligen Kindern wird 1 nicht wieder vorgestellt, bei 1 die Hörgeräteversorgung verweigert, 1 benötigt keine Hörgeräteversorgung. 1998 werden 149 Kinder untersucht, bei 90 Kindern (60,4 %) ist die Erstuntersuchung unauffällig, 16 (10,7 %) in Folgeuntersuchungen unauffällig, bei 8 (5,4 %) Hörstörungen außerhalb Protokoll ausgeschlossen, 4 (2,7 %) in Pädaudiologie vorgestellt, bei 2 (1,3 %) Hörstörung gesichert, 24 (16,1 %) erscheinen nicht zur Folgeuntersuchung, Angaben zu 5 (3,4 %) Kindern fehlen.
Uniklinik Ulm HNO-Klinik Bachor et al.	NHS von Risikokindern.	Anmeldung von Neugeborenen mit Risikofaktoren für eine Hörstörung durch Kinderklinik, Durchführung eines TEOAE-Screenings beidseitig durch Audiometristin. Bei beidseitiger Auffälligkeit Wiederholungsmessung während des stationären Aufenthalts Kontrolluntersuchung nach 3 bis 4 Monaten mit Reaktionsaudiometrie, Tympanometrie und DPOAE, bei weiterer nicht eindeutiger Normalhörigkeit diagnostische Abklärung in Pädaudiologie.	

HNO = Hals-Nase-Ohren. ABR = Akustisch evozierte Potenziale. TEOAE = Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen. DPOAE = Distorsionsprodukte otoakustischer Emissionen.

Bei den identifizierten Studien stehen die Durchführung und die kurzfristige Evaluation von NHS-Programmen im Mittelpunkt. Eine Studie mit einer längerfristigen Nachverfolgung von Kindern im Alter von vier bis fünf Jahren ist eine Ausnahme. Soweit Daten aus den Studien vorliegen, scheint mit einer Ausnahme (Vestische Kinderklinik Datteln) die Erzielung einer hohen Nachverfolgung nicht ohne weiteres möglich zu sein.

In der folgenden Tabelle 25 sind die identifizierten Diagnosestudien aufgeführt.

Tabelle 25: Diagnosestudien.

Autoren und / oder Institution	Fragestellung	Methodik	Ergebnisse
Schönweiler et al. (2002) (im Druck) konnte aufgrund des Redaktionsschlusses nicht mehr in die Evaluation des HTA-Berichts aufgenommen werden.	Feldversuch zu Sensitivität und zu Spezifität von TEOAE-, DPOAE und ABR-Screeningverfahren.	Optimierung des Algorithmus zur automatischen Bewertung des AABR-Verfahrens in Vorversuchen anhand von 59 Kindern (115 Ohren) im Alter zwischen 2 Tagen-15,1 Jahren) in Pädaudiologie-Abteilung. Goldstandard: Diagnostische Klick-BERA. Feldversuch in Entbindungs-, Frühgeborenen- und Kinderstation einer nicht universitären Klinik mit 107 Kindern (201 Ohren) im Alter von 2 Tagen – 13,2 Jahren.	Sensitivität aller 3 Screeningverfahren im Feldversuch 100 %, Spezifität: TEOAE rechtes Ohr: 92,3 %, linkes Ohr 87,7 % DPOAE rechtes Ohr 84,4 %, linkes Ohr: 82,4 %. AABR: rechtes Ohr 89,1 %, linkes Ohr 82,4 %. Die Unterschiede zwischen den verschiedenen Screeningverfahren und zwischen rechten und linken Ohren waren statistisch nicht signifikant (Chi-Quadrat-Test $\alpha = 0,05$ ).
Klinik für Phoniatrie und Pädaudiologie, Universitätsklinik Frankfurt / Main.	Untersuchung der Reizfolgerate für ein neues, auf „steady state responses“ beruhendem Screening-BERA-Verfahren (Frankfurt-BERA: in das Gerät MB11® implementierte neue BERA-Software mit einem auf einer Frequenzanalyse beruhenden Auswertalgorithmus). Findung einer optimalen Reizfolgerate zur Minimierung der Messzeiten, Evaluierung des Messverfahrens.	340 Neugeborene (Well- und Risikobabies) werden mit neuem Messverfahren zweistufig untersucht. Goldstandard: ungefilterte, visuell beurteilte Kurven einer Zeitgang-BERA (MB11®) von 10 bis 60 dB nHL sowie Messungen ohne akustischen Reiz. Erhebung der Messzeiten, Zahl der Testauffälligen und die Untersuchungsbedingungen für 7 verschiedene Reizfolgeraten der „steady state responses“ im Vergleich zur Stufenreiz-BERA. Geräteprobleme, Messabbrüche, Besonderheiten werden protokolliert, Erhebung Risikofaktoren bei Testauffälligen.	Zwischenergebnisse: Für Neugeborene scheinen Reizfolgeraten von 90 / s optimal. Durchschnittliche Messzeiten unter 1 Minute (derzeit an 180 Neugeborenen ca. 25 s mittlere Messzeit). Testauffälligenrate deutlich unter 4 % Bisher kein falsch negativ gescreentes Neugeborenes. Voraussichtliches Ende der Studie Feb. 2002.
Klinik für Phoniatrie und Pädaudiologie, Universitätsklinik Frankfurt / Main.	Vergleichende Evaluierung und Optimierung der Zeitgang-Stufenreiz-BERA des Geräts MB11® und der Screening-BERA des Geräts ABAER®, Evaluierung eines DPOAE-BERA-Kombinations-screeningverfahrens mit dem Gerät ABAER® Kostenevaluierung für alle genannten Verfahren.	650 Neugeborene (Well- und Risikobabies) werden mit den genannten Verfahren untersucht. Goldstandard wie vorherige Studie. Erhobene Parameter wie vorherige Studie, zusätzlich werden gleichzeitige Anwendung von DPOAE- Messungen und Praktikabilität getestet. Bestimmung von Sensitivität und Spezifität für alle Verfahren.	Zwischenergebnisse noch nicht komplett ausgewertet. Messzeiten für Screening-BERA meist unter 1 Minute, hohe Validität und Zuverlässigkeit. Insgesamt erscheint Gerät ABAER® als für ein Kombinations-BERA- / DPOAE-Screening geeignet. Voraussichtliches Ende der Studie April 2002.
Klinik für Phoniatrie und Pädaudiologie, Universitätsklinik Frankfurt / Main.	Evaluierung eines neuen Screeninggeräts für ein kombiniertes Screening-BERA-TEOAE-Verfahren (Gerät Fischer-Zoth).	340 Neugeborene (überwiegend Well- sowie einige Risikobabies) werden mit neuem Kombinationsgerät untersucht. Goldstandard wie vorherige Studie. Erhebung der Parameter wie in vorheriger Studie.	Zwischenergebnisse noch nicht komplett ausgewertet: kurze Messzeiten bisher hohe Spezifität, zu Sensitivität Aussagen Fallzahlen noch zu klein. Voraussichtliches Ende der Studie April 2002.

(Fortsetzung Tabelle 25)

Klinik für Phoniatrie und Pädaudiologie, Universitätsklinik Frankfurt / Main.	Vergleichende Untersuchung zweier DPOAE / TEOAE-Verfahren mit den Geräten ERO-SCAN® und ABaer® sowie Vergleich mit einem Kombinations-BERA-DPOAE-Screening-Verfahren mit dem Gerät ABaer® hinsichtlich Sensitivität und Spezifität, Messzeit, Untersuchungszeit, Handhabbarkeit und Kosten.	330 Neugeborene (überwiegend Well- sowie einige Risikobabies) werden mit den DPOAE-TEOAE-Geräten ERO-SCAN® und ABaer® untersucht. Goldstandard: Messungen ohne akustischen Reiz und ungefilterte, visuell beurteilte Kurven einer BERA des Geräts ABaer® bei 40 dB nHL, sofern unauffällig. Bei Auffälligkeit diagnostische BERA mit dem Gerät Evoselect®. Erhebung der Parameter wie in vorheriger Studie, zusätzlich Bestimmung der Kosten.	Zwischenergebnisse Mitte Februar erwartet. Voraussichtliches Ende der Studie Mai 2002.
Klinik für Phoniatrie und Pädaudiologie, Universitätsklinik Frankfurt / Main	Sensitivitätsbestimmungen verschiedener TEOAE-, DPOAE- und Screening-BERA-Verfahren an bekannt schwerhörigen Säuglingen und Kleinkindern.	Untersucht werden 330 bekannt schwerhörige Säuglinge und Kleinkinder mit verschiedenen Screeninggeräten. Goldstandard: Messungen ohne akustischen Reiz, diagnostische Klick-BERA bzw. frequenzspezifischer „Notched Noise-BERA“ mit dem Gerät Evoselect®. Erhebung von Zahl der Testauffälligen nach einmaligem Test, Mess- und Untersuchungszeiten, Untersuchungsbedingungen, Geräteprobleme, Messabbrüche, Besonderheiten sowie weiterer audiometrischer Daten wie z. B. Reflex- bzw. Reaktionsaudiometrie, Tympanometrie und Stapediusreflexe.	

ABR = Akustisch evozierte Potenziale. TEOAE = Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen. DPOAE = Distorsionsprodukte otoakustischer Emissionen. BERA = ABR.

Die Diagnosestudien zeigen, dass neben den bei derzeit existierenden Hörscreeningverfahren mehrheitlich eingesetzten TEOAE-Screeninggeräten an der Optimierung von Screening-BERA-Verfahren gearbeitet wird sowie Kombinationsgeräte, die verschiedene Screeningverfahren anwenden, auf ihre Brauchbarkeit getestet werden. Bis Ende 2002 dürfte mit Ergebnissen zu rechnen sein.

**Zusammenfassung und Schlussfolgerungen:** Insgesamt zeigt sich, dass durch die Befragung eine Reihe von NHS-Aktivitäten und diese Aktivitäten begleitende Forschung in Deutschland vorgestellt werden können, die in der Literaturrecherche noch nicht zu erfassen sind. In den nächsten beiden Jahren ist mit der Implementation von Hörscreeningprogrammen in einigen Bundesländern und auch aufschlussreichen Ergebnissen aus dem Modellprojekt in Hannover sowie der begleitenden Forschung der anderen Hörscreeningprogramme zu rechnen.

### **3.2.2.7.2 Erhebung zum Neugeborenenhörscreening in Münchner Kliniken**

Ziel der Erhebung ist es, festzustellen, wie weit NHS in Münchener Geburts- und Kinderkliniken sowie in Neonatalabteilungen, in die verlegte Neugeborene aufgenommen werden, verbreitet ist, mit welchen audiologischen Methoden gescreent wird und wohin im Screening auffällige Kinder überwiesen werden.

#### **Methodik**

Aus dem bayerischen Krankenhausplan werden alle Kliniken mit geburtshilflicher Abteilung und alle Kliniken mit neonatologischen Intensivbehandlungsplätzen identifiziert, die vom bayerischen Statistischen Landesamt der kreisfreien Stadt München zugeordnet werden. Das tatsächliche Vorhandensein einer WBN wird für jede Klinik telefonisch abgeklärt. Diese 13 Kliniken und die acht Kliniken mit neonatologischer Abteilung erhalten im April und Mai 2001 je ein Anschreiben und zwei Fragebögen zum NHS (s. Anhang).

#### **Ergebnisse**

##### *Geburtskliniken*

Nach Ausschluss der Kliniken ohne WBN werden 13 Kliniken mit Geburtshilfe in München identifiziert. Eine Klinik beantwortet den Fragebogen nicht. In Tabelle 26 sind die 13 Münchner Geburtskliniken mit der jährlichen Anzahl der Geburten (gerundet auf 100), gemittelt aus den Zahlen von 1999 und von 2000, sowie dem Screeningstatus aufgeführt. In den unteren drei Zeilen sind die Gesamtzahlen der Neugeborenen 1999 und 2000 zur Validierung der Fragebogendaten aus drei verschiedenen Quellen angegeben: Die Abweichungen der Zahlen des Statistischen Landesamts und der Perinatalerhebung bezüglich der Gesamtzahl aller in München geborenen Neugeborenen sind teilweise durch die Hausgeburten bedingt (ca. 200 pro Jahr), die in den Klinikdaten der Perinatalerhebung nicht enthalten sind.

**Tabelle 26: Jährliche Anzahl der Geburten in Münchner Geburtskliniken (gerundet auf 100) und Screeningstatus.**

Art der Klinik	Neugeborene pro Jahr	Universelles Screening	Risiko-screening	Screeningverfahren	Seit
Privatklinik 1	500	Nein.	Nein.		
Privatklinik 2	2.100	Ja, aber kostenpflichtig.		S-TEOAE	1997
Privatklinik 3	800	Nein.	Nein.		
Privatklinik 4	3.000	Nein.	Nein.		
Privatklinik 5	1.400	Nein.	Nein.		
Privatklinik 6	800	Nein.	Nein.		
Städtisches KH 1	1.900	Ja.		S-TEOAE / BERA	1999
Städtisches KH 2	1.100	Ja.		S-TEOAE	Ende 1998
Städtisches KH 3	1.000	Ja.		S-TEOAE	1996
Kreis-KH	600	Nein.	Nein.		
Uniklinik 1	2.000	Nein.	Ja.	S-TEOAE	1998
Uniklinik 2	1.400	Nein.	?		
Uniklinik 3	1.200	Ja.		S-TEOAE	März 1999
Neugeborene Münchner Kliniken Fragebogenangaben 1999 / 2000 gemittelt	17.800				
Neugeborene Münchner Kliniken Perinatalstudie 1999	17.564				
2000	17.584				
Neugeborene München statistisches Landesamt 1999	18.026				
2000	17.918				

? = Vielleicht. KH = Krankenhaus. S-TEOAE = Zum Screening verwendete TEOAE, unabhängig von der Art des Geräts. BERA = Akustisch evozierte Potenziale. TEOAE = Tansitorisch evozierte otoakustische Emissionen.

### 3.2.2.7.1 Verbreitung des Screenings

Von den sechs Privatkliniken, in denen ca. die Hälfte aller Neugeborenen entbunden werden, führt bisher nur eine NHS durch. Hier wird allen Eltern ein nicht im Leistungskatalog der GKV enthaltenes Screeningpaket bestehend aus Sonografie von Hüfte und Niere und dem Hörscreening mit automatisierten TEOAE kostenpflichtig angeboten.

Alle drei städtischen Krankenhäuser und eine Universitätsklinik führen UNHS aus.

In allen anderen Kliniken werden auf den Entbindungsstationen kein universelles Hörscreening und kein Risikoscreening durchgeführt.

### **3.2.2.7.2.2 Erfassungsraten in den Kliniken, die ein Screening durchführen**

Die Anzahl der Neugeborenen, die gescreent werden konnten, wird in den Geburtskliniken nicht dokumentiert, deshalb muss die Anzahl nicht gescreenter Kinder abgeschätzt werden.

Ein Nichterfassen von Neugeborenen im Screening kommt vor allem dann zustande, wenn das Kind noch am ersten Lebenstag entlassen oder verlegt wird. Vor dem zweiten Lebenstag wird ein Screening in keiner der Kliniken für sinnvoll gehalten, da zu häufig Fruchtwasser, Vernix oder Blut im Gehörgang die Messung von OAE stören. Drei der vier öffentlichen Krankenhäuser verfügen über eigene Neonatalabteilungen, in denen ebenfalls ein universelles Screening durchgeführt wird. Im vierten Krankenhaus werden die Kinder in der Regel in die Neonatalabteilung in eines der anderen Krankenhäuser mit Hörscreening verlegt. Auch die Neonatalabteilung, in die die Neugeborenen aus der Privatklinik verlegt werden, führt ein universelles Screening durch. Die verlegten Neugeborenen der screenenden Krankenhäuser werden also im Allgemeinen ebenfalls vom Hörscreening erfasst, so dass nur Neugeborene, die ambulant geboren und innerhalb einiger Stunden nach der Geburt nach Hause entlassen werden, kein Hörscreening erhalten. Der Anteil der ambulanten Geburten betrug 1999 / 2000 laut Perinatalstudie 1 %, 1,4 %, 1,7 %, 2,7 % und 5,5 %.

Ein weiterer quantitativ ins Gewicht fallender Grund dafür, dass Neugeborene nicht gescreent werden können, sind in einer Klinik mehrfach notwendige Reparaturen des Screeninggeräts. Die Ausfallzeiten des Geräts werden hier dokumentiert. 1999 und 2000 ist es jeweils acht Wochen nicht verfügbar. Dies entspricht 15 % nicht erfasster Neugeborener pro Jahr.

Der Anteil der im Screening erfassten Neugeborenen in der Privatklinik lässt sich auf ca. 75 % der dort geborenen Kinder schätzen, unter der Annahme, dass bei den 30 % privatversicherter Neugeborener bei allen ein Hörscreening durchgeführt und von den gesetzlichversicherten Eltern ein Hörscreening nach Schätzung der die Klinik betreuenden Kinderärzte zu Zweidritteln in Anspruch genommen wird und der Anteil ambulanter Geburten 1,4 % beträgt.

Unter der Annahme, dass nur die ambulant entbundenen Kinder nicht gescreent werden konnten, liegt der geschätzte Anteil der Erfassung im städtischen Krankenhaus 1 bei 97 %, im städtischen Krankenhaus 3 bei 99 % und in der Universitätsklinik 3 bei 98 %. Werden die Reparaturzeiten für das Screeninggerät berücksichtigt, so beträgt der Erfassungsanteil im städtischen Krankenhaus 2 80 %. Da jedoch keine konkrete Dokumentation über den Anteil gescreenter Kinder durchgeführt wird und nicht dokumentierte Ausfälle in der Schätzung als nicht stattfindende Ausfälle behandelt wurden, ist diese Schätzung insgesamt zu optimistisch.

Von der gesamten in München geborenen Neugeborenenpopulation werden demnach ca. 42 % vom Hörscreening erfasst ( $(0,97 * 1.900 + 0,8 * 1.100 + 0,99 * 1.000 + 1,7 * 1.200 + 0,75 * 2.300) / 17.800 = 0,42$ ). Neugeborene, die aus einer Entbindungsklinik ohne Hörscreening in eine Kinderklinik oder Neonatalabteilung verlegt werden, werden dabei als nicht gescreent

bewertet.

### **3.2.2.7.2.3 Screeningmethode**

In den Geburtskliniken mit Hörscreening wird als Screeningmethode zumindest als erste Screeningstufe ausschließlich die Messung von TEOAE verwendet. Nur eine Klinik gebraucht zusätzlich noch diagnostische BERA für die Fälle, die im TEOAE-Screening auffällig waren. Bei allen Kliniken werden die TEOAE-Messungen ein- bis mehrmals bis zur Entlassung des Neugeborenen wiederholt, wenn keine OAE evoziert werden konnten. Erst dann wird das Ergebnis als auffällig gewertet.

Für das TEOAE-Screening wird in allen fünf Kliniken das Echoscreeengerät verwendet.

In allen Kliniken werden beide Ohren gemessen.

Die Angaben zur Dauer des Screenings beruhen ausnahmslos auf Schätzungen der durchführenden Personen. Die Zeiten können Tabelle 27 entnommen werden.

### **3.2.2.7.2.4 Dokumentation und Überweisung**

In allen Kliniken werden sowohl bei auffälligen als auch bei unauffälligen Kindern die Durchführung des Hörscreenings und das Ergebnis in der Patientenakte und im Vorsorgeheft vermerkt, zusätzlich wird in zwei Kliniken bei einem auffälligem Testergebnis eine Mitteilung an den die U2 durchführenden Pädiater gemacht und in zwei Kliniken ein Kontrolltermin in der pädaudiologischen bzw. in der HNO-Abteilung vereinbart. In den vier städtischen Kliniken werden Neugeborene mit auffälligem Befund an die HNO-Abteilung einer Klinik überwiesen, in der Privatklinik an den niedergelassenen Pädiater.

In zwei Krankenhäusern wird über ein Tracking von Neugeborenen mit testauffälligen Befunden berichtet, allerdings nicht durch die Geburtsklinik, sondern durch die assoziierten HNO-Abteilungen. In einer der beiden Kliniken mit Tracking erhalten die Eltern Briefe und Telefonanrufe, wenn sie einen Kontrolltermin versäumen. Hat der behandelnde Arzt den Eindruck, dass soziale Probleme Ursache versäumter Kontrolltermine sind, wird der zuständige Arzt beim Sozialamt eingeschaltet. Die zweite Klinik vereinbart mit den Eltern Termine für Folgeuntersuchungen und übernimmt auch die Terminvereinbarungen mit anderen Institutionen, falls die Kinder dorthin überwiesen werden. Eine weitere Verfolgung bis zur HG-Anpassung findet nicht statt.

Tabelle 27: Geburtskliniken mit Neugeborenenhörscreening.

	Privatklinik 2	Städtisches KH 1	Städtisches KH 2	Städtisches KH 3	Uniklinik 3
<b>Erfassungsrate*</b>	75 %	97 %	80 %	99 %	98 %
<b>Methode</b>	TEOAE	TEOAE / diagnostische BERA	TEOAE	TEOAE	TEOAE
<b>Geräte</b>	Echoscreen	Echoscreen	Echoscreen	Echoscreen	Echoscreen
<b>Qualifikation (Personal)</b>	Kinderärzte MTA	Kinderärzte	Krankenschwester	Krankenschwester	Audiologieassistentin, Logopäde, Krankenschwester
<b>Anzahl (Personal)</b>	6	15	14	20	3
<b>Messzeitpunkt</b>	3. Tag	4.-5.Tag	2.-3. Tag	2.-3. Tag	3.-4. Tag
<b>Zeitlicher Aufwand</b>					
Messzeit pro Ohr	2-3 min	5-10 min	1 min	30 s-5 min	30 s-5 min
Zeitaufwand pro Kind, inkl. Dokumentation etc.	20 min	15 min	?	10 min	5-15 min
<b>Dokumentation</b>					
wenn <b>auffällig</b> :					
Patientenakte	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
Vorsorgeheft	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
Mitteilung an Pädiater	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
Sonstiges	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
wenn <b>unauffällig</b> :					
Patientenakte	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
Vorsorgeheft	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
Sonstiges	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>Überweisung</b>					
Niedergelassener HNO	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Niedergelassener Pädiater	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
HNO-Abteilung Klinik	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
Sonstiges	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>Tracking nach Entlassung</b>	Nein.	Ja.	Nein.	Ja.	K.A.

\* = Auf die Berechnung von Konfidenzintervallen wurde verzichtet, weil die statistische Unsicherheit bei den gegebenen hohen Fallzahlen gegenüber den Fehlern bei der Abschätzung des Erfassungsanteils sehr gering ist.

KH = Krankenhaus. HNO = Hals-Nase-Ohren. TEOAE = Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen. BERA = ABR = Akustisch evozierte Potenziale. ? = Vielleicht. min = Minute. sec = Sekunde.

### Neonatalabteilungen und Kinderkliniken

Im bayerischen Krankenhausplan sind elf Einrichtungen ausgewiesen, die zu einem der beiden Münchener Perinatalzentren gehören, und eine Klinik wird als Klinik mit neonatologischen Intensivbehandlungsplätzen ohne Durchführung des Neugeborenennotarzdiensts eingestuft. Nach der Berücksichtigung getrennt aufgeführter Frauen- und Kinderklinik eines Krankenhauses und von Kooperationen von Kliniken verbleiben faktisch acht Neonatalabteilungen. Eine Klinik beteiligt sich nicht an der Umfrage, in fünf Neonatalabteilungen wird ein universelles Hörscreening durchgeführt, in einer Klinik ein Screening nach Gabe ototoxischer Medikamente. In einer Klinik wird kein Hörscreening praktiziert. Alle Krankenhäuser, deren Frauenklinik ein UNHS durchgeführt und in denen eine Neonatologie angesiedelt ist, screenen auch universell. In der Privatklinik mit kostenpflichtigem Hörscreening wird bei allen Kindern in den neonatologischen Intensivbehandlungsplätzen ein für die Eltern kostenloses Hörscreening durchgeführt. Das Hörscreening nach ototoxischer Medikation wird in einer der Universitätskliniken ohne Hörscreening auf der WBN angeboten. Hier ist ein universelles Screening in der Neonatologie mittels eines Sponsors für das Screeninggerät geplant. Alle Münchener Neonatalstationen (ohne Deutsches Herzzentrum) weisen laut Krankenhausplan 68 neonatologische Intensivbehandlungsplätze auf, laut



Neonatalstudie der Bayerischen Arbeitsgemeinschaft für Qualitätssicherung in der stationären Versorgung (BAQ) werden dort 1999 3.098 Kinder behandelt. Die Neonatalabteilungen mit universellem Hörscreening umfassen im April / Mai 2001 49 (72 %) neonatologische Intensivbehandlungsplätze. In Tabelle 28 werden die sechs Neonatalabteilungen mit Hörscreening beschrieben.

**Tabelle 28: Neonatalabteilungen mit Hörscreening.**

	Kinder- klinik 1, Neonato- logie	Kinder- klinik 2, Neona- tologie	Uniklinik 1, Neonato- logie	Städtisches KH 1, Neonatalogie	Städtisches KH 3 / Uniklinik 3 / Neona- tologie	Privat- klinik Neonato- logie
<b>Zielpopulation</b>	Alle	Alle	Bei ototo- xischer Medikation.	Alle	Alle	Alle
<b>Hörscreening seit</b>	1994	2000	1998	1999	1996	1997
<b>Aufenthaltsdauer</b>	Ca. 20 Tage.	K.A.	K.A.	K.A.	> 1 Woche.	K.A.
<b>Methode</b>	S-TEOAE S-BERA	S- TEOAE	S-TEOAE	S-TEOAE / BERA	S-TEOAE	S- TEOAE
<b>Geräte</b>	Echo- screen, ALGO 1 E	Echo- screen	Echoscreen	Echoscreen, diagnostische BERA	Echoscreen	Echo- screen
<b>Qualifikation (Personal)</b>	Ange- lerntes Personal	Kinder- ärzte	Kinderärzte	Kinderärzte	Angelemtes Personal	Kinder- ärzte, MTA
<b>Anzahl (Personal)</b>	3	6	8	K.A.	K.A.	6
<b>Messzeitpunkt</b>	Vor Entlas- sung.	Minde- stens 2,5 kg Ge- wicht.	4 - 6 Wochen nach Gabe ototoxischer Medikamente.	4.-5. Tag.	Unter- schied- lich.	Unter- schied- lich.
<b>Zeitlicher Aufwand</b>						
Messzeit pro Ohr	5 min	1-5 min	2-5 min	1 min	?	2-3 min
Zeitaufwand pro Kind, inkl. Dokumentation etc.	10 min	10 min	10 min	?	?	20 min
<b>Dokumentation</b>						
wenn <b>auffällig</b> :						
Patientenakte	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
Vorsorgeheft	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
Mitteilung an Pädiater	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Sonstiges	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/> **	<input checked="" type="checkbox"/> **	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/> **	<input type="checkbox"/>
wenn <b>unauffällig</b> :						
Patientenakte	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
Vorsorgeheft	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
Sonstiges	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/> **	<input checked="" type="checkbox"/> **	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/> **	<input type="checkbox"/>
<b>Überweisung</b>						
Niedergelassener HNO	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Niedergelassener Pädiater	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>
HNO-Abteilung Klinik	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Sonstiges	<input checked="" type="checkbox"/> *	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>Tracking nach Entlassung</b>	Nein.	Nein.	Nein.	Nein.	Nein. Abklärende Diagnostik, meistens stationär.	Nein.

\* = Entwicklungsneurologisches Zentrum. \*\* Befunddokumentation im Arztbrief. ? lässt sich schwer einschätzen. KH = Krankenhaus. HNO = Hals-Nase-Ohren. BERA = AEP = Akustisch evozierte Potenziale. S-TEOAE = TOAE-Messung mit Screeninggeräten. TOAE = Transitorisch evozierte otoakustisch Emissionen.

Abgesehen vom Zeitpunkt der Messung, der bedingt durch den schlechteren Gesundheitszustand der Neugeborenen auf der Neonatalstation häufig erst später als bei Neugeborenen auf der WBN stattfindet, sind die Messmethode, der geschätzte zeitliche

Aufwand, die Dokumentation und die Überweisung ähnlich wie in den Geburtskliniken. Nur in einer Kinderklinik wird als zweite Screeningstufe ein automatisiertes BERA-Screening durchgeführt. Bei der Befunddokumentation kommt der Arztbrief an den Pädiater oder den zuständigen Spezialisten hinzu, bei der Überweisung wird außer an den Pädiater und die HNO-Abteilungen noch an entwicklungsneurologische Zentren überwiesen.

In der bayerischen Neonatalerhebung ist eine Frage zum apparativen Hörscreening enthalten, d.h. ein Hörscreening mit objektiven audiologischen Methoden, entweder mit TEOAE oder BERA. Dort ist die Gesamtzahl der Kinder auf der Neonatalstation angegeben, jeweils die Anzahl mit und ohne apparativem Hörscreening, sowie die Zahl der Auffälligkeiten. Bei den beteiligten Münchener Kliniken mit insgesamt 3.098 Kindern 1999 wird bei 1.438 (46,4 %) Kindern die Durchführung eines Hörscreenings und bei 92 dieser Kinder eine Auffälligkeit im Hörscreening angegeben. Bezogen auf die Anzahl der gescreenten Kinder ist dies eine relative Häufigkeit von 6,4 % (Anfrage bei BAQ) - ein Wert, der in dieser Risikogruppe durchaus plausibel ist, zumal (wie sich aus der vorliegenden Befragung ergeben hat) überwiegend ein TEOAE-Screening durchgeführt wird, somit die Hörschwelle bei ca. 25 bis 30 dB HL relativ niedrig liegt und es sich hierbei noch nicht um diagnostisch abgeklärte Ergebnisse handelt. Erstaunlich ist allerdings, dass, wenn 1999 auf 62 % der Intensivbehandlungsplätze (abzüglich der Kinderklinik die 1999 noch kein Hörscreening durchführte) universell gescreent wird, nur 46,4 % der Kinder ein apparatives Hörscreening erhalten haben sollen. Ob es sich hier um einen reales Problem handelt, das etwa darauf beruhen kann, dass viele der Kinder aufgrund ihres Gesundheitszustands oder aus anderen Gründen nicht gescreent werden können, oder ob eventuell die Frage in der Neonatal-erhebung zum apparativen Hörscreening nicht immer richtig beantwortet wird, lässt sich nicht entscheiden. Bayernweit liegt 1999 die Anzahl der gescreenten Kinder auf NICU laut Neonatalerhebung bei 50 % (7.273). Der Anteil der Kinder, die im Hörscreening auffällig sind, im Verhältnis zu allen gescreenten Kindern, beträgt 7,1 % (519). Der Anteil der gescreenten Kinder nimmt bayernweit 2000 zu: 8.157 von 14.412 (56,6 %) Kindern in Neonatalabteilungen werden gescreent, der Anteil der auffälligen Kinder beläuft sich auf 6,6 % (542). In München hingegen ist 2000 mit 46,1 % keine Zunahme zu verzeichnen, obwohl eine der Neonatalabteilungen in diesem Jahr ein universelles Hörscreening ein-führt (Anfrage bei BAQ).

### ***Zusammenfassung und Schlussfolgerungen***

Ca. 40 % aller Neugeborenen, die in Münchener Kliniken geboren werden, erhalten ein Hörscreening. Für Neugeborene, die in Neonatalabteilungen behandelt werden, steht - gemessen an der Anzahl der Intensivbehandlungs-plätze - in 72 % der Fälle ein universelles Hörscreening zur Verfügung, wobei laut bayerischer Neonatalerhebung nur 46 % der Kinder 1999 ein Hörscreening erhalten haben.

Als Screeningmethode fungiert fast ausschließlich die Messung von TEOAE. BERA wird nur in zwei Kliniken als zweite Screeningstufe verwendet, in der einen Klinik mittels eines BERA-Screeninggeräts und in der anderen mittels eines diagnostischen BERA-Geräts.

In allen Geburtskliniken werden die Ergebnisse des Hörscreenings, gleichgültig ob auffällig oder unauffällig, im gelben Vorsorgeheft des Kindes dokumentiert. In den Neonatalabteilungen wird dies nur in der Hälfte der Kliniken praktiziert, hier tritt teilweise die Dokumentation im Arztbrief an seine Stelle. Teils besteht das Problem, dass das gelbe Vorsorgeheft für manche Kinder nicht vorliegt. Das Tracking von auffälligen Testergebnissen sehen weder die Geburtskliniken noch die Neonatalabteilungen als ihre Aufgabe an. Wird eine Art Tracking durchgeführt, dann durch die HNO-Abteilungen, an die die Kinder überwiesen wurden.

In den meisten Fällen wurden die TEOAE-Screeninggeräte von privaten Sponsoren finanziert, teils von den Kliniken selbst. Außer in der Privatklinik, in der die Eltern der Neugeborenen auf der WBN zur Finanzierung herangezogen werden, gehen in allen Kliniken die Kosten des Hörscreenings zu Lasten der Klinik.

Über die Wirksamkeit des Hörscreenings hinsichtlich der Früherkennung und vor allem der Therapie von HST können mittels der durchgeführten Befragung keine Aussagen gemacht werden, da hierzu die Daten fehlen. In der vorgestellten Studie zur Evaluation des Hörscreenings in einer der Münchener Kliniken wurde deutlich, dass die Nachverfolgung ein großes Problem darstellt. Ca. 30 bis 40 % erschienen nicht zur Wiederholungsmessung und auch zur abklärenden Diagnostik wurde eines von drei auffälligen Kindern nicht mehr vorgestellt. Dies zeigt, dass die Erfolge des Hörscreenings hinsichtlich der Früherkennung und -versorgung von kongenitalen HST schnell in Gefahr geraten können, wenn das Instrumentarium fehlt, um eine gute Nachverfolgung zu gewährleisten.

Wenn München als Vergleichsregion für das Modellprojekt in Hannover herangezogen werden soll, muss betont werden, dass hier nicht mehr eine Situation ohne Hörscreening vorzufinden ist und deshalb tendenziell die Gefahr besteht, den Effekt eines UNHS zu unterschätzen. Da nach den oben dargestellten Informationen in Deutschland eine größere Region ganz ohne Hörscreening nicht mehr zu finden sein dürfte, so besteht der Vergleich also eher zwischen einem in einem Programm eingebettetem Hörscreening und einem naturwüchsigen Hörscreening.

### **3.3 Forschungsfragen**

Im medizinischen Teil des HTA-Berichts soll in einer systematischen Übersichtsarbeit bewertet werden, ob ein NHS, das mit objektiven audio-logischen Screeningmethoden durchgeführt wird (TEOAE, DPOAE, BERA), ein medizinisch wirksames Verfahren zur Früherkennung und -förderung von Neugeborenen mit kongenitalen HST ist, d. h. ob damit eine Vorverlegung von Diagnose- und vom Therapiezeitpunkt einer kongenitalen HST auf einen therapeutisch optimalen Zeitpunkt erreicht werden kann. Die Ergebnisse dieser Evaluation sollen einen Beitrag zur gesundheitspolitischen Diskussion leisten, ob und unter welchen Bedingungen die Aufnahme eines NHS in den Leistungskatalog der GKV beispielsweise bei den Vorsorgeuntersuchungen für Kinder sinnvoll ist.

Dabei werden zwei Optionen unterschieden:

- Ein UNHS, das alle Neugeborenen umfasst.
- Ein Hörscreening von Neugeborenen, die einen RF für eine HST aufweisen.

Für beide Zielgruppen sind im Einzelnen folgende Fragen zu klären:

*A. Vorteile einer frühen Intervention*

- In welchem Lebensalter finden gegenwärtig Erstdiagnose und therapeutische Versorgung einer HST statt?
- Wann finden Erstdiagnose und therapeutische Versorgung bei einem UNHS statt?
- Ist ein früherer Therapiebeginn kongenitaler HST medizinisch effektiver als ein Therapiebeginn wie er derzeit üblich ist? Wann sind die optimalen Zeitpunkte für Diagnose und Therapie kongenitaler HST? Was sind die Folgen bei verspäteter Diagnose und Therapie?

*B. Testqualitäten der verwendeten Screeningverfahren zur Messung evozierter OAE und der BERA*

- Wie hoch wäre die zu erwartende Anzahl falsch positiver, falsch negativer und richtig positiver Testergebnisse?
- Welche Faktoren beeinflussen die Testqualitäten über die bereits vom Hersteller der Screeninggeräte festgelegten Trennkennzeichen hinaus (z.B. die Zahl der Wiederholung der Messung, der Messzeitpunkt, die Kombination verschiedener Testverfahren, die Vorbehandlung der Ohren, die Häufigkeit der Messung, die Ausbildung des Personals)?

*C. Effizienz der Hörscreeningprogramme hinsichtlich der Erfassung der Zielpopulation, der Erzielung niedriger Anteile falsch positiver Testergebnisse in der Praxis und bei der Gewährleistung einer effizienten Nachverfolgung testauffälliger Kinder*

- Wie hoch sind die Erfassungsraten der Zielpopulationen?
- Wie hoch sind die Anteile falsch positiver Testergebnisse?
- Wie hoch ist der Anteil von testauffälligen Kindern, die eine abklärende Folgediagnostik rechtzeitig erhalten?
- Wie hoch ist der Anteil von Kindern mit diagnostiziertem Hörverlust über 25 dB, die rechtzeitig adäquat therapeutisch versorgt wurden?
- Welche Faktoren beeinflussen die Güte der Nachverfolgung?

- Welche Versorgungsstrukturen sind in Deutschland vorhanden und wie müssen sie ggf. modifiziert werden, um eine medizinisch optimale Diagnose und Therapie zu erreichen?

*D. Vergleich zwischen einem universellem Hörscreening und einem Hörscreening von Kindern mit RF*

- Wie viele Neugeborene würden bei einem Risikoscreening erfasst?
- Welche Faktoren gelten als RF für eine kongenitale HST?
- Wie viele aller Neugeborenen mit kongenitalen HST könnten damit entdeckt werden?

*E. Folgen des Screenings für Kinder und Eltern mit falsch positiven und falsch negativen Befunden*

- Wie hoch ist der Anteil von Kindern mit zentralen HST, die durch eine TEOAE-Messung nicht zu identifizieren sind?
- Wie kann zusätzlich gewährleistet werden, dass Kinder, die erst nach dem NHS eine HST entwickeln, ebenfalls rechtzeitig diagnostisch erfasst und therapeutisch versorgt werden?

## **3.4 Methoden**

### **3.4.1 Quellen und Recherchen**

#### **3.4.1.1 Literaturdatenbanken**

Im Rahmen der systematischen Literaturrecherche werden folgende Datenbanken durchsucht: MEDLINE, EMBASE, Evidence based Medicine, HealthStar, Current Contents, DARE, NEED, Cochrane Library, ERIC, PsycLIT, PsycINFO, INSPEC, SOMED. Da die untersuchten objektiven audiometrischen Verfahren erst seit Beginn der 90er-Jahre als Screeningverfahren eingesetzt werden, wird die Literaturrecherche 1990 begonnen. Dabei werden nur deutsch- und englischsprachige Publikationen berücksichtigt. Letzter Stand der Recherche war der September 2001. Die genutzten Datenbanken mit den jeweils berücksichtigten Jahrgängen sind im Anhang aufgeführt.

Es wird eine Freitextsuche mit Schlagwörtern und ihren Verknüpfungen mit AND / OR-Operatoren durchgeführt und für die Datenbanken MEDLINE und EMBASE zusätzlich eine

Suche mit Thesaurusbegriffen der jeweiligen Datenbank und teilweise Kombinationen mit Freitextschlagwörtern unternommen. Die genauen Suchstrategien zur Literaturrecherche sind im Anhang dokumentiert.

### 3.4.1.2 HTA-Berichte und systematische Übersichtsarbeiten

Bei den im Anhang aufgelisteten HTA-Organisationen wird nach relevanten HTA-Berichten und systematischen Übersichtsarbeiten zum Thema gesucht. Hierbei werden auch französischsprachige Publikationen berücksichtigt.

### 3.4.1.3 Internetseiten, Kongressbeiträge und Richtlinien

Die in Tabelle 29 aufgeführten Internetseiten werden nach relevanter Information sowie epidemiologischen Daten, Richtlinien und Empfehlungen zum NHS durchsucht.

**Tabelle 29: Internetseiten zum Neugeborenenhörscreening.**

Institution	Internetseite
HNO-Klinik der Medizinischen Hochschule Hannover	<a href="http://www.mhh-hno.de/oae/index.htm">http://www.mhh-hno.de/oae/index.htm</a> (01.06.2004)
Deutsches Zentralregister für kindliche Hörstörungen	<a href="http://www.medizin.fu-berlin.de/audio/html/DZH.html">http://www.medizin.fu-berlin.de/audio/html/DZH.html</a> (01.06.2004)
American Academy of Audiology	<a href="http://www.audiology.org">http://www.audiology.org</a> (01.06.2004) <a href="http://www.audiology.org/professional/positions">http://www.audiology.org/professional/positions</a> (01.06.2004)
American Speech-Language-Hearing Association (ASHA)	<a href="http://www.asha.org/default.htm">http://www.asha.org/default.htm</a> (01.06.2004)
Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie	<a href="http://www.dgpp.de">http://www.dgpp.de</a> (01.06.2004)
Marion Downs National Center for Infant Hearing	<a href="http://www.colorado.edu/slhs/mdnc">http://www.colorado.edu/slhs/mdnc</a> (01.06.2004)
Natus Medical Inc.	<a href="http://www.natus.com">http://www.natus.com</a> (01.06.2004)
National Center For Hearing Assessment & Management, Utah State University (NCHAM)	<a href="http://www.infanthearing.org">http://www.infanthearing.org</a> (01.06.2004)
National Institute on Deafness and Other Communication Disorders (NIDCD)	<a href="http://www.nidcd.nih.gov">http://www.nidcd.nih.gov</a> (01.06.2004)
Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften (AWMF)	<a href="http://www.awmf-online.de">http://www.awmf-online.de</a> (01.06.2004)
National Guideline Clearinghouse, USA (NGC)	<a href="http://www.guidelines.gov">http://www.guidelines.gov</a> (01.06.2004)
UK Universal Hearing Screening Programme	<a href="http://www.unhs.org.uk">http://www.unhs.org.uk</a> (01.06.2004)

**Bitte beachten Sie:** Die Internetadressen sind teilweise nicht mehr aktuell bzw. nur für bestimmte Benutzer zugänglich.

Die E-Mail-Literaturdienste amedeo.com und Sciencedirect, die wöchentlich Zusammenfassungen zu neu erscheinender Literatur zum Thema liefern, werden in Anspruch genommen. Bei Sciencedirect wurden jeweils alle zur Verfügung stehenden Titel durchsucht, bei amedeo.com die folgenden Zeitschriften:

- American Journal of Audiology (Am J Audiol),
- American Journal of Otology (Am J Otol),
- The Annals of Otology, Rhinology, and Laryngology (Ann Otol Rhinol Laryngol),

- Archives of Otolaryngology, Head & Neck Surgery (Arch Otolaryngol Head Neck Surg),
- British Medical Journal / British Medical Association (BMJ),
- British Journal of Audiology (Br J Audiol),
- Ear, Nose, & Throat Journal (Ear Nose Throat J),
- HNO (HNO),
- International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology (Int J Pediatr Otorhinolaryngol),
- The Journal of Laryngology and Otology (J Laryngol Otol),
- Journal of Speech, Language, and Hearing Research: JSLHR (J Speech Lang Hear Res),
- The Laryngoscope (Laryngoscope),
- Otolaryngology and Head and Neck Surgery (Otolaryngol Head Neck Surg),
- The Pediatric Infectious Disease Journal (Pediatr Infect Dis J),
- Pediatrics.

In Tabelle 30 sind die nach relevanten Artikeln durchsuchten Kongressbeiträge aufgeführt.

**Tabelle 30: Liste der berücksichtigten Kongressbände.**

---

9. Multidisziplinäres Kolloquium der GEERS-Stiftung am 16. und 17. März 1998.
The European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening, Milan May 15-16, 1998.
Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Audiologie Mai 2000.
International Conference on Newborn Hearing Screening Diagnosis and Intervention, Milan, October 12-14, 2000.
Protokoll des Neugeborenenhörscreeningsymposiums vom 25.11.2000.

---

#### **3.4.1.4 Ergänzende Literatursuche über Querverweise**

Es erfolgt eine Durchsicht der Referenzlisten aller in die Informationssynthese eingeschlossenen Publikationen inkl. der HTA-Berichte zum Themengebiet, durch die weitere Publikationen erschlossen werden.

#### **3.4.1.5 Umfrage unter pädaudiologischen Abteilungen**

Im Rahmen dieser Studie wurde eine Befragung der pädaudiologischen Abteilungen wissenschaftlicher Einrichtungen in Deutschland zu den wissenschaftlichen und zu den praktischen Aktivitäten auf dem Gebiet des NHS durchgeführt. Eine Liste der angeschriebenen Institutionen und die verwendeten Fragebögen werden im Anhang aufgeführt. Nähere Informationen sind im Abschnitt „Stand der Implementation der Technik in Deutschland“ zu finden.

#### **3.4.2 Literaturselektion**

Die gefundenen Literaturstellen werden in die Literaturdatenbank EndNote Version 4.0 importiert. Ein- und Ausschlusskriterien werden definiert, um die Artikel anhand ihrer Titel und ihrer Zusammenfassungen primär thematisch vorzuselektieren, da für Qualitätsbeurteilungen von Studien meistens eine Volltextversion unverzichtbar ist. In Tabelle 31 sind die für die

Studien der medizinischen Evaluation relevanten Ein- und Ausschlusskriterien aufgeführt. Zwei Mitarbeiter beurteilen alle Literaturstellen unabhängig voneinander. Konnten Differenzen durch Diskussion bei fraglichen Artikeln nicht ausgeräumt werden, wird eine Volltextversion bestellt. Ferner erfolgt eine Durchsicht der Referenzlisten aller in die Informationssynthese eingeschlossenen Publikationen inkl. der HTA-Berichte zum Themengebiet.

**Tabelle 31: Themenbereiche und Ein- und Ausschlusskriterien.**

<b>Themenbereich</b>	<b>Einschlusskriterien</b>
Epidemiologie	Primärstudien und systematische Übersichtsarbeiten zur Epidemiologie (Prävalenz, Verteilung des Schweregrads, Verteilung. Kongenital, progredient, erworben, zeitlicher Verlauf progredienter Hörstörungen, Risikofaktoren für Hörstörungen, (Diagnose- und Therapiezeitpunkt) werden eingeschlossen.
A. Vorteile einer frühen Intervention	Primärstudien und systematische Übersichtsarbeiten, die Sprachentwicklung, der Schulerfolg und weitere Stellvertretervariablen der Lebensqualität bei Kindern mit Hörstörungen verglichen hinsichtlich des Alters bei Intervention, werden eingeschlossen. Primärstudien und systematische Übersichtsarbeiten zum Diagnose- und Therapiezeitpunkt bei gescreenten Neugeborenen mit richtig positiven Befunden, zur Sprachentwicklung, zu Schulerfolg und weiteren Stellvertretervariablen der Lebensqualität werden eingeschlossen. Primärstudien und systematische Übersichtsarbeiten zum Diagnose- und Therapiezeitpunkt, zur Sprachentwicklung, zum Schulerfolg und weiteren Stellvertretervariablen der Lebensqualität von Kindern, die aufgrund von Nichtscreening zu suboptimalen Zeitpunkten diagnostiziert und therapiert wurden, werden eingeschlossen.
B. Testgüte objektiver Screeningverfahren	Primärstudien und systematische Übersichtsarbeiten zur Technologie objektiver Screeningverfahren (TEOAE, DPOAE, AABR) werden eingeschlossen. Primärstudien und systematische Übersichtsarbeiten mit Angaben zu Sensitivität und zu Spezifität und / oder zu Prädiktionwert bzgl. Vorhandensein einer Hörstörung und über Faktoren, die diese Testgütekriterien beeinflussen, werden eingeschlossen. Primärstudien und systematische Übersichtsarbeiten zu Praktikabilität und zu Qualifikationsanforderungen werden eingeschlossen. Leitlinien zum Neugeborenenhörscreening werden eingeschlossen.
C. Nachverfolgung	Primärstudien und systematische Übersichtsarbeiten zur Nachverfolgung testauffälliger Kinder (Loss-To-Follow-Up bei Folgediagnostik und Hörgerätversorgung, Faktoren, die die Nachverfolgungsraten beeinflussen) werden eingeschlossen.
D. Risikoscreening	Primärstudien und systematische Übersichtsarbeiten zum Neugeborenenhörscreening bei Kindern mit Risikofaktoren für eine Hörstörung werden eingeschlossen.
E. Negative Folgen eines Screenings	Primärstudien und systematische Übersichtsarbeiten zu Folgediagnostik und psychischen Folgen für Kinder und Eltern mit falsch positiven und falsch negativen Befunden werden eingeschlossen.
Themenbereich Epidemiologie, A-E	<b>Ausschlusskriterien</b> Ausgeschlossen werden Fallbeschreibungen (außer zu falsch negativen TEOAE-Tests), persönliche Bemerkungen ohne Bezug zu Originaldaten. Ausgeschlossen werden Fallbeschreibungen und Artikel zur Lokalisation von Genen, die mit Schwerhörigkeit assoziiert sind. Ausgeschlossen werden Artikel über Tierversuche zu Hörstörungen. Ausgeschlossen werden Artikel, sie sich ausschließlich mit subjektiven Methoden des Hörscreenings befassen.



### 3.4.3 Bewertung der Literaturstellen

Die HTA-Berichte und die Leitlinien werden anhand der Checkliste 1a des Toolkits der German Scientific Working Group, die zur qualitativen Beurteilung von Kontextdokumenten dient, durchgesehen<sup>203</sup>. Die identifizierten HTA-Berichte werden bei der Bewertung der medizinischen Wirksamkeit entsprechend der Struktur der Checkliste für Kontextdokumente nach Fragestellung und nach Kontext, nach Methodik sowie nach Ergebnissen / Schlussfolgerungen beschrieben und anhand dieser Checkliste bewertet. Die Literaturstellen zur Epidemiologie und zum Themenbereich der Vorteile einer frühen Intervention, sowie zu potenziell negativen Folgen des Hörscreenings werden anhand der Checkliste 2a des Toolkits beurteilt. Mit dieser Checkliste wird die methodische Qualität von Primärstudien dokumentiert. Checkliste 2b des Toolkits ist zur Beurteilung der methodischen Qualität von Diagnosestudien vorgesehen. Für Diagnosestudien und Screeningprogramme zum NHS wird von unserem HTA-Team in Anlehnung an Checkliste 2b des Toolkits eine Checkliste die speziell auf die Bedürfnisse des NHS zugeschnitten ist, entwickelt (s. Anhang).

## 3.5 Ergebnisse

### 3.5.1 Literaturselektion

#### 3.5.1.1 Anwendung der Ein- und Ausschlusskriterien zur Literaturselektion

Insgesamt werden nach Anwendung der Ein- und Ausschlusskriterien für Zusammenfassungen 290 Publikationen zur weiteren Selektion eingeschlossen. In Tabelle 32 ist die Anzahl der Publikationen nach Themengruppen aufgeführt. Literaturstellen, die Daten zu mehreren Themenbereichen enthielten, wurden nur einmal genannt. Überblicksartikel und unsystematische Übersichtsarbeiten sind entsprechend der Ein- und Ausschlusskriterien für Zusammenfassungen ausgeschlossen worden. Sie dienten aber als Hintergrundinformation und zur Vervollständigung der Literaturrecherche aufgrund der Referenzlisten.

**Tabelle 32: Anzahl aufgenommener Literaturstellen (ohne HTA-Berichte).**

Themenbereich	Nicht verfügbar	Zeitschriftenartikel	Leitlinien / Konsensus	Literaturstellen insgesamt
Epidemiologie	3	57	Nicht relevant	56
A	1	36*	Nicht relevant	36
B / C / D	4	158	Nicht relevant	160
E	-	22	Nicht relevant	22
Insgesamt	8	274	8	282

\* Eine Dissertation wurde zusätzlich mit einbezogen.

Von den 290 nach der Anwendung der Ein- und Ausschlusskriterien identifizierten Publikationen, sind acht Publikationen nicht verfügbar. Für die zweite Selektionstufe stehen demnach 282 Publikationen zur Verfügung, 273 Zeitschriftenartikel, eine Dissertation sowie acht Leitlinien und Konsensusstatements.

Es werden drei HTA-Berichte zum Thema NHS identifiziert: Ein Bericht des National Health Service (NHS) von Davis et al.<sup>67</sup> aus Großbritannien, der sich generell mit der Rolle des NHS bei der Früherkennung kongenitaler HST befasst, ein HTA-Bericht der französischen ANAES von 1999<sup>66</sup>, der sich auf die medizinischen und die ökonomischen Aspekte von NHS mit OAE beschränkt und ein HTA-Bericht des MSAC in Australien von 1999<sup>69</sup>, der sich primär mit den Testeigenschaften OAE zum NHS mit RF beschäftigt. Metaanalysen und systematische Übersichtsarbeiten wurden nicht gefunden.

### **3.5.1.2 Weitere Selektion der Publikationen für die Informationssynthese**

Da in den früheren HTA-Berichten bereits ein Großteil relevanter Studien bis Mitte 1998 berücksichtigt worden ist, werden für die weitere Selektion der Publikationen für die Informationssynthese für die Themenbereiche Epidemiologie, Vorteile einer frühen Intervention (A), Diagnosestudien und Screeningprogramme mit OAE (B,C,D), nur englischsprachige Publikationen berücksichtigt, die ab 1998 erschienen und in den früheren HTA-Berichten noch nicht berücksichtigt worden waren. Für deutschsprachige Publikationen wird diese zeitliche Beschränkung nicht angewandt, da sie aufgrund des Ausschlusses deutschsprachiger Publikationen in zwei der HTA-Berichte<sup>67,66</sup> in den früheren HTA-Berichten unterrepräsentiert sind. Auch die Aufnahme von Diagnosestudien und Screeningprogramme mit ABR oder A-ABR wird zeitlich nicht beschränkt, da die früheren HTA-Berichte primär OAE untersucht haben. Die Studien, die bereits im HTA-Bericht von ANAES<sup>66</sup> evaluiert worden sind, werden ebenfalls ausgeschlossen. Da zum Themenbereich negative Folgen eines NHS bis 1998 nur sehr wenige Publikationen vorhanden sind und dieser Bereich von den früheren HTA-Berichten nicht bearbeitet werden konnte, wird die Aufnahme der Artikel zeitlich nicht begrenzt. Bei Fragestellungen, die in den früheren HTA-Berichten nicht so ausführlich behandelt worden sind, wie es mit diesem Bericht beabsichtigt wird, werden in einzelnen Fällen Daten aus älteren Studien (vor 1998) herangezogen.

Da im HTA-Bericht von ANAES<sup>66</sup> Leitlinien und Konsensdokumente zum NHS bis zur Europäischen Konsensuskonferenz von 1998 in Mailand charakterisiert worden sind, werden in dem vorliegenden HTA-Bericht nur die jüngsten Leitlinien und Konsensdokumente aufgenommen. Es werden drei neue Leitlinien identifiziert.

**Tabelle 33: Anzahl aufgrund von Berücksichtigung in früheren HTA-Berichten ausgeschlossener Publikationen (Kriterium: Zeitliche Begrenzung auf vor 1998).**

Insgesamt	Epidemiologie	A	B / C / D mit OAE	Leitlinien / Konsensus
85	21	9	50	5

Von den 281 identifizierten Publikationen werden 85 aufgrund der Berücksichtigung in früheren HTA-Berichten ausgeschlossen. Die verbliebenen 196 Publikationen werden von zwei Mitarbeitern des HTA-Teams unabhängig hinsichtlich der Aufnahme in die Informationssynthese bewertet; der größte Teil (107) von ihnen stammt aus den Bereichen B, C und D der Fragestellungen, 28 bzw. 22 aus den Bereichen A und E.

**Tabelle 34: Anzahl der in die Bewertung zur Aufnahme in die Informationssynthese einbezogenen Publikationen.**

Insgesamt	Epidemiologie	A	B / C / D	E	Leitlinien
197	36	28	107	23	3

Im Folgenden wird vom Ergebnis der Literaturlauswertung zu den einzelnen Forschungsfragen (vgl. „Forschungsfragen“) berichtet. Die Informationen der drei früheren HTA-Berichte werden jeweils der Informationssynthese der neuentdeckten Publikationen vorangestellt.

### 3.5.2 Beschreibung der HTA-Berichte und Leitlinien

#### 3.5.2.1 HTA-Berichte

In diesem Abschnitt werden die drei identifizierten HTA-Berichte gegliedert nach Fragestellung, nach Methodik und nach Schlussfolgerungen bzw. Empfehlungen vorgestellt. Ergebnisse zu den einzelnen Fragestellungen werden nicht dargelegt, da sie weiter unten bei der entsprechenden Fragestellung des vorliegenden Berichts abgehandelt werden.

***Davis et al. A critical review of the role of neonatal hearing screening in the detection of congenital hearing impairment. 1997<sup>67</sup>.***

##### ***Fragestellung***

Die Autoren geben drei Ziele ihres Berichts an:

- Die Durchführung einer Übersichtsarbeit zur verfügbaren Literatur zum Screening von permanenten kindlichen HST.
- Das Zur-Verfügung-Stellen von Informationen für „Commissioners“ und für die Anbieter der Krankenversorgung darüber, wie ein einheitlichere Versorgung, bessere Ergebnisse und ein kosteneffektiveres Screening zu bewerkstelligen seien.

- Die Identifikation von Bereichen für die weitere Forschung und die Entwicklung von Versorgung (Service).

Im Einzelnen werden folgende Forschungsfragen gestellt:

1. Wie sieht die gegenwärtige Epidemiologie permanenter kindlicher HST  $\geq 40$  dB HL in Großbritannien aus?
2. Was sind die Vorteile einer frühen Identifikation und Intervention hinsichtlich der Auswirkung permanenter kindlicher HST?
3. Was ist die gegenwärtige Praxis in Großbritannien in Bezug auf Hörscreening bei Neugeborenen, im Alter von sechs bis acht Monaten und bei Schuleintritt?
4. Wie hoch sind die wahrscheinlichen Kosten bestehender Screeningprogramme (Health Visitor Distraction Test = HVDT, NHS von Risikokindern), wenn sie gut implementiert sind?
5. Was sind die Meinungen und Überzeugungen von Konsumenten, Anbietern, Vertreibern (Purchaser) und Pädagogen zu Früherkennung und Screening?
6. Wie wirksam sind die existierenden Screenings und Screeningprogramme (UNHS, NHS von Risikokindern, HVDT) unter idealen Bedingungen und unter Praxisbedingungen, insbesondere was die Erfassungsraten, die Sensitivität und die Spezifität, den Anteil der durch das Screening identifizierten Kinder (Yield) und das Alter bei der Identifikation betrifft?

### **Methodik**

Zur Beantwortung der Fragestellung werden drei methodische Mittel gewählt: (i) Eine Übersichtsarbeit zu der verfügbaren publizierten und nicht publizierten Literatur, (ii) eine Umfrage zur gegenwärtigen Praxis des Hörscreenings im Vorschulalter in Großbritannien in Verbindung mit einer gesundheitsökonomischen Studie zu den Kosten des Hörscreenings und (iii) die Bildung von Fokusgruppen. Für den letzten Punkt sollen Fachleute, die mit dem Hörscreening von Kindern befasst sind (Versorgungsanbieter und Unternehmen) mit Eltern von Kindern mit HST zusammengebracht werden. Ziel ist es, Einblick in ihre Sichtweisen zu einer Reihe von Themen zur vorhandenen Versorgung von Kindern mit HST und der zukünftigen Entwicklung dieser Versorgung zu erhalten. Hier wird nur die Literaturübersichtsarbeit weiter betrachtet, da lediglich ihre Ergebnisse für den vorliegenden HTA-Bericht verwendet werden.

Es wird eine systematische Literaturrecherche in verschiedenen Datenbanken (BIDS, EMBASE, ISSI and ISI, Eric, PsychLit, MEDLINE, CINAHL, the British Library Catalogue and Thesis Listings) und im Internet durchgeführt. Die Vorgehensweise wird allgemein beschrieben. Die konkrete Suchstrategie mit den verwendeten Schlagwörtern und die Trefferresultate werden nicht angegeben. Das gilt auch für den Zeitraum der Recherche. Der Einschluss der Artikel erfolgt nach einem Drei-Punkte-System (1 essential reading, highly relevant; 2 not essential, but

relevant, include, if time permits; 3 do not read, not relevant) durch zwei verschiedene Gutachter. In diesem Prozess ausgeschlossene Artikel werden zusätzlich von einem dritten Gutachter durchgesehen. Qualitätskriterien werden auf dieser Stufe explizit nicht angelegt, sondern nur die Themenrelevanz bewertet. Die so eingeschlossenen Artikel werden einer Bewertung durch eine Checkliste für die Gutachter unterzogen sowie eine Zusammenfassung des Artikels angefertigt. Diese Zusammenfassung bildet die Basis für die Anmerkungen in der Informationssynthese. Die Checkliste selbst ist nicht angegeben. Ausgeschlossene Publikationen werden nicht aufgeführt. Es ist unklar, ob es keine Ausschlüsse gibt oder diese nicht angegeben werden.

Eine einheitliche Darstellung der zur Informationssynthese ausgewählten Studien erfolgt in Tabellen.

### ***Schlussfolgerung und Empfehlungen***

NHS wird in Großbritannien erfolgreich eingeführt, Risikoscreening in Zweidrittel aller Distrikte sowie universelles Hörscreening in zwei Distrikten. Das NSC soll die Einführung eines nationalen Screeningprogramms für kongenitale HST in Erwägung ziehen. Es sei gezeigt worden, dass ein Programm, das auf einem UNHS basiere, gefolgt von einem gezielten HVDT-Screening im Alter von sieben Monaten, hauptsächlich für die Kinder, die das Neonatalscreening versäumt hätten, am meisten bewirke, am gerechtesten (most equitable) und am kosteneffektivsten sei.

Zur Vereinfachung der Koordination der Dienste für Screening und für eine Nachverfolgung von Kindern mit HST solle ein Informationssystem entwickelt werden. Dazu gehöre ein lokales gemeinsames Verzeichnis aller Kinder mit HST, das zur Einführung von regionalen und nationalen Verzeichnissen führen und mit dem lokalen „Child Health-Record-Informationssystem“ verbunden werden sollte.

Ein Modellscreeningprogramm werde vorgeschlagen. Hauptziel dieses Programms solle die Früherkennung von allen Kindern mit einem bilateralen Hörverlust von mindestens 40 dB auf dem besser hörenden Ohr sein. Es solle ausdrückliche Verantwortlichkeit für die Implementation und die Überwachung des Programms bestehen. (Persönliche Verantwortung eines Programm-managers oder Managementkomitees.) Die HG-Anpassung solle früh in die Wege geleitet werden und durch einen nahtlosen Service (innerhalb des Gesundheitssystems und zwischen Gesundheits- und Bildungssystem) für die Eltern und ihre Kinder geliefert werden. Die Versorgungsverbindungen zum Bildungssystem erscheinen als ausschlaggebend und müssen gut koordiniert werden.

### ***Abschließende Beurteilung durch die Autoren des vorliegenden HTA-Berichts***

Die Methodik des Berichts orientiert sich allgemein an den Richtlinien für HTA-Berichte wie eine möglichst umfassende Literaturrecherche, vordefinierten Kriterien für die Informationsselektion

und -synthese und die Durchführung der Bewertung durch mehrere Gutachter. Allerdings erfolgt keine Dokumentation dieser Schritte im Bericht selbst. Bei den in die bewertende Lektüre eingeschlossenen Artikeln bleibt unklar, ob es aufgrund von Qualitätskriterien zu einem Ausschluss kommen kann. Die Ergebnisse der Informationssynthese sind einheitlich und übersichtlich in Tabellen dargestellt. Eine Bewertung der Literaturstellen erfolgt durch Kommentare in den Tabellen und im Text. Die Schlussfolgerungen der Autoren sind gut nachvollziehbar.

***Agence Nationale d'Accréditations et d'Évaluation en Santé (ANAES): Évaluation clinique et économique du dépistage néonatal de la surdité permanente par les otoémissions acoustiques. 1999<sup>66</sup>.***

### ***Fragestellung***

Ziel des Berichts ist eine Bewertung der Frage, ob die Einführung eines UNHS-Programms mittels der Messung evozierter OAE wissenschaftlich abgesichert werden kann.

### ***Methodik***

Zur Bewertung der klinischen Wirksamkeit der Technologie wird einerseits eine systematische Literaturrecherche durchgeführt und andererseits ein Expertenrat herangezogen.

Die systematische Literaturrecherche wird in verschiedenen Datenbanken (MEDLINE, HealthStar, EMBASE und PASCAL) und bei verschiedenen Organisationen mit angegebener Suchstrategie sowie der Angabe der Trefferresultate durchgeführt.

Die Auswahl der Studien zum Einschluss in die Informationssynthese wird nicht dargestellt. Es werden keine Ein- und Ausschlusskriterien angegeben. Auch Angaben dazu, ob eine oder mehrere Personen über den Einschluss entscheiden, werden nicht gemacht.

Eine einheitliche Darstellung der zur Informationssynthese ausgewählten Studien erfolgt in Form tabellarischer Übersichten, ergänzend werden die aufgeführten Studien im Text dargestellt. Die Bewertung der Studien wird anhand von Qualitätskriterien wie sie für verschiedene Studientypen in der Epidemiologie üblich sind, vorgenommen.

### ***Schlussfolgerungen und Empfehlungen***

Gegenwärtig sind OAE ein akzeptables Screeningwerkzeug für Kinder mit permanenten HST. Bestimmte technologische Entwicklungen bei ABR und OAE können die Situation in den kommenden Jahren verändern. Die Arbeitsgruppe möchte vor allem, dass prospektive vergleichende Studien in Frankreich begonnen werden, die die letzte Generation der ABR-Screeninggeräte (Algo II) testeten. Vor der Entscheidung für ein Massenscreening, sollen Hörscreeningstudien in kleinerem Maßstab auf Departementebene durchgeführt werden. Sie sollen an die Praxis in Frankreich angepasst und genau kontrolliert werden. Solche Studien

würden zu einem besseren Verständnis der Implementationsprobleme dieser Art von Studienprotokoll führen und machten es möglich verschiedene Screeningstrategien zu vergleichen und organisatorische Aspekte in Betracht zu ziehen (Wahl des Screeningorts, der Zielpopulation, der einbezogenen Berufsgruppen, Rekrutierungsprozeduren). Es wäre wünschenswert, wenn das Screening vor einem Alter von sechs Monaten stattfände.

### ***Abschließende Beurteilung durch die Autoren des vorliegenden HTA-Berichts***

Die systematische Literaturrecherche ist mit der Recherchestrategie und den Trefferergebnissen gut dokumentiert. Die fehlende Definition von Ein- und Ausschlusskriterien für die Aufnahme in die Literatursynthese der Übersichtsarbeit ist ein deutlicher Mangel des Berichts. Anhand der Bewertung der vorgestellten Studien ist jedoch die Anwendung epidemiologischer Qualitätskriterien für die verschiedenen Studientypen und Fragestellungen erkennbar.

***Medicare Services Advisory Committee: Oto-acoustic emission audiometry. Canberra, Australia, 1999.***

### ***Fragestellung***

Hauptfragestellung des HTA-Berichts ist die Effektivität der evozierten OAE als diagnostischen Test für Kinder mit einem Risiko für bzw. dem Verdacht auf eine HST. Sensitivität, Spezifität und prädiktive Werte sollen ermittelt werden. Es soll nicht die Effektivität von OAE zu Screeningzwecken untersucht werden.

### ***Methodik***

Zur Bewertung der Effektivität der OAE als diagnostischem Test wird eine systematische Literaturübersichtsarbeit nach Methoden der Cochrane Collaboration durchgeführt. In der Literaturrecherche werden die Datenbanken MEDLINE, The Cochrane Library, EMBASE und HealthStar durchsucht. Die Suchstrategie und die insgesamt erzielten Treffer werden angegeben, der Zeitraum der Suche hingegen nicht. Eine sprachliche Einschränkung bei der Literatursuche wird nicht gemacht. Zum Einschluss in die Literatursynthese muss jedoch eine englische Fassung des Artikels verfügbar sein.

Genauere Ein- und Ausschlusskriterien für die Aufnahme in die Literatursynthese werden definiert. Ausschlussgründe für die Studien werden genannt. Die Qualität der eingeschlossenen Studien wird nach dem Vorhandensein von drei Kriterien beurteilt:

1. Die Studienpopulation besteht aus einer konsekutiven Serie oder einer Zufallsstichprobe einer konsekutiven Serie von Patienten.
2. Alle Teilnehmer der Studie werden mit OAE und einem Referenzstandard getestet.

3. Verblindung bei Testinterpretationen für OAE und Referenzstandard. Über die Anzahl der Gutachter werden keine Angaben gemacht. Eine einheitliche Darstellung der zur Informationssynthese ausgewählten Studien erfolgt in Form tabellarischer Übersichten.

### ***Schlussfolgerungen und Empfehlungen***

Die systematische Übersichtsarbeit zeige - so ihre Autoren -, dass die OAE hinreichende Sensitivität und Spezifität im Vergleich mit anderen Formen der Audiologie besäßen. Wegen der hohen Prävalenz von Otitis Media mit Erguss in der Zielpopulation könne ein hoher Anteil falsch positiver Testergebnisse zu einem niedrigen PPW führen. Auch das relativ seltene Auftreten von permanenten HST führe zu einem niedrigen prädiktiven Wert. Auf der anderen Seite habe der Test einen hohen negativen prädiktiven Wert (NPW), d.h. Kinder, die keine HST hätten, könnten mit hoher Wahrscheinlichkeit prädiziert werden. OAE seien geeigneter und schneller als andere Formen der Audiologie und deshalb als erster Test zur Identifizierung für Kinder, die eine HST haben könnten, nützlich, insbesondere im vorsprachlichen Lebensalter, in dem die Anwendung anderer Testmethoden eventuell nicht möglich sei. Kinder mit einem positiven Testresultat machten eine Folgediagnostik mit weiteren audiologischen Methoden notwendig.

### ***Abschließende Beurteilung durch die Autoren des vorliegenden HTA-Berichts***

Die faktisch auf die Testgütekriterien der OAE als diagnostischem Test reduzierte Fragestellung, deckt nur einen Teilbereich der Fragestellung des vorliegenden HTA-Berichts ab. Die Literaturrecherche und insbesondere der Ein- und der Ausschluss der identifizierten Literaturstellen sind klar dokumentiert. Die Qualitätsbeurteilung der eingeschlossenen Studien ist an den für Diagnosestudien üblichen Kriterien orientiert. Die Informationssynthese ist übersichtlich dargestellt.

## **3.5.2.2 Beschreibung der Leitlinien und Konsensusstatements**

### **3.5.2.2.1 Leitlinien**

Hier erfolgt eine Beschreibung der identifizierten Leitlinien zum NHS. Vorab sei angemerkt, dass auch in Deutschland eine Art Leitlinie zur effektiven Früherfassung von Kindern mit HST identifiziert wird<sup>1</sup>. Zum damaligen Zeitpunkt spielen die Screeningverfahren mittels TOAE und BERA noch eine untergeordnete Rolle und die Leitlinien befassen sich mit NHS mittels dieser Methoden nur am Rande. Deshalb werden sie hier nicht miteinbezogen. Zur Beschreibung der beiden US-amerikanischen Leitlinien werden außer den Leitlinien selbst auch Informationen der ausführlichen Zusammenfassung (Complete Summary) dieser Leitlinien durch das National



Guideline Clearinghouse verwendet und ins Deutsche übersetzt.

***American Academy of Pediatrics, Task Force on Newborn and Infant Hearing: Newborn and Infant Hearing Loss: Detection and Intervention. 1998-1999<sup>70</sup>.***

### ***Dokumenttyp und Bezugsrahmen***

Die Leitlinien wurden von der AAP, einer pädiatrischen medizinischen Fachgesellschaft, im Februar 1999 veröffentlicht und richten sich an Ärzte. Für die Entwicklung der Leitlinie ist die Task Force on Newborn and Infant Hearing zuständig. Die AAP-Leitlinien werden alle drei Jahre Neubewertet. Dabei wird eine Empfehlung an die Direktoren der AAP abgegeben, ob die Leitlinien zurückgezogen, überarbeitet oder unverändert bestätigt werden sollen.

### ***Konkrete Fragestellung***

Ziele sind (i) eine Unterstützung der Implementation eines UNHS und (ii) einen Überblick zu geben über die Hauptziele, wichtige Bestandteile und empfohlene Screenigparameter, die ein effektives UNHS-Programm charakterisieren.

### ***Methodik***

Es werden eine Literaturrecherche in elektronischen Datenbanken und eine Literaturübersicht durchgeführt. Es werden keine Angaben zu den Methoden der Literaturrecherche, zu der Bewertung der Qualität der Evidenz in den identifizierten Publikationen sowie in den Literaturübersichtsarbeiten gemacht.

### ***Empfehlungen***

Die Empfehlungen werden untergliedert in die Bereiche Screening, Tracking und Nachverfolgung, Diagnose sowie Intervention und Evaluation.

**Screening:** Ein Minimum von 95 % aller Neugeborenen soll durch das Hörscreening erfasst werden. Durch die verwendete Methode soll wenigstens eine bilaterale HST von 35 dB HL oder mehr auf dem besser hörenden Ohr entdeckt werden. Der Anteil der Kinder mit falsch positiven Testergebnissen soll maximal 3 % sowie der Anteil aller Kinder, die einer abklärenden audiologischen Diagnostik unterzogen werden, maximal 4 % betragen. Der Anteil der Kinder mit falsch negativen Testergebnissen soll bei Null liegen. Gegenwärtig erscheinen Screeningverfahren, die auf evozierten OAE oder ABR beruhen, oder eine Kombination beider Verfahren als geeignet. Da ein Screening vor der Entlassung aus dem Krankenhaus durchgeführt werden soll, sollte jede Geburtsklinik ein UNHS-Programm mit einem designierten medizinischen Leiter und ausreichend Personal einrichten. Im Anschluss sind die Aufgaben genannt, die von diesem Team bewältigt werden sollen, und die Erstellung des Screeningprotokolls, die Schulung und die Überwachung des Personals, die Information der Eltern, die Dokumentation und die Kommunikation der Testergebnisse, das Angebot einer

geeigneten Nachverfolgung, die Finanzierung des Programms sowie das Erheben von Programmparametern, die gewährleisten, dass die Qualitätskriterien, die in diesen Leitlinien gefordert werden, eingehalten werden.

**Tracking und Nachverfolgung:** Ziel ist es, dass mindestens 95 % der Kinder, die im Screening auffällig waren, eine diagnostische Abklärung erhalten und 95 % der Kinder, die kein Hörscreening in einer Geburtsklinik erhielten, nachverfolgt werden. Die Gesundheitsministerien der Bundesstaaten sollen in Koordination mit anderen Programmen folgende Aufgaben erfüllen: Die Einrichtung und die Unterhaltung eines zentralen Überwachungssystems aller Hörscreeningprogramme im Bundesstaat, die Einrichtung und die Unterhaltung eines Trackingprogramms, dass alle Überweisungen und nicht vom Screening erfassten oder verlorenen Kinder überwacht, die Entwicklung von Kommunikationsmechanismen hinsichtlich der Nachverfolgung mit Eltern Ärzten, Audiologen und Sprachtherapeuten, die Sicherung eines Hörscreenings für alle nicht im Krankenhaus geborenen Kinder, der zeitnahe Bericht über die kritischen Parameter der klinikbasierten UNHS-Programme, der anonyme Bericht über die Durchführung jedes UNHS-Programms an ein nationales „Early-Hearing-Detection-and-Intervention-Monitoring-Program“, das bei den Centers for Disease Control and Prevention (CDC) eingerichtet wird.

**Diagnose und Intervention:** Ziel ist es, dass alle Kinder mit kongenitalen HST bis zum Alter von drei Monaten identifiziert werden und die Intervention bis zum Alter von sechs Monaten beginnt. Die Versorgung von Kindern mit signifikanten HST soll vom Hausarzt des Kindes koordiniert und geleitet werden. Ein regionaler Ansatz ist zur Sicherstellung des Zugangs aller Kinder zu Diagnostik und zu Therapie wesentlich. Der Hausarzt des Kindes muss in Zusammenarbeit mit dem Gesundheitsministerium des Bundesstaats sicherstellen, dass jedes Kind an eine geeignete Fachabteilung innerhalb des regionalen Systems überwiesen wird. Es wird angenommen, dass ein erhöhter Bedarf an qualifiziertem Personal zur Diagnose und zur Therapie von Kleinkindern mit HST und somit an der Ausbildung dieses Personals besteht.

**Evaluation:** Das UNHS-Programm sollte regelmäßig durch das Überwachungssystem der Bundesstaaten in Hinsicht auf Screening, Tracking und Nachverfolgung evaluiert werden. Ebenso sollten die Interventionsleistungen bezüglich des Zugangs für alle Kinder und der Wirksamkeit für die Gesundheit durch das Gesundheitsministerium überwacht werden.

***Joint Committee on Infant Hearing (JCIH): Year 2000 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs***<sup>71</sup>.

#### ***Dokumenttyp und Bezugsrahmen***

Die Leitlinie wird vom JCIH, einer unabhängigen Expertenkommission, im Juni 2000 herausgegeben. Das Komitee umfasst sechs Mitgliedsorganisationen: drei medizinische Fachgesellschaften (American Academy of Audiology, American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, AAP), zwei Berufsorganisationen (American Speech-Language-

Hearing Association, Directors of Speech and Hearing Programs in State Health and Welfare Agencies) und eine Dachorganisation (Council on Education of the Deaf), die sich aus Berufsorganisationen von Personen, die in der Bildung von Kindern mit HST arbeiten, und aus Betroffenenorganisationen (Alexander Graham Bell Association for the Deaf and Hard of Hearing, American Society for Deaf Children, Conference of Educational Administrators of Schools and Programs for the Deaf, Association of College Educators of the Deaf and Hard of Hearing) zusammensetzt. Die Leitlinie richtet sich an Ärzte, Krankenschwestern, Medizinische technische Assistentinnen, Allied Health Care Practitioners, Sprachtherapeuten, Gesundheitsplaner (Health Plans), sowie Mitarbeiter in Krankenhäusern.

### ***Konkrete Fragestellung***

Ziel der Leitlinie ist es, die Früherkennung sowie die Therapie von Kindern mit HST durch integrierte, interdisziplinäre, bundesstaatliche und nationale UNHS-Programme zu unterstützen, die Prinzipien für effektive Früherkennungs- und -Frühinterventionsprogramme für Kinder mit HST zu beschreiben und Leitlinien für die Implementation und die Aufrechterhaltung erfolgreicher Früherkennungs- und Frühinterventionsprogramme anzugeben.

### ***Methodik***

Es werden eine Literaturrecherche in elektronischen Datenbanken und eine Literaturübersichtsarbeit durchgeführt. Aber es gibt keine Angaben zu den Methoden der Literaturrecherche, der Bewertung der Qualität der Evidenz in den identifizierten Publikationen und der Literaturübersichtsarbeit.

### ***Empfehlungen***

Die Publikation ist in vier Teile gegliedert: 1. Hintergrund, 2. Prinzipien, 3. Leitlinien für Früherkennungs- und Frühinterventionsprogramme für Kinder mit HST, 4. Zukünftige Wege. Hier werden nur die Prinzipien und der Aufbau der Leitlinien sowie die Qualitätsindikatoren für erfolgreiche Früherkennungs- und Frühinterventionsprogramme angegeben.

### ***Prinzipien***

1. Alle Kinder haben Zugang zu einem Hörscreening mit objektiven Methoden. Kinder, die auf der WBN von Geburtskliniken entbunden und versorgt werden, erhalten das Screening dort. Kinder, die in alternativen Geburtseinrichtungen oder die zu Hause geboren werden, werden bis zum Alter von einem Monat zum Hörscreening überwiesen. Kinder in NICU erhalten das Hörscreening dort vor ihrer Entlassung. Aus diesen Komponenten setzt sich ein UNHS zusammen.
2. Alle Kinder, die das Hörscreening nach der Geburt und ein folgendes Rescreening nicht bestehen, erhalten geeignete diagnostische Maßnahmen, die gewährleisten, dass ggf. die Diagnose einer HST vor einem Alter von drei Monaten gesichert ist.

3. Alle Kinder mit einer bestätigten permanenten HST erhalten, bevor sie sechs Monate alt sind, interdisziplinäre Interventionsprogramme, die die Stärken, Traditionen, kulturellen Werte und die informierte Entscheidung (Informed Choice) der Familie berücksichtigen und unterstützen.
4. Alle Kinder, die das NHS bestehen, aber RF für andere HST oder Sprachentwicklungsverzögerungen haben, erhalten fortlaufende audiologische und medizinische Kontrolle und eine Überwachung der Entwicklung der Kommunikation. Kinder, die RF für sich spät manifestierende, progressive oder fluktuierende HST oder für neurale Schwerhörigkeiten und / oder hirnstammbedingte Schwerhörigkeiten haben, sollten regelmäßig kontrolliert werden.
5. Die Rechte des Kindes und der Familie werden durch eine informierte Entscheidung, eine Entscheidungsfindung und das Einverständnis gewährleistet.
6. Die Ergebnisse des Hörscreenings und der Diagnostik werden genauso geschützt wie alle anderen Informationen aus dem Gesundheits- und Bildungsbereich. Wenn neue Standards für die Privatsphäre und die Vertraulichkeit vorgeschlagen werden, müssen sie die Rechte der Gesellschaft, des Kindes und der Familie abwägen, ohne die Fähigkeiten von Medizin und Bildungseinrichtungen zur Versorgung zu gefährden.
7. Für die Erhebung und den Bericht der Effektivität von Früherkennungs- und Frühinterventionsleistungen werden Informationssysteme verwendet. Auch wenn staatliche Register die Screening-, die Diagnose- und die Therapieergebnisse festhalten, sollten trotzdem zur Wahrung der Privatsphäre einer Familie, wo immer möglich, die Informationen, die eine Identifizierung erlauben, entfernt werden. Aggregierte nationale Daten und Daten der Bundesstaaten können auch benutzt werden, um den Einfluss der Früherkennungs- und Frühinterventionsprogramme auf die öffentliche Gesundheit zu erheben, wenn die Vertraulichkeit des individuellen Kindes und seiner Familie gewahrt bleibt.
8. Früherkennungs- und Frühinterventionsprogramme liefern Daten. Diese dienen zur Überwachung der Qualität. Sie zeigen, dass Gesetze und Verordnungen eingehalten werden, zur Entscheidung über finanzielle Verantwortlichkeit und Kosteneffektivität, zur Unterstützung von Erstattung von Leistungen sowie zur Mobilisierung und zur Erhaltung der Unterstützung der Gemeinschaft.

## **Leitlinien**

Die Gliederung der eigentlichen Leitlinien sieht wie folgt aus:

- A. Rollen und Verantwortlichkeiten
  1. Institutionen und Agenturen
  2. Familien und Fachleute
- B. Hörscreening (Prinzipien 1 und 8)

1. Personal
2. Programmprotokollentwicklung
3. Screeningtechnologien
4. Screeningprotokolle
5. Benchmarks und Qualitätsindikatoren für NHS
- C. Diagnostik einer HST nach Überweisung vom UNHS (Prinzipien 2 und 8)
  1. Audiologische Untersuchung
  2. Medizinische Untersuchung
    - a. Pädiater oder Hausarzt
    - b. Otolaryngologe
    - c. Andere medizinische Fachrichtungen
  3. Benchmarks und Qualitätsindikatoren für Diagnose einer HST
- D. Frühe Intervention (Prinzipien 3 und 8)
  1. Entwicklung des Frühinterventionsprogramms
  2. HG-Anpassung
  3. Medizinische und chirurgische Intervention
  4. Kommunikationsbewertung und Intervention
  5. Benchmarks und Qualitätsindikatoren für Frühinterventionsprogramme
- E. Kontinuierliche Kontrolle von Säuglingen und Kleinkindern\* (Prinzip 4)
  1. Modifikation der RF des JCIH (1994)
  2. RF bei Neugeborenen und Kleinkindern
- F. Schutz der Rechte von Kindern und Familien (Prinzipien 5 und 6)
- G. Informationsinfrastruktur (Prinzipien 7 und 8)

Im Folgenden sind die Benchmarks und Qualitätsindikatoren wiedergegeben:

**NHS:** 1. Anteil der auf der Entbindungsstation gescreenten Säuglinge, 2. Anteil der Säuglinge, die vor dem Alter von einem Monat gescreent wurden, 3. Anteil der Säuglinge, die das NHS nicht bestanden, 4. Anteil der Säuglinge, die das NHS nicht bestanden und die zur Nachverfolgung erschienen (ambulantes Screening und / oder audiologische und medizinische Diagnostik), 5. Anteil der Säuglinge, die das NHS / ambulante Screening nicht bestanden und zur audiologischen und medizinischen Diagnostik überwiesen wurden. Qualitätsindikatoren für Krankenhausbasierte Programme sollten monatlich überwacht werden.

**Diagnostik der HST:** 1. Anteil der Säuglinge und Kleinkinder und Familien, deren Versorgung zwischen Hausarzt (Medical Home) und relevanten Fachkräften koordiniert wurde, 2. Anteil der Säuglinge und Kleinkinder, deren audiologische und medizinische Diagnostik vor dem Alter von drei Monaten abgeschlossen wurde, 3. Anteil der Kinder mit gesicherter HST, die zur otologischen Evaluation überwiesen wurden, 4. Anteil der Familien, die audiologische und medizinische Diagnostik akzeptieren, 5. Anteil der Familien von Säuglingen mit gesicherter HST, die einen unterschriebenen individuellen Familienserviceplan haben, wenn der Säugling sechs Monate alt wird.

**Frühinterventionsprogramm:** 1. Anteil der Säuglinge mit HST, die bis zum Alter von sechs Monaten in ein familienzentriertes Frühinterventionsprogramm aufgenommen wurden, 2. Anteil von Säuglingen und Kleinkindern mit HST, die in ein Frühinterventionsprogramm mit Fachleuten, die sowohl mit der allgemeinen kindlichen Entwicklung als auch mit den Kommunikationsbedürfnissen und mit den Interventionsmöglichkeiten für Säuglinge mit HST vertraut sind, aufgenommen wurden, 3. Anteil der Säuglinge und Kleinkinder an einer

Frühintervention, die eine Bewertung der Sprache in sechsmonatigen Abständen erhalten, 4. Anteil der Säuglinge und Kleinkinder, deren Sprachniveau, ob gesprochene oder Zeichensprache, mit dem hörender Kinder vergleichbar ist, 5. Anteil der Säuglinge und Kleinkinder sowie deren Familien, die die Ergebnisse erzielen, die in ihrem individuellen Familienserviceplan ausgemacht wurden, 6. Anteil der Säuglinge und Kleinkinder mit HST und ohne medizinische Kontraindikation, deren HG-Versorgung nach Zustimmung durch die Familie innerhalb eines Monats nach der Diagnosesicherung der HST stattfand, 7. Anteil der HG-versorgten Säuglinge und Kleinkinder, die fortlaufende audiologische Kontrollen in Intervallen von nicht länger als drei Monaten erhalten, 8. Anzahl der Kontrollbesuche zur HG-Anpassung innerhalb des ersten Jahrs nach Versorgung mit einem HG, 9. Anteil der Familien, die eine Frühintervention ablehnen, 10. Anteil der Familien, die an einer Frühintervention teilnehmen und ihre Zufriedenheit mit der Befürwortung ausdrücken.

\*Anmerkung zur Übersetzung: Unter dem Ausdruck „infant“ wurden im Originaltext Kinder im Alter bis zu zwei Jahren verstanden. Da im Deutschen kein Begriff vorhanden ist, der genau die gleiche Lebensspanne umfasst, wurde der Begriff im Allgemeinen mit „Säugling und Kleinkind“ übersetzt oder kontextbezogen mit einem von beiden Begriffen.

### ***Durchführungsrichtlinien (Operation Guidelines) für Vorsorgeuntersuchung auf Hörschäden bei Neugeborenen (generelles NHS) in Österreich<sup>72</sup>***

#### ***Dokumenttyp und Bezugsrahmen***

Bis zum Redaktionsschluss ist die Antwort auf die Fragen der Autoren des vorliegenden HTA-Berichts noch nicht verfügbar.

#### ***Konkrete Fragestellung***

Ziel der Richtlinie ist es, eine Vereinheitlichung der Durchführung und der Dokumentation des NHS zu erreichen.

#### ***Methodik***

Es wird eine Literaturrecherche in elektronischen Datenbanken durchgeführt. Jedoch gibt es keine Angaben zu den Methoden der Literaturrecherche, der Bewertung der Qualität der Evidenz in den identifizierten Publikationen.

#### ***Empfehlungen***

Die Durchführungsrichtlinien beziehen sich auf acht Punkte: 1. Geräte, 2. Personal, 3. Information und Einwilligung der gesetzlichen Vertreter des Kindes, 4. Detaillierte Durchführung und Supervision, 5. Dokumentation, 6. Diagnose, 7. Nachsorgeprogramm in Abhängigkeit vom Ergebnis der Vorsorgeuntersuchung, 8. Wissenschaftliche Begleitung.

**Geräte:** Als Methoden stehen die Messung von OAE und die Messung von AEP zur Verfügung. Folgende Minimalanforderungen werden an die Geräte gestellt: Das Ergebnis soll sein: auffällig / unauffällig und sich jeweils auf das getestete Ohr beziehen. Die Messbedingungen sollen während der Messung automatisch überprüft werden. Die Handhabung soll einfach sein, eine Sensitivität von > 95 % und der Service (Ersatzgerät innerhalb eines Tags) müssen gewährleistet sein. Wünschenswert wäre die Möglichkeit, das Screeningergebnis auszudrucken. Angegeben sind die Geräte, die diese Bedingungen derzeit erfüllen.

**Personal:** Spezielle Anforderungen an das Personal sind: 1. Eignung für den Umgang mit Neugeborenen, 2. Grundkenntnisse bezüglich Hörschädigung und Folgen frühkindlicher Hörschäden, 3. Grundwissen über das Prinzip des Screenings und die eingesetzte Methode, 4. Vertrautsein mit den Anforderungen an Neugeborenenabteilungen, 5. Vertrautsein bei Untersuchungen an Intensivstationen mit den dortigen Anforderungen, 6. Fähigkeit zur selbstständigen Durchführung der Messung, 7. Erkennen von Problemen während der Messung sowie die Behebung einfacher Störungen, 8. Fähigkeit zur richtigen Interpretation des Ergebnisses des Tests. Die Aufgaben können nach entsprechender Schulung grundsätzlich von Pflegediensten, medizinisch technische Diensten oder Ärzten übernommen werden.

**Information und Einwilligung der gesetzlichen Vertreter des Kindes:** Die Mutter bzw. der gesetzliche Vertreter des Kindes werden über das Hörscreening vor dem Test entweder schriftlich oder mündlich informiert. Eine schriftliche Einwilligung ist nicht erforderlich. Wird die Einwilligung verweigert, sollte dies in der Krankengeschichte dokumentiert werden.

**Detaillierte Durchführung und Supervision:** Die Untersuchung erfolgt in der Abteilung, in der das Kind stationär aufgenommen worden ist, in einem ruhigen Raum, am schlafenden, sattten Säugling, bei Kindern der Neugeborenenabteilung ab dem zweiten Tag postpartal, bei Kindern der Neugeborenen-Intensivstation ca. eine Woche vor Entlassung. Bei einem auffälligen Testergebnis wird eine Wiederholung des Tests vor der Entlassung durchgeführt. Gesunde Neugeborene ohne RF gelten als unauffällig, wenn der Test mindestens auf einem Ohr unauffällig ist; dies ist eine Minimalforderung. Bei Neugeborenen auf Intensivstationen bzw. Neugeborenen mit bekanntem RF gilt das Screening nur dann als bestanden, wenn das Testergebnis auf beiden Ohren unauffällig ist. An jeder Abteilung, die Screening durchführt, gibt es einen Verantwortlichen für das Screening. Die Verantwortlichkeit betrifft die konkrete Durchführung des Screenings, die Supervision und die Qualitätssicherung inkl. der regelmäßigen Überprüfung der Gerätefunktion, der Überprüfung der Dokumentation, dem Aktualisieren des Untersuchungsgangs, der Koordinierung der Termine, dem Sicherstellen der Vollständigkeit des Screenings und der Einführung des Personals sowie der Beurteilung des Ergebnisses. Die Diagnose wird von einem kompetenten Facharzt gestellt.

**Dokumentation:** 1. Im Mutter-Kind-Pass, derzeit mittels Stempel, anzustreben ist jedoch dafür eine eigene Rubrik analog der Hüftultraschalluntersuchung, 2. Wenn möglich in einer Datenbank, 3. In einem individuellen Protokoll, 4. Auf der Fieberkurve bzw. im Kinderblatt, 5. Im Entlassungsschreiben.

**Diagnose, Nachsorgeprogramm in Abhängigkeit vom Ergebnis der Vorsorgeuntersuchung:**

Bei auffälligem Ergebnis: Innerhalb von vier Wochen sollte ein Ohrbefund erhoben, wenn erforderlich eine Sanierung vorgenommen werden. Nach Abschluss der Sanierung soll nochmals ein Screeningtest durchgeführt werden. Bei auffälligem Ergebnis ist eine sofortige Abklärung des Hörvermögens durchzuführen und bei Bestätigung einer Hörschädigung sind die notwendigen Fördermaßnahmen zu setzen. Maßnahmen, um sicherzustellen, dass bei den Kindern, die das Screening nicht bestanden haben, eine Abklärung erfolgt: 1. Mütter / Eltern bzw. gesetzliche Vertreter werden über das Testergebnis und die notwendigen Maßnahmen informiert. Mit der Stelle, die die Abklärung durchführen wird, wird ein Termin vereinbart und im Mutter-Kind-Pass bzw. im Protokoll und im Entlassungsschreiben eingetragen. 2. Der Befundbericht mit dem Namen und der Adresse des Kindes sowie dem vereinbarten Termin wird an die Stelle, die die Abklärung durchführen wird, übermittelt. Bei unauffälligem Ergebnis: Weitere Untersuchungen werden wie im Mutter-Kind-Pass vorgesehen durchgeführt, wobei die HNO-fachärztliche Untersuchung inkl. Hörtest auf den siebten bis achten Lebensmonat verschoben werden sollte.

**Begleitmaßnahmen für ein lückenloses Hörscreening und Nachsorge:**

1. Anlässlich der Mutter-Kind-Pass-Untersuchung in der vierten bis sechsten Lebenswoche sollte kontrolliert werden, ob das Hörscreening durchgeführt wurde und ob das Ergebnis unauffällig ist. Bei fehlendem Eintrag (z.B. bei Entbindung in Abteilungen ohne Hörscreening, bei Hausgeburten, bei Entlassung vor dem Test, usw.) erfolgt die Überweisung an eine Stelle (Facharzt oder eine -abteilung), die Screening durchführt. Bei Auffälligkeit erfolgen eine Terminvereinbarung und eine Überweisung an eine Abteilung, die die Abklärung durchführt. 2. Bessere Informationen an Ärzte, die Mutter-Kind-Pass-Untersuchungen durchführen, über den Sinn der Hörscreening-untersuchung mit der Empfehlung, bei Auffälligkeit das Kind an eine entsprechende Stelle zu überweisen. 3. Senden von Listen mit Adressen von Fachärzten bzw. Abteilungen, in denen Hörscreening durchgeführt wird, an Mütterberatungsstellen / Hebammen, Gynäkologen, Kinderärzte. 4. Einrichtung einer zentralen Stelle pro Bundesland, in der zumindest die Kinder, bei denen das Ergebnis des Screenings auffällig war, erfasst werden und die Abklärung weiter betreut wird.

**Wissenschaftliche Begleitung:** Ziele der wissenschaftlichen Begleitung sind 1. Die Ermittlung der charakteristischen Größen des Hörscreenings (Durchdringung, Pass- / Referrate, Sensitivität, Spezifität, positiver und negativer Vorhersagewert) sowie 2. Unterstützung der Qualitätssicherung. Konzept: Die wissenschaftliche Begleitung sollte durch eine zentrale Dokumentations-(Erfassungs-)stelle unter Berücksichtigung der Forderungen des Datenschutzes erfolgen. Aufgaben dieser Stelle sind: 1. Das Sammeln der individuellen Daten. 2. Die Auswertung der Daten und die Ermittlung der charakteristischen Größen des Screenings. 3. Rückfragen bei Mutter / Facharzt / Abteilung. 4. Die Rückmeldung der Ergebnisse an die Abteilungen, die das Screening durchführen. 5. Das Verfassen von Berichten. Voraussetzung dafür ist die zentrale Erfassung aller Neugeborenen, inkl. ihres Namens, ihrem Geschlecht, Geburtsdatum und dem Ergebnis des Screenings. Bei den Kindern, die das Screening nicht



bestanden haben zusätzlich: Name, Adresse der Mutter, Adresse des betreuenden Kinderarztes, die Stelle, an die das Kind zur Abklärung überwiesen wurde sowie deren Ergebnis. Dafür muss gewährleistet sein dass von den Abteilungen, an denen das Screening durchgeführt wird, die Daten an die zentrale Erfassungsstelle weitergeleitet werden und dass bei den Kindern, die im Screening auffällig sind, die Ergebnisse der Abklärung von den Abteilungen / Ärzten, die die Untersuchungen durchführen, an die zentrale Erfassungsstelle weitergegeben werden. Weitere Maßnahmen für die Qualitätssicherung sind die Durchführung von Schulungs- und Fortbildungsveranstaltungen.

### **Zusammenfassung**

Die drei neuesten hier dargestellten Leitlinien aus den USA und aus Österreich weisen alle den Mangel auf, dass keine Angaben zur durchgeführten Literaturrecherche und ggf. auch zur Selektion gemacht werden. Die Erstellung der Leitlinien erfolgt jedoch in allen Fällen durch Personen und Arbeitsgruppen, die selbst langjährige Erfahrung in der Forschung zum NHS und bei der Durchführung von NHS-Programmen haben. Alle Leitlinien orientieren sich am Ziel einer erfolgreichen Durchführung eines umfassenden Screeningprogramms, das hohe Erfassungsraten und gesicherte Nachverfolgungsprogramme umfasst, die insbesondere in der Leitlinie des JCIH (2000) und der österreichischen Durchführungsrichtlinie konkret anhand von Qualitätsindikatoren operationalisiert sind.

### **3.5.2.2 Konsensusstatements**

Im HTA-Bericht von ANAES<sup>66</sup> werden Leitlinien und Konsenspapiere bis inkl. 1998 dargestellt. Im vorliegenden Bericht werden nur die auf Deutschland bezogenen Konsensuspapiere einbezogen. Es werden zwei Konsensuspapiere identifiziert:

„Konsensus zu einem Universellen Neugeborenenhörscreening in Deutschland“ der DGPP im Herbst 2001.

„Deutsches Konsenspapier zu Neugeborenenhörscreening-Programmen 3.0“ erstellt auf dem Kongress zum NHS in Hannover im Oktober 2001.

Beide Konsensusstatements sind im Anhang abgedruckt.

### 3.5.3 Status quo, Früherkennung und frühe Intervention

*P Schnell-Inderst, S. Kunze, A. Nickisch, F. Hessel, E. Grill, U. Siebert, H. von Voss, J. Wasem*

Das Alter bei der Erstdiagnose einer HST sowie bei der Versorgung mit Hörhilfen (HG, CI) dient in Ermangelung der eigentlich interessierenden Zielgrößen - wie einer Verbesserung des Sprachvermögens, der sozialen Integration und der allgemeinen Lebens- und Erfolgchancen von Kindern mit prälingualen permanenten HST als Gradmesser - einer erfolgreichen oder weniger erfolgreichen Früherkennungspraxis. Ein erfolgreiches Screening-programm sollte in der Lage sein, diese beiden Zielgrößen möglichst in das nach dem gegenwärtigen Stand der Forschung anvisierte erste Lebenshalbjahr zu verlegen.

Da Daten zum Erstdiagnose- und Erstversorgungszeitpunkt kongenitaler HST häufig in Studien zur Epidemiologie kongenitaler HST miterhoben werden, sind diese bereits im Abschnitt zur Epidemiologie vorgestellt worden. Die in der vorhergehenden Übersicht mit Bereich A gekennzeichneten Publikationen enthalten ausschließlich Veröffentlichungen, die die Therapieerfolge hinsichtlich der Sprachentwicklung und in zwei Studien in Bezug auf die Schulplatzierung bei frühem und spätem Therapiebeginn verglichen haben.

#### 3.5.3.1 Alter bei Erstverdacht, -diagnose und -versorgung einer Hörstörung

Im HTA-Bericht von MSAC<sup>69</sup> wird das Alter bei Erstverdacht, -diagnose und -versorgung nicht untersucht. Die HTA-Berichte von ANAES<sup>66</sup> und von Davis et al.<sup>67</sup> führen die Ergebnisse aus Fortnum und Davis<sup>83</sup> an, über die im Folgenden berichtet wird.

Die Thematik wird in der Literatur im Zusammenhang mit folgenden Fragestellungen diskutiert: die Abhängigkeit vom SG, das Zeitintervall zwischen Erstverdacht und -diagnose, das Zeitintervall zwischen Erstdiagnose und -versorgung mit einem HG, der Einfluss von RF, zeitliche Veränderungen sowie der Einfluss von Screeningprogrammen.

Tabelle 35 gibt eine Übersicht über die Daten in den Studien zu Erstverdacht, -diagnose und -versorgung mit HG.

Tabelle 35: Alter bei Erstverdacht, -diagnose und -versorgung von Hörstörungen (HST), internationale Studien.

Quelle	Merkmale	Mittelwert (SD)	Median (Range)	Anteil identifiziert 0 – 6 M	Anteil identifiziert 0 – 12 M
Fortnum, Davis (1997)	Erhebung 1994 / 95		IQR	Aus Graphik abgelesen	Aus Graphik abgelesen
	Kohorte (1985-1990)				
	Erstvorstellung	18,8 M (18,1)	10,4 M (6,8 – 30,8)	Ca. 25 %	Ca. 55 %
	Erstdiagnose	26,0 M (20,8)	17,1 M (9,9-41,6)	Ca. 10 %	Ca. 30 %
	Hörgerät verschrieben	30,3 M (20,6)	24,4 M (12,7-45,7)	Ca. 6 %	Ca. 22 %
	Hörgeräteanpassung	32,3 M (21,3)	26,3 M (14,0-47,5)	Unter 5 %	Ca. 13 %
Mäki-Torkko et al. (1998)	Erhebung (1996?)				
	Erstdiagnose				
	Kohorte 1 (1973-1982)		38,4 M (4,8 –171,6)		
	Kohorte 2 (1983-1992)		36,0 M (1,2-99,6)		
	Zeit Vorstellung bis Erstdiagnose K1 u. K2		1,8 M		
Braude, Webb (1999)	Erhebung 1996		IQR		
	Kohorte 1988-1995				
	Erstdiagnose	23 M (20,9)	18 M (4,0-36,0)		
Fonseca et al. (1999)	Erhebung 1993-1994				
	Alle Kinder bis 7 Jahre, die 1993 / 94 vorgestellt wurden (1986-1994)				
	Kongenital, nicht progr. Erstdiagnose	21 M	IQR 15 M (8-31)	19 %	39 %
Van Naarden et al. (1999)	Erhebung 1991-1993				
	Kinder 3-10 Jahre				
	Kongenital	34,8 M			7,5 %
Uus, Davis (2000)	Erhebung 1998				
	Kohorte 1985-1990				
	Erstverdacht	37,6 M			
	Erstdiagnose	46,4 M (29,1)			
	Hörgeräteanpassung	57,0 M (29,4)			
Hadjikakou, Bamford (2000)	Erhebung k.A. (nach 1996?)				
	Kohorte 1979-1990				
	≥ 50 dB, nur kongenitale Fälle				
	Erstdiagnose	44 M			11 %
Billings, Kenna (1999)	Erhebung k.A. (nach 1996?)				
	Erstdiagnose				31,3 %
	> 35 dB HL	36,2 M			
Eckel et al. (1998**)	Erhebung 1992 / 93				
	Alter 2-18 Jahre (1974-1991)				
	Erstverdacht (n = 173)	25,2 M	24 M		Graphik Knapp 50 %
	Erstdiagnose (n = 305)	31,2 M			20 %

(Fortsetzung Tabelle 35)

Tschumper et al. (1994a)	Erhebung 1991 / 92				
	Erstverdacht geb. 1970-1980	28,7 M (23,6)	20 M		
	geb. 1981-1990	23,4 M (19,5)	18 M		
	Erstdiagnose geb. 1970-1980	44,6 M (29,3)	37 M		
	geb. 1981-1990	35 M (23,2)	31 M		
	Hörgeräteanpassung geb. 1970-1980	50,8 M (30,6)	42 M		
	geb. 1981-1990	40,0 M (13,3)	34 M		
Nekahm et al (2001b)	Erhebung k.A.				
	Erstdiagnose geb. 1980-1999			18,2 %*	26,3 %*
Walch et al. (1998)	Erhebung k.A.				
	Geburtsjahr k.A.				
	Behandlung 1980-1996				
	Erstdiagnose	42 M	33 M		7 %
Memorandum Bundesgemeinschaft (1998)	Erhebung 1996 / 97				
	Ca. 6-9 Jahre (1. und 2. Klasse)				
	Design (s. Text)				
	Erstverdacht	22,6 M (19,5)	17 M		
	Erstdiagnose	31,4 M (23,2)			
	Hörgeräteanpassung	35,7 M (24,2)			

M = Monat. IQR = Interquartilabstand. ? = Vielleicht. K = Kohorte. Geb. = Geboren.  
\* = Aus angegebenen Daten errechnet.

In Tabelle 36 werden Studienpopulation, -design sowie audiologische Kriterien neuentdeckter Studien aufgeführt, die nicht bereits im gleichnamigen Abschnitt zur Epidemiologie vorgestellt worden sind.

**Tabelle 36 Studienpopulation, -design und audiologische Kriterien weiterer neuidentifizierter Studien.**

Quelle	Land	Studiendesign (Zeitraum der Erhebung)	Studienpopulation	Kriterien (dB HL)
Tschumper et al. (1994a, b).	Schweiz	Retrospektive Studie. Klinikpopulation aus pädaudiologischer Beratungsstelle. Elternbefragung (August 1991 und Februar 1992).	Alle Kinder mit Hörstörung der Geburtsjahrgänge 1970-1990, die von pädaudiologischer Beratungsstelle betreut worden waren, n = 166. Alter: 1-21 Jahre. Bezugspopulation: Region Bern, keine quantitativen Angaben.	> 40 dB HL. Subjektive Daten aus Elternbefragung, Stichproben von 30 Kindern mit Krankenakten verglichen.
Memorandum Bundsgemeinschaft (1998).	Deutschland	Retrospektive Studie. Schulpopulation. Elternbefragung (1996 / 97).	Befragung von Eltern von Kindern mit Hörstörungen in 1. und 2. Klassen von Schwerhörigen- und Gehörlosenschulen, sowie an Regelschulen mit Kindern mit Hörstörungen, n = 828.	K.A. Subjektive Daten aus Elternbefragung.
Billings, Kenna (1999).	USA	Retrospektive Studie (Zeitraum: K.A., nach 1996). Klinikpopulation.	Alle Kinder im Alter von 0-18 Jahren mit Hörstörungen, die von 01.01.1993-30.09.1996 in HNO-Abteilung des Children's Hospital Boston vorgestellt worden waren, n = 211.	≥ 35 dB HL bilateral, sensorineural.

### Studienpopulation

Die Studienpopulation des Großteils der Studien ist bereits im Abschnitt „Globale Prävalenz permanenter kindlicher Hörstörungen“ dargestellt worden. Hier werden nur die neu hinzugekommenen Studienpopulationen beschrieben<sup>96,76,74</sup>. Die Studienpopulation des Memorandums<sup>76</sup> besteht aus den Schülern der ersten und zweiten Klassen aller Schulen für Hörgeschädigte in Deutschland und aus Kindern mit HST der ersten und zweiten Klassen an Regelschulen (ca. 20 % aller Befragten). Bei Billings und Kenna<sup>74</sup> handelt es sich um Kinder im Alter zwischen einer Woche und 18 Jahren, die sich zur Abklärung einer sensorineuralen HST in einer Klinik im Zeitraum von Zweidreiviertel Jahren in einer Klinik vorstellen.

### Methoden

Bei Tschumper et al.<sup>96,97</sup> beruhen alle Daten zum Alter bei Verdacht auf eine HST, Alter bei Erstdiagnose und HG-Anpassung, SG der HST und RF auf Elternangaben. Die Befragung weist eine „Responserate“ von 72 % auf. Bei 30 von 166 Kindern wird ein Vergleich der von den Eltern angegebenen Daten hinsichtlich Erstdiagnosealter, HG-Anpassung und SG der HST mit den Klinikakten durchgeführt. Für die 15 Kinder der älteren Kohorte von 1970 bis 1980 weichen die Angaben zum Erstdiagnosealter durchschnittlich um 6,3 % gegenüber den Krankenakten

ab, bei der jüngeren Kohorte um 2,1 %. Bei den Angaben zur HG-Anpassung betragen die Abweichungen 9,2 bzw. 2,2 %. Die Abweichungen sind nach oben und unten gleich häufig.

Die Bundesgemeinschaft der Eltern und Freunde hörgeschädigter Kinder e. V. führt alle vier Jahre eine Elternbefragung zur Früherkennung und HG-Versorgung von hörgeschädigten Kindern durch. Das Memorandum beruht auf der letzten publizierten Befragung von 1996 / 97. Es werden laut der Publikation Fragebögen an alle Eltern der ersten und zweiten Klassen aller Schulen für Hörgeschädigte in Deutschland und an Regelschulen, in denen Kinder mit HST unterrichtet werden, verschickt. Hier fehlen genaue Angaben, wie diese Regelschulen ermittelt werden. 20 % der Fragebögen gehen an Regeleinrichtungen. Insgesamt sind 2.165 Fragebögen verschickt worden. Der Rücklauf beträgt 38,2 % (n = 828), 37 % in Sonderschulen und 39 % in Regelschulen. Alle Daten zu SG der HST, Zeitpunkt von Erstverdacht, -diagnose und -versorgung beruhen auf Elternangaben. Bei Billings und Kenna<sup>74</sup> werden alle Daten den Krankenakten entnommen. Auch die Daten der übrigen Studien basieren auf Angaben aus Krankenakten.

In fast allen Studien fehlt eine genaue Definition von Erstverdacht, -vorstellung, -diagnose und HG-Anpassung. Braude und Webb<sup>75</sup> definieren die Erstdiagnose (Confirmation, Identification) als den Zeitpunkt, an dem den Eltern mitgeteilt wird, dass eine HST besteht. Der einzige per se klar definierte Begriff ist die HG-Verschreibung; von dieser wird nur in einer Studie berichtet<sup>83</sup>. Sie interessiert nur sekundär als Anhaltspunkt dafür, bei welchem Schritt auf dem Weg zur Erstversorgung die größten Verzögerungen auftreten. Als Lagemaße sind teils Mittelwerte, teils Mediane angegeben. Beim Mittelwert wird in einem Teil der Studien die Standardabweichung (SD) als Streuungsmaß angegeben. Beim Median wurden zum Teil als Streuungsmaße die Spannweite (= Berichtsintervall), d. h. die Minimal- und Maximalwerte und der Interquartilsabstand, d.h. jeweils die Werte des ersten und dritten Quartils angegeben, was den mittleren 50 % aller Werte entspricht.

### *Ergebnisse*

Angaben zum Zeitpunkt der Erstdiagnose werden in zwölf Studien gemacht. Aufgrund der Verwendung unterschiedlicher (Mittelwert und Median) bzw. fehlender Lagemaße können nur acht Studien direkt miteinander verglichen werden. Hier wird von Mittelwerten für das Erstdiagnosealter von 21 bis 46,4 Monaten berichtet. Insgesamt sind also relativ große Unterschiede feststellbar. Die drei Studien aus Großbritannien liegen mit ihren Werten am niedrigsten und mit Mittelwerten von 21 bis 26 Monaten auch relativ nah beieinander, wobei hier für Braude und Webb<sup>75</sup> von einer Unterschätzung des Erstdiagnosealters auszugehen ist, weil zum Zeitpunkt der Erhebung, einem Jahr nach der Geburt der jüngsten Kohorte sicherlich noch nicht alle Fälle von HST in dieser Kohorte identifiziert sind. Bei diesen drei Studienpopulationen werden zumindest teilweise Hörscreeningprogramme in Form des HVDT, eines subjektiven Verhaltenstests im Alter zwischen sechs bis acht Monaten, und partiell auch in Form von NHS-

Programmen durchgeführt. Mittelwerte von 31,2, 34,8, 36,2 und 35 Monate für das Erstdiagnosealter weisen die deutsche Sonderschulpopulation<sup>78</sup>, die Studienpopulation von van Naarden et al.<sup>99</sup> aus den USA, die jüngere Geburtskohorte aus der Schweiz von Tschumper et al.<sup>96</sup> und die Studie von Billings und Kenna<sup>74</sup> aus den USA auf. In der Sonderschulpopulation ist wieder zu bedenken, dass mittelgradige HST unterrepräsentiert sind. Die Mittelwerte zwischen 42, 44 und 46 Monaten stammen aus der österreichischen Klinikpopulation, der älteren Kohorte aus der Schweiz sowie aus Estland und aus Zypern. Bei den finnischen Geburtskohorten ist nur ein Medianvergleich möglich. Dieser entspricht jedoch dem Wert der älteren Geburtskohorte aus der Schweiz. Drei Studien machen Angaben über Erstverdacht bzw. -vorstellung (18,8, 23,4, 28,7 und 37,6 Monate), wobei nicht definiert ist, bei welcher Institution, und über das Alter bei HG-Anpassung (32,3, 40,8, 50,8 und 57 Monate). Die durchschnittlichen Intervalle zwischen Erstverdacht bzw. -vorstellung liegen zwischen 7,2 und 15,9 Monaten. Nur in der finnischen Studie beträgt dieses Intervall bei beiden Kohorten nur 1,8 Monate. Speziell zur Situation in Deutschland liegen die Angaben zum Alter bei Erstverdacht, -diagnose und HG-Versorgung aus dem DZH nur stratifiziert nach SG (s.u.), nicht für alle SG gemeinsam vor. Die Elternbefragung der Bundesgemeinschaft der Eltern und Freunde hörgeschädigter Kinder e. V. berichtet von einem durchschnittlichen Alter von 22,6 Monaten bei Erstverdacht, von 31 Monaten bei fachärztlich bestätigter Erstdiagnose und von 36 Monaten bei HG-Anpassung. Aufgrund der geringen Rücklaufquote kann eine Selektion der Befragten nicht ausgeschlossen werden. Die Werte liegen im Mittelfeld der übrigen Populationen und stimmen in Bezug auf die Erstdiagnose genau mit den Werten der Sonderschulpopulation von Eckel et al.<sup>78</sup> überein, während bei Eckel et al.<sup>78</sup> der Mittelwert für den Erstverdacht mit 25,2 Monaten etwas später liegt.

Insgesamt liegt das Erstdiagnose- und Erstversorgungsalter in allen Studienpopulationen weit über den empfohlenen Werten einer Erstdiagnose innerhalb der ersten drei Monate und einer Erstversorgung bis zum sechsten Monat. Eine HG-Versorgung bis zu diesem Zeitpunkt haben in der Studienpopulation von Fortnum und Davis<sup>83</sup> unter 5 % der betroffenen Kinder erhalten. Die HG-Versorgung findet überall sehr spät, durchschnittlich zwischen dem 32. und dem 57. Monat statt.

#### *Alter bei Erstverdacht, -diagnose und Hörgeräteanpassung in Abhängigkeit vom Schweregrad der Hörstörung*

Die folgende Tabelle 37 berichtet über die Differenzierung des Alters bei Erstverdacht, -diagnose und HG-Anpassung in Abhängigkeit vom SG der HST.

Tabelle 37: Alter bei Erstverdacht, -diagnose und Hörgeräteanpassung in Abhängigkeit vom Schweregrad der Hörstörung (HST).

Quelle	Merkmale	Mittelwert (SD)	Median (Range)	Anteil identifiziert 0 – 6 M	Anteil identifiziert 0 – 12 M
Fortnum, Davis (1997).	Erstvorstellung (Referral)				
	Schweregrad:		IQR	Aus Graphik abgelesen.	Aus Graphik abgelesen.
	Mittel	25,5 M (20,5)	18 M (8,5 - 41,8)	Knapp 20 %.	Ca. 40 %.
	Hoch	13,4 M (12,7)	8,7 M (5,6 - 17)	Knapp 30 %.	Ca. 70 %.
	Rest	8,6 M (6,2)	7,6 M (4,1 - 10,7)	Knapp 40 %.	> 75 < 80 %.
	Insgesamt	18,8 M (18,1)	10,4 M (6,8 - 30,8)	Ca. 25 %.	Ca. 55 %.
	Erstdiagnose (Confirmation)				
	Schweregrad:		IQR		
	Mittel	34,7 M (21,4)	35,1 M (13 - 48,6)	Ca. 5 %.	Ca. 20 %.
	Hoch	17,1 M (15,8)	11,2 M (7,4-22,8)	Ca. 12 %.	Ca. 55 %.
	Rest	11,1 M (6,7)	9,7 M (6,8-15,6)	Knapp 25 %.	Ca. 65 %.
	Insgesamt	26,0 M (20,8)	17,1 M (9,9-41,6)	Ca. 10 %.	Ca. 30 %.
	Hörgeräteanpassung (Fitting)				
	Schweregrad:		IQR		
	Mittel	42,3 M (20,5)	43,2 M (25 -55,7)	Unter 5 %.	Ca. 10 %.
Hoch	23,5 M (15,7)	17,7 M (13,2-32,6)	Ca. 5 %.	Ca. 20 %.	
Rest	13,9 M (7,0)	12 M (9 - 17,7)	Ca. 10 %.	50 %.	
Insgesamt	32,3 M (21,3)	26,3 M (14 -47,5)	Unter 5%.	Ca. 13 %.	
Mäki-Torkko et al. (1998).	Erstdiagnose (Ascertainment)				
	K 1: 1973-1982.				
	Schweregrad:				
	Mittel		66 M (6-171,6)		
	Hoch		26,4 M (6-145,2)		
	Rest		18 M (4,8-162)		
	Insgesamt		38,4 M (4,8 – 171,6)		
	K 2: 1983-1992.				
	Schweregrad:				
	Mittel		52,8 M (1,2-99,6)		
Hoch		32,4 M (6-45,6)			
Rest		14,4 M (2,4-81,6)			
Insgesamt		36 M (1,2-99,6)			
Braude, Webb (1999).	Erstdiagnose (Identification)				
	Schweregrad:		IQR		
	Mittel		36 M (12 - 51)		
	Hoch		14 M (3 - 20)		
	Rest		13 M (6,5 - 22)		
Insgesamt		18 M (4 – 36)			
Fonseca et al. (1999).	≥ 50 dB, Erstdiagnose				
	Schweregrad: Mittel	28 M	27 M (12 - 45)		
	Hoch	18 M	11 M (8 - 20)		
	Rest	13 M	13 M (4,75 - 18)		
Uus, Davis (2000).	Erstverdacht (Suspicion)				
	Schweregrad:				
	Mittel	55,8 M			
	Hoch	26,8 M			
	Rest	17,9 M			
	Insgesamt	37,6 M			
	Erstdiagnose (Diagnosis)				
	Schweregrad:				
	Mittel	65,5 M (27,5)			
	Hoch	37,7 M (19)			
	Rest	25,3 M (15,7)			
	Insgesamt	46,4 M (29,1)			
	Hörgeräteanpassung (Fitting)				
	Schweregrad:				
	Mittel	73,4 M (26,5)			
Hoch	48,3 M (23,8)				
Rest	40,5 M (25,2)				
Insgesamt	57 M (29,4)				



Hörscreening für Neugeborene

(Fortsetzung Tabelle 37)

Hadjika- kou, Bamford (2000).	≥ 50 dB, nur kongenitale Fälle Erstdiagnose (Identification) Schweregrad:			
	Mittel		72 M	
	Hoch		35 M	
	Rest		20 M	
	Insgesamt	44 M		11 %
Tschumper et al. (1994a).	Erstverdacht Geb. 1970-1980 Schweregrad:			
	Mittel	45,4 M (20,5)	48 M	
	Hoch	16,1 M (23,6)	12 M	
	Rest	10,1 M (7,4)	8 M	
	Geb. 1981-1990 Schweregrad:			
	Mittel (nur 1981-1983)	36,1 M (23,8)	36 M	
	Hoch			
	Rest	18,1 M (17,8)	9 M	
	Erstdiagnose Geb. 1970-1980 Schweregrad:	9,4 M (5)	10 M	
	Mittel			
	Hoch	67,4 M (23,7)	70,5 M	
	Rest	32,7 M (23,6)	26 M	
	Geb. 1981-1990 Schweregrad:	18,8 M (9)	18 M	
	Mittel (nur 1981-1983)			
	Hoch	47,6 M (25)	47,5 M	
	Rest			
	Hörgeräteanpassung Geb. 1970-1980 Schweregrad:	30,1 M (23,2)	22 M	
	Mittel	15,1 M (6,3)	13 M	
	Hoch			
	Rest	71 M (23,6)	72 M	
	Geb. 1981-1990 Schweregrad:	36,7 M (23,2)	29 M	
	Mittel (nur 1981-1983)	24,4 M (12,9)	21 M	
	Hoch			
	Rest	61,6 M (23,6)	62 M	
		32,5 M (23,6)	24 M	
		15,5 M (6,2)	13 M	
DZH Finckh- Krämer et al. (1998), Diagnose basierend auf n = 1.302.	Erstdiagnose Alle n = 1.304 Schweregrad:			
	Gering	74 M (34)	72 M	
	Mittel	53 M (34)	50 M	
	Hoch	29 M (22)	24 M	
	Rest	21 M (20)	15 M	
	Insgesamt Geb. ab 01.01.1987, n = 1.044 Schweregrad:	K.A.	K.A.	
	Gering	66 M (26)	68 M	
	Mittel	47 M (28)	48 M	
	Hoch	28 M (21)	23 M	
	Rest	20 M (17)	15 M	
		K.A.	K.A.	
	Insgesamt			

(Fortsetzung Tabelle 37)

Nekahm et al (2001a).	Erstdiagnose		
	1980-1984		
	Schweregrad:		
	Mittel	12,5 %*	12,5 %*
	Hoch	16,7 %*	33,3 %*
	Rest	17,6 %*	29,4 %*
	1985-1989		
	Mittel	3,7 %*	3,7 %*
	Hoch	0 %*	7,1 %*
	Rest	15,4*	46,2 %*
	1990-1994		
	Mittel	6,5 %*	12,9 %*
Hoch	23,1 %*	23,1 %*	
Test	0 %*	28,6 %*	
1995-1999 (UNHS)			
Mittel	56,5 %*	69,6 %*	
Hoch	22,2 %*	22,2 %*	
Rest	62,3 %*	62,5 %*	

M = Monat. IQR = Interquartilabstand. K = Kohorte. Geb. = Geboren. \* = Aus angegebenen Daten errechnet.  
DZH = Deutsches Zentralregister für Kindliche Hörstörung.

### Studienpopulation

Die Studienpopulation ist oben bereits beschrieben worden.

### Methoden

Bei Tschumper et al.<sup>96,97</sup> handelt es sich um Elternangaben zum SG der HST ihres Kindes. Die Befragung weist eine „Responserate“ von 72 % auf. Bei 30 von 166 Kindern wird ein Vergleich des von den Eltern angegebenen SG mit den Klinikakten durchgeführt. 40 % der Eltern schätzen den SG ihres Kindes um eine Stufe zu leicht ein. In 42 % der zu leicht eingeschätzten Fälle haben die Kinder eine Hochfrequenzschwerhörigkeit.

Wie bereits erwähnt beruhen auch beim Memorandum der Bundesgemeinschaft alle Daten auf einer Befragung der Eltern. Die übrigen Studien basieren wiederum auf den Angaben in den Krankenakten.

### Ergebnisse

Wie die Tabelle zeigt, ist in allen Publikationen eine deutliche Abhängigkeit des Erstdiagnosezeitpunkts vom SG der HST feststellbar. Der Mittelwert der Diagnosezeitpunkte bei Kindern mit mittelgradiger Schwerhörigkeit liegen zwischen dem Ende des dritten Lebensjahrs (34,7 Monate) und dem Ende des fünften Lebensjahrs (67,4 Monate). Der Median in der Schulpopulation aus Zypern liegt bei sechs Jahren. Die Studienpopulation mit dem frühesten Wert von 28 Monaten ist nicht vergleichbar, da hier erst HST ab 50 dB untersucht werden. Hochgradige HST und HST im Bereich von Resthörigkeit und Gehörlosigkeit werden mit Durchschnittswerten zwischen 17,1 und 37,7 Monaten bzw. 11,1 und 25,3 Monaten deutlich

früher erkannt. Aber auch in der Studienpopulation mit dem frühesten Diagnosezeitpunkt in diesen Gruppen bei Fortnum und Davis<sup>83</sup> sind nur ca. 12 % der Kinder mit hochgradiger HST und knapp 25 % der Kinder mit Resthörigkeit / Gehörlosigkeit innerhalb der ersten sechs Lebensmonate diagnostiziert und nur 5 bzw. 10 % bis zu diesem Zeitpunkt mit einem HG versorgt worden. Für mittelgradige HST liegt das Alter für eine HG-Versorgung zwischen 42,3 und 73,4 Monaten, für hochgradige zwischen 23,5 und 40,5 Monaten, für Resthörigkeit / Gehörlosigkeit zwischen 13,9 und 57 Monaten, wobei der letzte Wert untypisch hoch liegt, der nächste liegt bei 24,4 Monaten.

*Einfluss vorhandener Risikofaktoren für eine Hörstörung auf das Erstdiagnosealter*

In Tabelle 38 sind die Ergebnisse zum Einfluss vorhandener RF für eine HST auf das Erstdiagnosealter zusammengestellt.

Tabelle 38: Alter bei Erstverdacht, -diagnose und -versorgung: Risikofaktoren (RF)

Quelle	Merkmale	Mittelwert (SD)	Median (Range)	Anteil identifiziert 0 – 6 M	Anteil identifiziert 0 – 12 M
Fortnum, Davis (1997).	Erstvorstellung				
	RF		IQR		
	Keine	21,0 M (18,6)	11,6 M (7,9-33,4)		
	NICU	12,4 M (14,2)	7,9 M (3,0-12,7)		
	Familiär	21,8 M (19,7)	14,4 M (6,0-37,6)		
	Erstdiagnose				
	RF		IQR		
	Keine	28,0 M (20,9)	18,9 M (11-44,1)		
	NICU	20,6 M (19,1)	11,7 M (6,7-34,3)		
	Familiär	28,5 M (22,3)	20,3 M (10,0-44,8)		
	Hörgerät verschrieben				
	RF		IQR		
	Keine	31,3 M (19,9)	29,5 M (13,0-47,2)		
	NICU	26,5 M (18,1)	21,3 M (11,5-42,2)		
	Familiär	32,8 M (24,0)	24,2 M (14,0-48,9)		
Mäki-Torkko et al. (1998).	Hörgeräte-anpassung				
	RF		IQR		
	Keine	33,5 M (21,8)	30,2 M (14,0-48,7)		
	NICU	28,5 M (18,8)	23,0 M (14,5-43,7)		
	Familiär	35,0 M (23,2)	27,1 M (14,5-51,6)		
	Erstdiagnose				
	Kohorte 1 (1973-82)				
	Keine RF		42 M (6-121,2)		
	RF, Vorstellung.		14,4 M (4,8-145,2)		
RF, keine Vorstellung		51,6 M (6-171,6)			
Kohorte 2 (1983-92)					
Keine RF		43,2 M (3,6-99,6)			
RF, Vorstellung.		13,2 M (1,2-64,8)			
RF, keine Vorstellung		45,6 M (3,6-85,2)			
Fonseca et al. (1999).	≥ 50 dB		IQR		
	Insgesamt	21 M	15 M (8-31)	19 %	39 %
	mit RF	19 M	13 M (3,5-28)		
Tschumper et al. (1994a).	Erstdiagnose				
	Mindestens 1 RF				
	Geb. 1970-1980				
	Schweregrad:				
	Mittel	69,8 M (26,7)	71 M		
	Hoch	31,9 M (21,8)	26 M		
	Rest	17,9 M (8,6)	17 M		
	Kein RF				
	Geb. 1970-1980				
	Schweregrad:				
	Mittel	63,6 M	64 M		
	Hoch	34,2 M	K.A.		
	Rest	19,7 M	18 M		
	Erstdiagnose				
	Mindestens 1 RF				
	Geb. 1981-1990				
	Schweregrad:				
	Mittel	39,4 M (24,9)	41 M		
Hoch	26,6 M (21,8)	18 M			
Rest	15,7 M (7,1)	K.A.			
Kein RF					
Geb. 1981-1990					
Schweregrad:					
Mittel	45,3 M (18,2)	45 M			
Hoch	34,3 M (25,2)	30 M			
Rest	14,7 M (6,1)	K.A.			

(Fortsetzung Tabelle 38)

Eckel et al. (1998).*	Erstdiagnose		Graphik
	Insgesamt	31,2 M	20 %
	Kinder mit autosomal dominanter hereditärer Schwerhörigkeit	32,4 M	

M = Monat. NICU = Neonatalintensivstation. IQR = Interquartilabstand. Geb. = Geboren.

\* = Gleiche Studie wie Streppel et al. 1998.

### Studienpopulation und Methoden

Studienpopulation und Methoden der Publikationen sind bereits bekannt. Die genaue Definition der RF in den einzelnen Studien erfolgt weiter unten (Tabelle 81 und Tabelle 84: Prävalenz von Risikofaktoren (RF) bei Kindern mit permanenten Hörstörungen (HST)). Hier sei nur erwähnt, dass die verwendeten Kriterien vergleichbar sind.

### Ergebnisse

Bei Fortnum und Davis<sup>83</sup> zeigen sich statistisch signifikante Unterschiede ( $p < 0,002$  und  $p < 0,04$ ) sowohl bei der (allerdings nicht näher definierten) Erstvorstellung als auch bei der Erstdiagnose zwischen Kindern, die länger als 48 Stunden auf einer NICU verbracht haben, und Kindern ohne RF. Erstere haben in beiden Fällen um ca. acht Monate frühere Diagnosezeitpunkte. Kein Unterschied zu Kindern ohne RF ist hingegen bei den beiden anderen RF „Familiengeschichte einer hereditären Taubheit“ und „kraniofaziale Anomalien“ feststellbar. Bei Fonseca et al.<sup>82</sup> wird von einem Unterschied von zwei Monaten zwischen Kindern mit und ohne RF berichtet, allerdings ohne Angabe über statistische Unsicherheiten. Bei Tschumper et al.<sup>96</sup> sind in der jüngeren Kohorte Unterschiede bei mittel- und hochgradigen HST zugunsten der Kinder mit RF feststellbar. Hier erfolgt ebenfalls keine Angabe zu statistischen Unsicherheiten. Bei Eckel et al.<sup>78</sup> führt das Vorhandensein einer autosomal dominanten Schwerhörigkeit, bei der stets eine Familiengeschichte von Schwerhörigkeit vorhanden sein müsste, nicht zu einer früheren Diagnose. Die Ergebnisse von Fortnum und Davis<sup>83</sup> und Eckel et al.<sup>78</sup> können ein Hinweis darauf sein, dass Kinder, die zu einem allgemeinen Hochrisikokollektiv gehören, eher erkannt werden, als Kinder die nur rein hörspezifische RF aufweisen, während das Vorliegen weiterer Behinderungen eher zur Verzögerung der Erstdiagnose zu führen scheint. Van Naarden et al.<sup>99</sup> berichten über ein durchschnittliches Erstdiagnosealter von 31,2 Monaten bei Kindern, die nur eine HST aufwiesen und von 40,8 Monaten bei Kindern mit zusätzlichen Behinderungen. Bei Mäki-Torkko et al.<sup>89</sup> wird unterschieden, ob das Vorhandensein von RF zu einer Vorstellung führt oder nicht. RF, die bei Geburt nicht zu erkennen sind, werden nicht berücksichtigt. Bei Kindern mit RF, die zu einer Vorstellung führen, liegt das Erstdiagnosealter mit 14,4 Monate in der älteren und 13,2 Monate in der jüngeren Kohorte deutlich unter dem Erstdiagnosealter von Kindern ohne RF bzw. Kindern, deren RF nicht zu einer Vorstellung geführt haben (42 bis 51,6 Monate). Angaben zu

statistischen Unsicherheiten erfolgen nicht.

Entscheidend für die Entwicklung der Kinder ist jedoch nicht die Frühdiagnose, sondern die Frühtherapie der HST. Daten zur HG-Versorgung im Zusammenhang mit RF liefert nur die Studie von Fortnum und Davis<sup>83</sup>. Der frühere Wert für Kinder aus der NICU von 28,5 Monaten liegt jedoch ebenfalls weit über dem Sollwert einer Versorgung im ersten Lebenshalbjahr.

*Zeitliche Trends bei Erstdiagnose und Einfluss von Hörscreening (retrospektive Studien)*

Tabelle 39 zeigt die Ergebnisse aus den bereits vorgestellten Publikationen mit retrospektivem Studiendesign zu zeitlichen Veränderungen im Hinblick auf Erstdiagnosealter und den Einfluss von Hörscreening. Ergebnisse dazu aus den großen NHS-Programmen sind in Tabelle 40 dargestellt.

Tabelle 39: Zeitliche Veränderungen und Hörscreeningprogramme in Bezug auf Alter bei Erstvorstellung und -diagnose.

Quelle	Merkmale	Mittelwert (SD)	Median (Berichtsintervall)	Anteil, vorgestellt 0 bis 6 M	Anteil, vorgestellt 0 bis 12 M
Fortnum, Davis (1997).	Erstvorstellung		IQR		
	Insgesamt	18,8 M (18,1)	10,4 M (6,8-30,8)	Ca. 25 %	Ca. 55 %
	Neonatalescreening		Berichtsintervall		
	Fail		1,7 M (0-10,7)	92,4 %	
	Pass		6,2 M (0,7-31,3)	47,6 %	
	HVDT-Screening				
	Fail		9 M (0-71,6)		83,7 %
	Pass		30,7 M (0,3-68,3)		10,6 %
Braude, Webb (1999).	Erstdiagnose.				
	Neonatalescreening.				
	Ja (n = 17).		3 M (2 - 4)		
	Nein (n = 33).		23 M (16 - 50)		
Nekahm et al (2001b).	Erstdiagnose.				
	Geburtsjahrgänge.				
	1980-1984.			15,1 %*	22,6 %*
	1985-1989.			5,6 %*	14,8 %*
	1990-1994.			9,8 %*	17,6 %*
	1995-1999 (UNHS).			50 %*	57,5 %*
	Insgesamt			18,2 %*	26,3 %*
	1980-1999.				
	1980-1984.				
	Schweregrad:				
	Mittel			12,5 %*	12,5 %*
	Hoch			16,7 %*	33,3 %*
	Rest			17,6 %*	29,4 %*
	1985-1989.				
	Mittel			3,7 %*	3,7 %*
	Hoch			0 %*	7,1 %*
	Rest			15,4 %*	46,2 %*
	1990-1994.				
	Mittel			6,5 %*	12,9 %*
	Hoch			23,1 %*	23,1 %*
	Rest			0 %*	28,6 %*
1995-1999 (UNHS).					
Mittel			56,5 %*	69,6 %*	
Hoch			22,2 %*	22,2 %*	
Rest			62,3 %*	62,5 %*	
Eckel et al. (1998)**.	Erstdiagnose.				Graphik.
	Geb. 1974-1979.	38,4 M			Ca. 12 %.
	Geb. 1980-1985.	34,8 M			Ca. 11 %.
	Geb. 1986-1991.	21,6 M			Ca 27 %.
Memorandum Bundesgemeinschaft (1998).	Erstverdacht.				
	Befragung 1976.	30 M			
	Befragung 1980.	27 M			
	Befragung 1984.	25 M			
	Befragung 1988.	25 M			
	Befragung 1992.	22 M			
	Befragung 1996.	23 M			
	Erstdiagnose.				
	Befragung 1976.	40 M			
	Befragung 1980.	39 M			
	Befragung 1984.	35 M			
	Befragung 1988.	33 M			
	Befragung 1992.	31 M			
	Befragung 1996.	31 M			
	Hörgeräteanpassung.				
	Befragung 1976.	52 M			
	Befragung 1980.	48 M			
	Befragung 1984.	40 M			
	Befragung 1988.	35 M			
	Befragung 1992.	36 M			
	Befragung 1996.	36 M			

\* = Health Visitor Distraction Test (HVDT). UNHS = Universelles Neugeborenenhörscreening. M = Monat. IQR = Interquartilabstand. SD = Standardabweichung.

\*\* = Aus angegebenen Daten berechnet.

Einige der bereits zitierten Publikationen haben Kohorten über längere Zeiträume untersucht und können Vergleiche zwischen früheren sowie späteren Geburtsjahrgängen anstellen. Fortnum und Davis<sup>83</sup> finden bei einer Unterteilung der Acht-Jahreskohorte keine Veränderung bei Erstvorstellungs- und Diagnosezeitpunkt. Hingegen verkürzt sich der Zeitraum bis zur HG-Verschreibung und -Anpassung. Das mediane Alter bei Verschreibung reduziert sich von 30,8 Monaten bei den Geburtsjahrgängen 1985 bis 1987 auf 21,9 Monate für die Geburtsjahrgänge 1988 bis 1990. Die entsprechenden Werte für die allerdings nicht genauer definierte HG-Anpassung betragen 30 bzw. 23,3 Monate. Dabei handelt es sich um statistisch signifikante Unterschiede. Bei Mäki-Torkko et al.<sup>89</sup> finden sich Unterschiede beim medianen Erstdiagnosealter zwischen den beiden Zehn-Jahreskohorten (1973-1982 und 1983-1992) von insgesamt 2,4 Monaten zugunsten der jüngeren Kohorte. Besonders ausgeprägt ist der Unterschied bei mittelgradiger Schwerhörigkeit, wo das mediane Diagnosealter von 5,5 auf 4,4 Jahre sinkt. Auch hier werden keine Angaben zur statistischen Unsicherheit gemacht. Bei Tschumper et al.<sup>96</sup> ist im Vergleich der Zehn-Jahreskohorten (1970 bis 1980 und 1981 bis 1990) eine Verkürzung der Erstdiagnose- und Therapiezeitpunkte von 44,6 auf 35 bzw. von 50,8 auf 40 Monate feststellbar (vgl. Tabelle 38). Eine besonders starke Reduktion des Diagnosealters von durchschnittlich 18,8 Monaten ist bei den mittelgradigen Schwerhörigkeiten zu verzeichnen. Hier werden allerdings nur die ersten vier Jahrgänge der jüngeren Kohorte einbezogen, da zum Zeitpunkt der Untersuchung (1994) davon auszugehen ist, dass noch nicht alle mittelgradigen HST der späteren Jahrgänge identifiziert sind. Auch in dieser Studie finden statistische Unsicherheiten keine Behandlung statt. Bei einem Vergleich der Geburtsjahrgänge ab 1987 mit den gesamten Fällen in der DZH-Studie sind bei den gering- und mittelgradigen HST eine Vorverlegung der Diagnosezeitpunkte von 74 auf 66 bzw. von 53 auf 47 Monate bei den ab 1987 Geborenen feststellbar. Bei den Befragungen im vierjährigen Abstand der Bundesgemeinschaft der Eltern und Freunde hörgeschädigter Kinder e. V.<sup>76</sup> sinkt innerhalb von 20 Jahren das Alter bei Erstverdacht von 30 auf 23 Monate, bei Erstdiagnose von 40 auf 31 Monate und bei der HG-Anpassung von 52 auf 36 Monate. Bei Eckel et al.<sup>78</sup> geht das Erstdiagnosealter bei den drei Kohorten insgesamt von der ältesten zur jüngsten Kohorte von 38,4 auf 21 Monate zurück. Hier sei wieder auf die Überrepräsentation der höheren Schwerhörigkeitsgrade verwiesen. Bei den erwähnten Studienpopulationen hat nur bei Fortnum und Davis<sup>83</sup> ein Risikoscreening bzw. HVDT-Screening im Alter von sechs bis acht Monaten stattgefunden (s.u.).

Bei Nekahm et al.<sup>91</sup> wird zwar kein medianes oder mittleres Erstdiagnosealter angegeben. Allerdings ist zu sehen, dass der Anteil der in den ersten sechs Monaten und im ersten Jahr identifizierten Kinder in den Fünf-Jahreskohorten von 1980 bis 1994 keine großen Veränderungen aufweist bis zur Einführung des UNHS 1995. In der Kohorte 1995 bis 1999 beträgt der Anteil der Kinder, die in den ersten sechs Monaten identifiziert worden sind, bei allen identifizierten Kindern 50 %, gegenüber 10,1 % in der Kohorte von 1980 bis 1994 insgesamt. Vor allem die Kinder mit mittelgradiger Schwerhörigkeit profitieren vom UNHS-Screening. Der Anteil frühidentifizierter Kinder (0 bis 6 Monate) steigt von 7,3 % (1980 bis 1994) auf 56,6 % (1995 bis 1999). Beide Effekte sind statistisch signifikant. Eine Erklärung für den



unveränderten Zustand bei den Kindern mit hochgradigen HST liefern die Autoren nicht. Von den insgesamt 20 Kindern der Kohorte 1995 bis 1999, die nicht innerhalb der ersten sechs Monate entdeckt worden sind, sind elf in Kliniken geboren, die noch kein UNHS haben, bei drei Kindern halten die Eltern die Untersuchungstermine nicht ein. Bei vier Kindern treten die HST erst nach dem sechsten Lebensmonat auf und zwei Kinder haben andere lebensbedrohliche Behinderungen, die eine frühere Diagnose ausschliessen. Von den 20 Kindern, die rechtzeitig entdeckt werden, werden 17 durch das Screening entdeckt.

Braude und Webb<sup>75</sup> stellen ebenfalls deutlich vorverlegte und statistisch signifikant frühere Erstdiagnosezeitpunkte bei Kindern mit einem nicht näher spezifizierten Neonatalscreening fest. Das mediane Erstdiagnosealter bei gescreenten Kindern liegt bei drei Monaten, das von nicht gescreenten bei 23 Monaten.

In der Studienpopulation von Fortnum und Davis<sup>83</sup> haben 20,5 % der Kinder mit kongenitalen HST ein nicht näher spezifiziertes NHS und 48 % ein Hörscreening durch den HVDT im Alter von sechs bis acht Monaten erhalten. Angegeben wird das Alter bei Erstvorstellung in Abhängigkeit vom Testergebnis. Beim Neonatalscreening werden 92,4 % der Kinder bis zum ersten Lebenshalbjahr zur weiteren Diagnose vorgestellt, gegenüber ca. 25 % aller Kinder mit kongenitaler HST. Im Fall eines falsch negativen Testergebnisses sinkt der Anteil der im ersten Lebenshalbjahr vorgestellten Kinder auf 47,6 %. Das mediane Erstvorstellungsalter beträgt 6,2 Monate gegenüber 1,7 Monaten bei den Kindern mit richtig positiven Testergebnissen und 10,4 Monaten bei allen Kindern mit kongenitaler HST. Womit die Verkürzung des Erstvorstellungsalters trotz falsch negativen Testergebnisses zusammenhängt, muss offen bleiben, da keine weiteren Informationen zur Art des Screenings gegeben werden. Beim HVDT hingegen haben die Kinder mit falsch negativen Testergebnissen ein späteres medianes Erstvorstellungsalter als alle kongenital hörgestörten Kinder. Allerdings ist dies hier nicht die geeignete Vergleichsgruppe, da ein adäquater Vergleich nur mit Kindern, deren HST bis zum Zeitpunkt des HVDT noch nicht entdeckt ist, möglich ist.

### *Zusammenfassung*

Die Erstdiagnose von permanenten kindlichen HST liegt über alle SG der HST gemittelt zwischen 21 und 46 Monaten. Die eigentlich relevanten Daten zum Zeitpunkt der HG-Anpassung werden nur in vier von 13 Studien untersucht. Die HG-Anpassung findet zwischen dem dritten und dem fünften Lebensjahr statt. Bei einer Stratifizierung nach SG zeigt sich, dass das Alter bei Erstdiagnose und HG-Anpassung mit abnehmendem SG zunimmt, so dass Kinder mit mittelgradigen HST, die etwa die Hälfte aller Kinder mit permanenten HST ausmachen, erst im Alter zwischen 34,7 und 53 Monaten (jeweils ältere Kohorten außer Acht gelassen) diagnostiziert und im Alter zwischen 42,3 und 73,4 Monaten mit HG versorgt werden.

Die Ergebnisse zum Zusammenhang von Diagnosezeitpunkt und RF sind unterschiedlich, teils

findet eine Vorverlegung statt, teils nicht.

Ein Absinken des Erstdiagnosealters im Verlauf von zehn bis 20 Jahren ist zwar bei einigen Studien zu verzeichnen, die Veränderungen sind jedoch nur gering (ca. zwei Monate<sup>89</sup>) und erreichen mit Werten von ca. Zweieinhalb Jahren und darüber in keinem Fall einen befriedigenden Zustand. Zudem verwendet die Mehrzahl der Autoren keine statistischen Methoden zur Behandlung von Unsicherheiten, so dass zumindest für diese Studien nicht klar ist, ob die Unterschiede statistisch signifikant sind.

Eine Studie verzeichnet nach der Einführung eines UNHS-Programms einen deutlichen Anstieg des Anteils der Kinder, die innerhalb der ersten sechs Monate identifiziert werden von ca. 10 % auf 50 %, nachdem während der zehn Jahre vorher nur unbedeutende Veränderungen stattgefunden haben<sup>91</sup>. Die beiden anderen Studien spezifizieren die Art des NHS nicht, von einer deutlichen Absenkung der Erstvorstellung auf unter zwei Monate bzw. in der anderen Studie der Erstdiagnose auf drei Monate wird berichtet.

### **3.5.3.2 Ergebnisse zu Alter bei Erstdiagnose und Hörgeräteanpassung in universellen Neugeborenenhörscreeningprogrammen**

In Tabelle 40 sind die Ergebnisse aus den bereits vorgestellten großen NHS-Programmen zum Alter bei Erstdiagnose und HG-Anpassung in UNHS-Programmen zusammengefasst. Nur vier der acht UNHS-Programme mit großen Fallzahlen aus Tabelle 11 erheben Daten zu dieser Fragestellung.

**Tabelle 40: Alter bei Erstdiagnose und Hörgeräteanpassung in universellen Neugeborenenhörscreeningprogrammen.**

Quelle	Merkmale	Mittelwert (SD)	Median (Range)	Anteil identifiziert 0 – 6 M	Anteil identifiziert 0 – 12 M	
Watkin (1996).	Erstdiagnose (ABR-Untersuchung)		IQR			
	Mittel (40-69 dB) n = 12	2,8 M (0,95)*	3 M (2,2-3,9)*			
	Hoch + Rest (> 70 dB) n = 7	1,7 M (0,82)*	2,1 M (0,8-2,3)*			
	Erstvorstellung bei Frühförderung					
	Mittel (40-69 dB) n = 11	13,1 M (7,9)*	10,1 M (8,5-20,8)*			
	Hoch + Rest (> 70 dB) n = 6	3,5 M (3,3)*	2,6 M (1,7-5,1)*			
	Hörgeräteanpassung					
Mittel (40-69 dB) n = 7	13,6 M (7,9)*	9,7 M (8,5-19,6)*				
Hoch + Rest (> 70 dB) n = 6	4,1 M (3,5)*	3,7 M (1,7-5,8)*				
Verzögerung zwischen Erstdiagnose und Hörgeräteanpassung	Mittel (40-69 dB) n = 7	10 M (8)	6,7 M			
	Hoch + Rest (> 70 dB) n = 6	1,5 M (2,8)	s. Text			
	Mason, Herrmann (1998).	Erstdiagnose				
		WBN (n = 8)	1,1 M (0,7)*	1 M*	100 %	
Hörgeräteanpassung	NICU (n = 7)	2,8 M (2,7)*	2,1 M*	100 %		
	WBN (n = 7)	6,8 M (84,0)*	2,8 M (1,8-29)*	75 %	75%	
Vohr et al. (1998).	NICU (n = 6)	8,1 M (17,1)*	9,5 M (1,8 -14)*	28,5 %	71,4 %	
	Erstdiagnose		Range			
1993 (n = 20)	Unilateral	8,7 M	8,0 M (1-29)			
	Bilateral	6,8 M	6,0 M (1-18)			
	1994 (n = 25)	Unilateral	5,2 M	3,0 M (1-24)		
		Bilateral	3,7 M	3,0 M (1-14)		
	1995 (n = 34)	Unilateral	6,2 M	2,0 M (1-24)		
		Bilateral	5,6 M	2,0 M (1-24)		
	1996 (n = 32)	Unilateral	3,5 M	2,0 M (1-11)		
		Bilateral	3,1 M	2,0 M (1-11)		
	Hörgerätversorgung	1993	13,3 M	12,0 M (5-30)		
		1994	9,9 M	7,0 M (5-29)		
		1995	6,4 M	6,0 M (3-11)		
		1996	5,7 M	6,0 M (2-12)		
Dalzell et al. (2000).	Erstdiagnose					
	Bi- und unilaterale HST		3,0 M (0,5-34,0)			
Design s. Prieve et al. (2000).	Unilaterale HST (n = 36)		3,5 M (1,0-9,0)			
	Bilaterale HST (n = 49)		3,0 M (0,5-34,0)			
Hörgeräteanpassung	Bilateral (n = 36)		7,5 M (2,0-22,5)			
	Aus WBN (n = 15)		5,0 M (3,0-13,0)			
	Kein Risiko (n = 8)		5,5 M (4,0-13,0)			

HST= Hörstörung M = Monat. WBN = Normale Entbindungsstation. NICU = Neonatalintensivstation. SD = Standardabweichung.

\* = Aus angegebenen Daten errechnet.

### Studienpopulation

Es handelt sich in allen Studien um eine allgemeine Neugeborenenpopulation (WBN und NICU), die weiter oben genauer beschrieben wird.

### *Methoden*

Das Alter bei Erstdiagnose wird auch in den Hörscreeningstudien nur teilweise exakt definiert. Bei Watkin<sup>172,173</sup> ist die diagnostische ABR-Evaluation als Erstdiagnosezeitpunkt angegeben. Das Erstdiagnosealter ist unterschiedlich stratifiziert nach SG der HST oder nach einer ein- oder beidseitigen HST angegeben. Die Studie der Wessex UNHS Trial Group<sup>145</sup>, dargestellt in Tabelle 41, erlaubt zudem einen direkten Vergleich mit einer nicht gescreenten Kontrollgruppe.

### *Ergebnisse*

#### *Erstdiagnosealter und Alter bei Hörgeräteversorgung*

Ein Vergleich der Mediane zeigt, dass in allen Screeningprogrammen für alle genannten Untergruppen, abgesehen vom Wert für 1993 bei Vohr et al.<sup>170</sup>, ein medianes Erstdiagnosealter von dreieinhalb Monaten oder darunter erzielt werden konnte. Die Erstdiagnose der HST mit einem Hörverlust größer 70 dB erfolgt mit einem Median von 2,1 Monaten etwas früher als bei mittelgradigen HST mit einem Median von drei Monaten<sup>172,173</sup>. Die Wessex UNHS Trial Group berichtet (nicht gezeigt) über die Ergebnisse einer logistischen Regressionsanalyse: Hier ist kein Effekt des SG auf Erstvorstellung bis zum sechsten Monat festgestellt worden, aber die Chance (Odds) vor dem zehnten Lebensmonat eine Erstdiagnose zu erhalten, ist für Kinder mit Resthörigkeit oder Gehörlosigkeit auch in Screeningperioden siebenmal höher als für Kinder mit mittel- und hochgradigen HST. (In dieser kontrollierten Studie wechseln Screeningperioden mit Perioden ohne Screening einander ab.)

Das mediane Alter bei der HG-Anpassung variiert von 2,8 Monaten bis zwölf Monaten beträchtlich. Dies ist teils durch die unterschiedliche Stratifizierung bedingt. Außerdem ist zu berücksichtigen, dass bei den noch geringeren Fallzahlen bei der HG-Anpassung mit erheblichen statistischen Schwankungen zu rechnen ist. Wiederum fällt auf, dass die HG-Anpassung bei einem Hörverlust > 70 dB in der Publikation von Watkin<sup>172,173</sup> mit 4,1 Monaten deutlich früher stattfindet als bei mittelgradigen HST. Die durchschnittliche Zeitverzögerung zwischen Erstdiagnose und HG-Anpassung in dieser Gruppe beträgt trotz UNHS immer noch zehn Monate. Wie aus einer Publikation von Watkin und Baldwin<sup>174</sup> hervorgeht, scheint dies auf einem unzureichenden diagnostischen Instrumentarium speziell in dieser Studie zu beruhen, da die diagnostische Abklärung routinemäßig primär nur mit ABR ohne zusätzliche Tests erfolgt und Schwierigkeiten bei der Abklärung speziell der Gruppe mit Hörschwellen zwischen 40 und 80 dB HL wegen eines hohen Anteils von Schalleitungsstörungen auftreten.

Bei Vohr et al.<sup>170</sup> ist eine deutliche Verkürzung der Erstdiagnosezeitpunkte und bei der HG-Anpassung im Verlauf des UNHS-Programms zu beobachten. Insgesamt zeigt sich, dass das Alter bei der Anpassung von HG mit einem Median von im schlechtesten Fall zwölf Monate bei NHS-Programmen weit unter dem günstigsten medianen Wert von 26 Monaten ohne

systematisches Hörscreening bei Fortnum und Davis<sup>83</sup> lag. Der unmittelbare Vergleich zwischen Perioden mit und ohne NHS der Wessex UNHS Trial Group zeigt deutlich höhere Anteile von Kindern, die vor dem zehnten Lebensmonat erstdiagnostiziert und -versorgt werden: Bei Erstdiagnose von 59,3 % gegenüber 38,5 % und bei Erstversorgung von 55,6 % gegenüber 26,9 %. Im oben bereits erwähnten Regressionsmodell ergibt sich unter Berücksichtigung des SG der HST in Perioden mit NHS eine fünfmal höhere Chance für eine Erstdiagnose vor dem zehnten Monat und eine achtmal höhere Chance für eine Erstversorgung vor dem zehnten Monat als in Perioden ohne Hörscreening.

**Tabelle 41: Erstvorstellung, -diagnose und -versorgung im direkten Vergleich von Screening- und Nichtscreeningperioden.**

Quelle		< 6 Monate Anzahl (%)	6-9 Monate Anzahl (%)	> 9 Monate Anzahl (%)
Wessex UNHS Trial Group (1998).	Erstvorstellung (Referral)			
	Mit Screening (n = 27)	24 (88,9)*	3 (11,1)*	0
	Mittel (n = 15)	14 (93,3)*	1 (6,7)*	0
	Hoch (n = 8)	7 (87,5)*	1 (12,5)*	0
	Rest (n = 4)	3 (75)*	1 (25)*	0
	Ohne Screening (n = 26)	9 (34,6)*	11 (42,3)*	6 (23,1)*
	Mittel (n = 12)	2 (16,7)*	7 (58,3)*	3 (25,0)*
	Hoch (n = 2)	1 (50)*	0	1 (50)*
	Rest (n = 12)	6 (50)*	4 (33,3)*	2 (16,7)*
		< 10 Monate Anzahl (%)	10-18 Monate Anzahl (%)	> 18 Monate Anzahl (%)
	Erstdiagnose (Confirmation)			
	Mit Screening (n = 27)	16 (59,3)*	6 (22,2)*	5 (18,5)*
	Mittel (n = 15)	8 (53,3)*	3 (0,2)*	4 (26,7)*
	Hoch (n = 8)	5 (62,5)*	2 (0,25)*	1 (0,125)*
Rest (n = 4)	3 (75,0)*	1 (0,25)*	0	
Ohne Screening (n = 26)	10 (38,5)*	10 (38,5)*	6 (23,1)*	
Mittel (n = 12)	2 (16,7)*	6 (50)*	4 (33,3)*	
Hoch (n = 2)	0	2 (100)*	0	
Rest (n = 12)	8 (66,7)*	2 (16,7)*	2 (16,7)*	
Erstversorgung (Managed)				
Mit Screening (n = 27)	15 (55,6)	5 (18,5)	7 (25,9)	
Mittel (n = 15)	7 (46,7)	2 (13,3)	6 (40,0)	
Hoch (n = 8)	5 (62,5)	2 (25,0)	1 (12,5)	
Rest (n = 4)	3 (75,0)	1 (25,0)	0	
Ohne Screening (n = 26)	7 (26,9)	10 (38,5)	9 (34,6)	
Mittel (n = 12)	1 (8,3)	4 (33,3)	7 (58,3)	
Hoch (n = 2)	0	2 (100)	0	
Rest (n = 12)	6 (50)	4 (33,3)	2 (16,7)	

\* = Aus angegebenen Daten errechnet.

### **Vollständigkeit der Hörgeräteversorgung und Gründe für fehlende Versorgung**

Es lässt sich feststellen, dass durch NHS-Programme ein medianes Alter von sechs Monaten bei HG-Anpassung erreichbar ist<sup>170</sup>. Gleichzeitig muss darauf verwiesen werden, dass in zwei Publikationen, die genauere Angaben zur HG-Anpassung machen<sup>172,173,128</sup>, ein Teil der Kinder keine HG erhält. Bei der Wessex UNHS Trial Group ist unklar, ob alle Kinder HG erhalten haben, da hier zum einen bei der Erstversorgung nicht explizit von einer HG-Versorgung die Rede ist und zudem die Alterskategorie „später als 18 Monate“ auch nicht mit HG versorgte Kinder enthalten kann. Bei Vohr et al.<sup>170</sup> stehen die Fallzahlen aller identifizierten Kinder mit HST auch über den Tabellenwerten für die HG-Versorgung, da hier allerdings auch alle unilateralen HST eingeschlossen sind, wovon zumindest für einen Teil anzunehmen ist, dass er

keine HG erhält, bleibt unklar, ob alle Kinder versorgt werden. Bei Watkin<sup>172,173</sup> erhalten fünf von zwölf Kindern mit mittelgradigen HST keine HG und bei zwei der sieben Kinder, die HG erhalten, wird die Versorgung trotz früher Diagnose erst nach dem Kleinkindalter durchgeführt. Als Ursache für die Nichtversorgung und die Verzögerung werden ausschließlich familiäre Gründe angegeben. Von den acht Kindern mit Hörverlusten über 70 dB werden nur sechs mit HG versorgt. Ein Kind stirbt, bei einem anderen Kind verweigern die Eltern eine Versorgung. Auch bei den versorgten Kindern kommt es in einem Fall zu einer erheblichen Verzögerung der Versorgung, weil die Eltern zunächst ein HG nicht akzeptieren.

Mason und Herrmann<sup>147</sup> berichten von einer HG-Versorgung bei sieben von acht Kindern aus der WBN, wobei das unversorgte Kind nur einen geringgradigen Hörverlust aufweist und ein HG abgelehnt worden ist. Von sieben Kindern aus der NICU erhält eines mit neuraler Schädigung kein HG, außerdem ist bei den meisten Kindern offensichtlich aufgrund des Gesundheitszustands eine HG-Anpassung später erfolgt als bei den Kindern aus der WBN. Bei Dalzell et al.<sup>128</sup> erhalten von 49 Kindern mit bilateraler HST 13 Kinder kein HG: Drei weil der Hörverlust geringgradig ist, vier weil es der Gesundheitszustand der Kinder nicht zulässt, aber sechs Kinder wegen LFTU nach der Diagnose oder wegen der Nichttherapietreue (Noncompliance) der Eltern. Auch hier ist die HG-Versorgung der Kinder aus der WBN und der Kinder ohne RF für eine HST mit einem medianen Alter von fünf bzw. fünfeinhalb Monaten deutlich früher erfolgt als in der Gesamtgruppe mit 7,5 Monaten.

#### *Entwicklungsunterschiede*

Mason und Herrmann<sup>147</sup> berichten als einzige von den Ergebnissen von Sprachtests meistens nach dem zweiten Lebensjahr im Hinblick auf eine altersgemäße Entwicklung für die identifizierten Kinder mit HST. Bei den Kindern aus der WBN weisen sechs von acht Kindern eine altersgemäße Sprachentwicklung auf. Bei einem Kind, das zwar im Alter von zwei Monaten ein HG erhalten hat, aber bei dem eine schlechte Therapietreue (Compliance) vermerkt worden ist, wird eine Entwicklungsverzögerung festgestellt und das zweite Kind mit verzögerter Sprachentwicklung von einem Jahr hat sein HG erst im Alter von 29 Monaten erhalten. Allerdings muss hier angemerkt werden, dass der Großteil der Kinder gering- und mittelgradige HST aufweist. Vier Kinder aus der NICU können aufgrund von Tod, weiteren Behinderungen oder wegen ihres geringen Alters keine Sprachtests absolvieren, die übrigen drei weisen alle Entwicklungsverzögerungen auf. Auch in der Publikation von Dalzell et al.<sup>128</sup> wird die Entwicklung der Kinder beurteilt, allerdings nicht durch Sprachtests, sondern durch die Einschätzung eines Audiologen. Auch hier zeigen nur 7 % der mit HG versorgten Kinder aus der WBN (1 / 15) eine Entwicklungsverzögerung, aber 52 % der mit HG versorgten Kinder aus der NICU.

### *Zusammenfassung*

In allen vier UNHS-Programmen werden ein medianes Erstdiagnosealter von dreieinhalb Monaten und darunter sowie größtenteils ein medianes Alter bei der HG-Anpassung von sechs Monaten erreicht. In der einzigen Studie mit Kontrollgruppe haben Kinder, die in einer Screeningperiode geboren sind, eine fünfmal höhere Chance für eine Erstdiagnose vor dem zehnten Monat und eine achtmal höhere Chance für eine Erstversorgung vor dem zehnten Monat als Kinder, die in Perioden ohne Hörscreening geboren sind.

Abschließend muss festgestellt werden, dass sich nur wenige Publikationen genauer mit einer adäquaten HG-Versorgung, den Gründen für ein Scheitern der Versorgung, unter anderem auch der Rolle der Eltern in diesem Prozess, befassen. Außerdem gibt es Hinweise darauf, dass Kinder aus NICU erst später mit HG versorgt werden als Kinder auf der WBN.

### **3.5.3.3 Vorteile einer frühen Intervention**

Um eine unverzerrte Schätzung des Effekts einer frühen Versorgung mit HG oder ggf. CI und der begleitenden Frühförderung auf die Sprachentwicklung gegenüber einer Versorgung zu späteren Zeitpunkten zu erhalten, wären idealerweise randomisierte kontrollierte Studien mit möglichst großen Fallzahlen wünschenswert. Da es sich jedoch verbietet, Kindern bewusst eine vermutlich vorteilhafte Therapie vorzuenthalten, ist eine Randomisierung und damit eine Ausschaltung verzerrender Störvariablen nicht möglich. Stattdessen werden als Kontrollgruppen Kinder herangezogen, bei denen eine frühere Versorgung versäumt wird. Da meist nur Gruppen mit kleinen Fallzahlen zur Verfügung stehen, besteht die Schwierigkeit, dass andere Faktoren, die ebenfalls Einfluss auf die Sprachentwicklung nehmen können, in der Frühinterventionsgruppe und der Kontrollgruppe gleich verteilt sind. Mögliche Einflussfaktoren sind der Zeitpunkt des Beginns der HST, die SG des Hörverlusts, die Art und die Häufigkeit der Intervention (z.B. verschiedene HG-Typen, die Art und Häufigkeit der Sprachförderprogramme, die Elterninstruktion) die Art der Kommunikation (mündlich oder zeichensprachlich bzw. beide Versionen kombiniert), der sprachliche Hintergrund im Elternhaus (hörende oder hörgestörte Eltern, Mutter- oder Zweitsprache), das elterliche Engagement im Therapieprozess, der sozioökonomische Hintergrund, nonverbale kognitive Fähigkeiten, Zusatzbehinderungen sowie das Alter in dem die Sprachfähigkeit evaluiert wird. Einer Vergleichbarkeit von Studien stehen wiederum unterschiedliche Definitionen von Einfluss- und Zielgrößen, unterschiedliche Erhebungs-instrumente, unterschiedliche Interventionen, unterschiedliche Zusammen-setzung der Studienpopulationen im Weg. Eine weitere Möglichkeit der Verzerrung besteht darin, dass nicht ausgeschlossen werden kann, dass bei manchen Kindern gerade deshalb eine HST erst spät identifiziert wird, weil sie bessere sprachliche Fähigkeiten besitzen.

Im Folgenden werden zuerst die Ergebnisse der früheren HTA-Berichte vorgestellt, im Anschluss Ergebnisse aus neuidentifizierten Studien nach 1998.

### 3.5.3.3.1 Ergebnisse aus den vorliegenden HTA-Berichten

Davis et al.<sup>67</sup> haben 18 Publikationen identifiziert und hinsichtlich Studien-population, Art der Publikation (Übersichtsarbeit, in einer begutachteten akademischen Zeitschrift, Vorabdruck), Angemessenheit der statistischen Analyse, Definition der Zielgröße, Definition von Frühintervention aufgegliedert und jeweils mit einem Kommentar versehen. Die Tabelle ist unverändert wiedergegeben (vgl. Tabelle 42).

**Tabelle 42: Effekte früher Interventionen: HTA-Bericht von Davis et al.<sup>67</sup> (Originalsprache: Englisch).**

Study (year)	Sample characteristics	Report type	Statistical analysis	Outcomes measure	Definition of 'early'	Comments
Downs (1995).	69 children; all impaired, from neonatal screeningprogramme. Earlier sample from Yoshinaga-Itano et al. (1996) - see below.	G	None reported.	Minnesota Child Development Inventory.	2 months (habilitated before 3 months).	Earliest identified had best scores compared with norms. This marked in 'severely' hearing impaired, but no statistical verification. Lack of definition of population.
Eilers, Oller (1994).	131 infants, range of hearing impairments- mainly severe to profound.	R	Appropriate.	Canonical babbling; age of onset.	As early as possible.	Infants with normal hearing babbled earlier than those who were deaf; age at hearing-aid fitting related to onset of babble.
Feinmesser et al. (1982).	65 children, 26 profound, 27 severe, 12 moderate.	R	None.	Educational placement.	7 - 9 months.	No late-intervention 'control' group.
Imai (1983).	24 children, hearing impairments > 70 dB HL; education started from 12 months.	R	None.	Speech sounds.	Fitting from 2 months onwards.	Purely qualitative with no control data.
Markides (1986).	153 children; severe to profound hearing impairments; 4 groups matched across range of variables.	R	Appropriate.	Speech intelligibility.	Aided at less than 6 months compared with those aided later.	Earliest intervention judged to have best speech by teachers.
Musselman et al. (1988).	118 children, severe to profound hearing impairments.	R	Appropriate.	Language.	Earliest habilitated at less than 24 months (48 %).	Raises possibility that effects of early intervention may only be short-lived.
Musselman et al. (1988).	139 children, severe to profound hearing impairments; ages 33 - 100 months during study.	R	Appropriate.	Language, education, social development.	Uses median split - age of intervention before or after 24 months.	Found that type of intervention programme interacted with age of intervention.
Musselman, Kircaaliftar (1996)	20 children.	R	Appropriate in part.	Speech.	Groups similar on age of fitting.	Worked from outcome backwards, i.e. children with good and poor speech compared on other characteristics.



(Fortsetzung Tabelle 42)

Parving (1992).	138 participants (hearing-aid sample).	R	None.	Schooling.	Not applicable.	Shows that children identified earlier more likely to be found in schools for deaf.
Parving, Christensen (1993).	288 participants (hearing-aid sample).	R	Appropriate.	Employment.	Not applicable.	Those with congenital hearing losses more likely to have manual jobs, whereas those with acquired losses more likely to be 'professionals'. Problem: no data for hearing individuals reported, so comparison difficult. Earlier intervention brings linguistic benefits.
Ramkalawan, Davis (1992).	16 children; ages 27 - 79 months; mild to profound hearing impairments; hearing parents.	R	Appropriate.	Spoken language.	Continuous variables of ages of intervention, earliest 2 months.	Unpublished PhD – more complex interactions found than Ramkalawan, Davis (1992). Disadvantaged black and Hispanic Americans showed average SLQ delay corresponding to over 3 years. Early-aided infants showed slightly delayed but similar development to normally hearing infants. Lack of late-aided controls.
Ramkalawan (1997).	33 children; ages 32 - 85 months; mild to profound hearing impairments; hearing parents.	P	Appropriate.	Spoken language and communication.	Continuous variables intervention, earliest 2 months.	Disadvantaged black and Hispanic Americans showed average SLQ delay corresponding to over 3 years. Early-aided infants showed slightly delayed but similar development to normally hearing infants. Lack of late-aided controls.
Ruben et al. (1982).	72 children.	R	Appropriate.	Speech and language quotient (SLQ).	Diagnosed at 5.3 years on average and fitted with aids at 6.3 years.	Progression of communicative development in deaf infants might be similar to that of hearing infants if aiding early enough. Lack of late-aided controls.
Robinsonshaw (1995).	10 infants severe to profound hearing impairments; hearing parents; matched controls with normal hearing; studied from 6 to 21 months.	R	None.	Gestural and vocal communication.	Aided between 3 and 6 months.	Details of communicative development of child with implant.
Robinsonshaw (1996a).	10 infants severe to profound hearing impairments; hearing parents; matched controls with normal hearing; studied from 6 to 21 months.	R	None.	Gestural and vocal communication.	Aided between 3 and 6 months.	Intellectually-gifted deaf persons do not have positive outcomes despite gifted status. Lacks control group. Results confounded by inclusion of participants with 'other additional problems'.
Robinsonshaw (1996b).	1 child; profound hearing impairment; cochlear implant at 2 years; hearing parent.	R	None: single case study.	Spoken language.	Not applicable.	
Vernon, LaFalce-Landers (1993).	57 participants; IQs of 130+; hearing levels not specified; aetiologies detailed; some participants had 'additional problems'.	R	None.	Education employment, mental health.	Not applicable.	

## (Fortsetzung Tabelle 42)

Yoshinaga-Itano et al. (1996).	109 children; mild to profound hearing impairments; all enrolled in same intervention programme; hearing parents.	P	Appropriate.	Vocabulary expressive and receptive language.	Before 6 months.	Interim report showing clear benefits for early identification; detailed protocol and analysis not yet available.
--------------------------------	---	---	--------------	---	------------------	---

Im Text werden die einzelnen Studien beschrieben. Die Autoren kommen insgesamt zu dem Schluss, dass obwohl die Evidenz zu den Vorteilen einer frühen Intervention begrenzt und komplex sei, es deutliche Hinweise darauf gäbe, dass im Hinblick auf Sprache und Kommunikation eine frühere Identifikation förderlich sei.

Im HTA-Bericht von ANAES<sup>66</sup> werden acht der 18 Artikel aus Davis et al.<sup>67</sup> ebenfalls tabellarisch mittels der gleichen Merkmale dargestellt, nur dass die Angabe des Publikationstyps durch eine Charakterisierung des Studiendesigns ersetzt wird. Hinzu kommt ein neuidentifizierter Artikel von Yoshinaga-Itano et al.<sup>118,119</sup>, der seit dem HTA-Bericht von Davis et al.<sup>67</sup> neu erschienen ist (vgl. Tabelle 43). Zusätzlich werden die Studien im Text beschrieben. Zur Literatur zum Thema allgemein wird bemerkt, dass sich in den letzten Jahren die Studien gemehrt haben, aber der Großteil der Studien nur kleine Fallzahlen umfasst, ein Teil nicht vergleichend ist und der Begriff frühzeitig unterschiedlich definiert wird. Bestenfalls handelt es sich beim Studiendesign um nicht randomisierte vergleichende Studien (Vergleich zwischen früher und später Versorgung oder mit Normalhörenden). Aus ethischen Gründen ist es bei dieser Erkrankung schwierig, randomisierte Studien durchzuführen. Insgesamt kommen die Autoren zu dem Schluss, dass eine frühzeitige Intervention mit einem Nutzen verbunden ist. Die Definition von frühzeitig ist nicht immer genau angegeben, sie liegt um sechs Monate. Allerdings sei laut der Autoren zu bedauern, dass die Bedeutung der frühen Versorgung der einzige Faktor sei, der genau untersucht würde, da aus multivariaten Studien hervorgehe, dass die Umgebung und das Niveau der elterlichen Unterweisung gleichermaßen wichtig seien. Jedoch sei dies nicht genau genug studiert worden.

Tabelle 43: Effekte früher Interventionen: HTA-Bericht von ANAES<sup>66</sup>.

Autor, Jahr	Merkmale der Patienten	Studientyp	Beurteilungskriterien	Ergebnisse	Kommentare	Definition von „früh“
Downs (1995).	69 Kinder - 4 Gruppen - 14 Kinder vor dem 3. M mit Hörgeräten versorgt, Diagnostik: 2 M (A). - 11 Kinder zwischen 3 und 12 M identifiziert (B). - 30 Kinder zwischen 13 und 24 M (C). - 14 Kinder nach 25 M (D). Schweregrad der Hörstörung: K.A. Ätiologie: K.A.	K.A.	Language Minnesota Child Development Inventory (MCDI).	Gruppe A = 87 % des Normalen im Sprachausdruckstest, die anderen Gruppen 66 %.	Keine Statistik («statistiques petits effectifs»?). Vergleichbarkeit der Gruppen?. Hörgerätealter der Gruppen B, C, D?. Keine Beschreibung des Schweregrads der Hörstörung.	2 M.
Markides (1986).	- Gruppe A (n = 32): Diagnostik und Hörgerät vor 6 M. - Gruppe B (n = 32): Diagnostik und Hörgerät nach 6 M. - Gruppe C (n = 38): Hörgerät im Lauf des 2. Jahrs. - Gruppe D (n = 51): Hörgerät im Lauf des 3. Jahrs. Schweregrad: k. A., Ätiologie: k A.	Vergleichende Studie nicht randomisiert, Gruppe gematched: - Alter. - Geschlecht. - Schweregrad der Hörstörung.	Sprachverständnis (Bewertung mit 7-Punkte-Skala durch Lehrer.	Gruppe A signifikant besser als B, C, D.	Methodisch gut durchgeführte Studie. Ungenauigkeit bei der Dauer der Nachverfolgung, subjektive Beurteilungskriterien sind limitierend.	6 M.

Hörscreening für Neugeborene

(Fortsetzung Tabelle 43)

Eilers, Oller (1994).	- 94 normalhörende Kinder. - 37 Kinder mit hochgradiger Hörstörung und Resthörigkeit / Gehörlosigkeit. Ätiologie: k. A.	Vergleichende Studie, nicht randomisiert. Longitudinal. Prospektiv.	Alter bei Auftreten des kanonischen Plapperns.	Auftreten des kanonischen Plapperns: - 7 M Normalhörende. - 24 M Kinder mit Hörstörung. Korrelation zwischen früherer apparativer Versorgung und dem Auftreten des kanonischen Plapperns (Pearsons Koeffizient = 0,68).	Studie beschränkt auf kanonisches Plappern. Keine Schwellendefinition für das Alter der Hörgeräteversorgung.	So früh wie möglich.
Musselman et al. (1988).	118 Kinder mit hochgradiger Hörstörung und resthörig / gehörlos. Ätiologie k. A.	Vergleichende Studie, nicht randomisiert. Retrospektiv.	Sprache des Kindes (Tests mit Score), soziale Entwicklung (Score).	In multivariater Analyse frühe Intervention weder mit besserem Sprachscore, noch mit besserer Sozialentwicklung assoziiert.	Alte Studie, der gewählte Schwellenwert liegt schon spät.	24 M.
Musselman, Kircaali-Iftar (1996).	20 Kinder mit hochgradiger Hörstörung und resthörig / gehörlos. - 10 Kinder, deren gesprochene Sprache unter dem Median lag. - 10 Kinder, deren gesprochene Sprache über dem Median lag (matching für Schweregrad Hörstörung, Alter, Intelligenz) Ätiologie: k.A.	Vergleichende Studie, nicht randomisiert. Retrospektiv.	Gesprochene Sprache.	In multivariater Analyse war bessere gesprochene Sprache assoziiert mit: Typ des Hörgeräts, Bildungsniveau der Mutter, elterlichem Unterricht.	«Aspect multifactoriel prise en charge de la surdit�e».	K.A.

(Fortsetzung Tabelle 43)

Parving (1992).	138 Kinder mit Hörstörung. Kongenitale Ätiologie prädominant.	Vergleichende Studie, nicht randomisiert. Nachverfolgung einer Kohorte.	Schultyp der besuchten Schule.	Besuchter Schultyp assoziiert mit: Hörverlust (< 75 dB HL) «prise en charge préscolaire».		K.A.
Parving, Christensen (1993)	288 Teilnehmer: 165 Patienten mit kongenitaler und 123 mit erworbener Hörstörung.	Vergleichende Studie, nicht randomisiert.	Beruf im Alter zwischen 20 und 35 Jahren.	Die Patienten mit kongenitalen Hörstörungen haben eher einen manuellen Beruf.	Nicht Folge des Zeitpunkts der Versorgung, sondern der Zeitpunkt des Auftretens der Hörstörung.	K.A.
Yoshinaga-Itano et al. (1998).	150 Kinder mit Hörstörungen: 72 vor Alter von 6 Monaten identifiziert und 78 danach Ätiologien: k.A.	Vergleichende Studie, nicht randomisiert. Prospektiv.	Sprache (Test: MCDI und MacArthur CDI).	Signifikanter Unterschied in der Sprachentwicklung in der Gruppe früher Identifikation und Intervention.		6 M.
Ruben et al. (1982).	72 Kinder.	Vergleichende Studie, nicht randomisiert.	SLQ.	Unterschied von mehr als 3 Jahren im SLQ-Quotienten zu ungunsten schwarzer Amerikaner und Hispano-Amerikaner.		

M = Monat. SLQ = Speech Language Quotient. ? = Vielleicht. CDI = Communicative Development Inventory.

Der HTA-Bericht des MSAC<sup>69</sup> verweist darauf, dass 13 der 18 von Davis et al.<sup>67</sup> aufgeführten Studien große methodische Schwächen, wie das Fehlen einer geeigneten Kontrollgruppe oder einen hohen Grad an Verzerrung durch Störgrößen (Confounding) aufweisen. Vier Studien liefern schwache Evidenz, dass eine frühere Intervention mit besseren Ergebnissen verbunden sei, aber alle vier Studien besäßen nur Level III- Evidenz. (Berichte / Meinungen von Experten auf klinischer Erfahrung basierend, deskriptive Studien und Fallbeschreibungen). Des Weiteren werden die Studien von Markides<sup>45</sup>, Musselman et al. (1988), Ramkalawan und Davis (1992) und Yoshinaga-Itano et al.<sup>118,119</sup> näher beschrieben. Nochmals verweisen die Autoren darauf, dass bei allen Ergebnissen die Problematik verzerrter Daten aus Beobachtungsstudien besteht und dass außerdem die Zielgrößen, die von Hauptinteresse seien, nämlich die langfristigen Effekte einer frühen Intervention hinsichtlich sozialer Möglichkeiten, Bildungs- und Berufschancen nicht evaluiert worden seien.

Insgesamt sehen die Autoren theoretische Gründe, zu glauben, dass eine frühere Intervention die Behinderungen, die aus einer HST resultieren, verringern können. Der Nachweis aus der klinischen Forschung sei relativ schwach.

Tabelle 44: Effekte früher Interventionen: Neuidentifizierte Studien.

Quelle	Studienpopulation	Studientyp	Zielgröße und deren Beurteilungskriterien	Definition von „früh“	Ergebnisse	Kommentare
Yoshinaga-Itano, Apuzzo (1998 <sup>a</sup> )	Kinder wurden identifiziert aus Colorado Home Intervention Program Gruppe 1: 15 Kinder, die vor 6 M identifiziert Alter bei Diag.: Mw = 1,9 M (SD = 2,3) Hörverlust: SG Mw = 39,9 M (SD = 11,9) Selbsthilfequot.: Mw = 104,1 (SD = 33,6) Gruppe 2: 25 Kinder, die nach 18 M ident. Alter bei Diag.: Mw = 40,7 M (SD = 10,7) Hörverlust SG Mw = 47,4 (SD = 1,5) Selbsthilfequot.: Mw = 107 (SD = 1,4) Gesamtgruppe: 50 % OC, 50 % TC Hörverlust: 26-40 dB: 3 (7,5 %), 41-55 dB: 6 (15 %), 56-70 dB: 11 (27,5 %), 71-90 dB: 9 (22,5 %), > 90 dB: 11 (27,5 %) K.A. zur Ätiologie und genaue Beginn der HST. Kog. Fähigkeiten: Selbsthilfequotient unter 60 ausgeschlossen. Alle Kinder hatten 2-3 M nach Diag. Intervention erhalten (1-2 Hausbesuche pro Woche).	Vergleichende, retrospektive Studie.	<b>Gesamtentwicklung</b> Minnesota Child Development Inventory (MCDI), 8 Subtests: allg. Entwicklung, Grobmotorik, Feinmotorik, expressive Sprache, Begriffsverständnis (Comprehension-Conceptual), Situationsverständnis, Selbsthilfe, Persönlichkeitsentwicklung, Hausbesuche Normung mit normal-blebenden Kindern Entwicklungsalter / chron. Alter = Entwicklungsquotient (EQ).	6 Monate.	Test mit durchschnittlich 40 M. Stat. Analyse mit ANCOVA mit SG Hörverlust und Selbsthilfequotienten als Kovariaten. Bei Subskalen expressive Sprache, und Comprehension-Conceptual signifikante Unterschiede, bei allg. Entwicklung mit $p = 0,07$ fast sign. Bei Gruppe 1 bewegten sich die Werte für o.g. Subtests im unteren Bereich des normalen, Entwicklungsverzögerung bei expressiver Sprache 8,1 bei Gruppe 2, 10,1 bei Gruppe 1 im Alter 40 M. Bei Gruppe 2 Verzögerung Sprachausdruck 14 M. Sprachverstehen 12 M im Alter von 40 M.	Unterschiedliche Tragedauer in beiden Gruppen.
Yoshinaga-Itano, Apuzzo (1998b)	Kinder wurden identifiziert aus Colorado Home Intervention Program: - Gruppe 1: 34 Kinder, die vor 6 M identifiziert (überwiegend durch HRR überwiesen), 26-70 dB HL: 58 %, 71-89 dB HL: 21 %, ≥90 dB HL: 21 % Durchschnittsalter bei Test: 26,5 M (SD = 5,9). Kognitive Fähigkeiten: EQ = 78,7 (SD = 24,8) - Gruppe 2: 48 Kinder, die zwischen 7 und 18 M identifiziert wurden, 26-70 dB HL: 33 %, 71-89 dB HL: 29 %, ≥ 90 dB HL: 38 % Durchschnittsalter bei Test: 27,6 M (SD = 5,1). Kognitive Fähigkeiten: EQ = 71,4 (SD = 2,3). Gesamtgruppe: 50 % OC, 50 % TC.	Vergleichende, retrospektive Studie.	<b>Gesamtentwicklung</b> MCDI <b>Wortschatz</b> MacArthur (Elternfragebogen, misst primär aktiven und passiven Wortschatz) für 8-16 M alle normal-hörende Kinder. -, „Words and Sentences“ für 16-30 M alle normal-hörende Kinder (aktiver Wortschatz, Satzkombinationen) <b>Phonetisches Repertoire</b> (Gesamtzahl verwendeter Konsonanten und Vokale auf 30 min Video).	6 M bezogen auf Identifikation, K.A. zu Zeitpunkt HG-Anpassung.	Beim Test im Alter von durchschnittlich 27 M (Auswertung 2-Weg-ANCOVA) schnitt Gruppe 1 signifikant besser bei Skalen für sprachlichen Ausdruck, Sprachrezeption, personale und soziale Entwicklung und rezeptiven Wortschatz ab, ebenso bei Skalen allgemeiner Entwicklung, Situationsverständnis und Vokalproduktion. Bei einzelnen Unterskalen belief sich die Entwicklungsverzögerung im Alter von 26 M als > 1 J Rezeptiver und expressiver Wortschatz bei Gruppe 1 war im Durchschnitt 3,5 M weiter entwickelt als bei Gruppe 2	Bei, Art der Kommunikation, Soziostatus k. A. ob gleich verteilt, Zusatzbehinderungen in Gruppe 1 häufiger. Unterschiedliche Tragedauer. Gruppe 2 hat größeren Anteil mit höheren SG.

(Fortsetzung Tabelle 44)

<p>Yoshinaga-Itano et al. (2000)</p>	<p>Kinder im Alter von 9-61 M wurden identifiziert als Soolo-Hörlose in dem Programm Colorado Home Intervention Program. UNHS-Programm geboren wurden waren:                  - Gruppe 2: 25 Kinder, die in Krankenhauses ohne UNHS-Programm geboren worden waren.                  Matching beider Gruppen bezüglich Alter bei Test, SG der HST, kognitiver Fähigkeiten.                  Die Gruppen unterschieden sich nicht hinsichtlich des Geschlechts, der Ethnizität, des Vorhandenseins von Mehrfachbehinderungen, der Kommunikationsart, der Bildungsjahre der Hauptbezugsperson und des chronologischen Alters.</p>	<p>Vergleichende, retrospektive Studie</p>	<p><b>Expressive und receptive Sprache:</b>                  Eltern-Kind-Subskalen, MCDI Language score  <b>Wortschatz:</b>                  MacArthur-Communicative Inventory (s.o.)  <b>Kommunikative Eltern-Kind-Interaktion:</b>                  Anzahl produzierter Wörter, Anzahl verschiedener Wörter, Anzahl verschiedener Konsonantentypen, Messung der Sprechverständlichkeit auf 25 min Video.</p>	<p>Gescreent vs. nicht gescreent</p>	<p>Die durchschnittlichen Scores für expressive, receptive und Gesamt-Sprache im Bereich der beherrschender Kinder und 18-21 Punkte höher als in der nicht gescreenten Gruppe (<math>p &lt; 0,001</math>). Die Mw der nicht gescreenten Gruppe zeigten eine Verzögerung der Sprachentwicklung, 56 % der gescreenten, aber nur 24 % der nicht gescreenten Kinder lagen im Normalbereich. Gescreente Kinder haben eine mehr als zweifach so hohe Wahrscheinlichkeit zu haben als nicht gescreente Kinder. Kinder der 25. Perzentile in der gescreenten Gruppe verwendeten mehr Wörter als Kinder der 75. Perzentile der nicht gescreenten Kinder.</p>	<p>Keine genauen Angaben zu Selektion der Studienteilnehmer, unklar ob gescreenten und nicht gescreenten Kinder aus den gleichen Geburtskohorten stammen. K.A. zur Art der Intervention</p>
<p>Mayne et al. (2000a)</p>	<p>- 113 Kinder mit HAST im Alter von 24-37 M wurden überwiegend (95 %) identifiziert aus Colorado Home Intervention Program:                  - Alter bei Identifikation: 47,8 % bis 6 M, 52,2 % danach                  - Altersmittelwert: 26,40 dB HL: 12 (12,4 %), 41-55 dB HL: 18 (16,8 %), 56-70 dB HL: 14 (12,8 %)                  71 &gt; 80 dB HL: 40 (41,2 %)                  K.A. zur Ätiologie und genauem Beginn der HAST.                  - Kognitiver Status: EQ &lt; 80: 56 (49,6 %), ≥ 80,67 (50,4 %)                  - Zusätzliche Behinderungen: 47,8 %                  - Bildung der Hauptbezugsperson: Weniger als Highschool: 7,1 %, Highschool 43,4 %, mehr als Highschool 49,6 %                  - Kommunikationsart: TC: 54 (51,4 %), OC: 54 (48,6 %)                  - Ethnizität: Angehöriger einer Minderheit 24,8 %</p>	<p>Retrospektive Studie</p>	<p><b>Expressiver Wortschatz:</b>                  MacArthur Communicative Inventory (s.o.) Wortschatz mittels Zeichensprache wurde miterrast.</p>	<p>6 M.</p>	<p>Sprachtests im Alter von 24-36 M. Korrelationsanalyse ergab signifikante (<math>p &lt; 0,05</math>) Korrelation mit expressivem Wortschatz für die Variablen: Testalter, Vorhandensein einer Zusatzbehinderung, Alter bei Identifikation, Kognitive Fähigkeiten (Situations-Comprehension Score), mehr als ein Behinderungsmerkmal, diesen Variablen erklärte Alter bei Identifikation 23 %, Kognitionsquotient 30 % und Vorhandensein zusätzlicher Behinderungen 3 % der Varianz des expressiven Wortschatzes.</p>	

(Fortsetzung Tabelle 44)

<p>Mayne et al. (2006)</p> <p>168 Kinder mit HST im Alter von 8-22 M wieder befragt (65% identifiziert aus Colorado Home Intervention Program).          - Alter bei Identifikation: 73,7 % bis 6 M, 26,3 % danach          - Hörverlust: 26-40 dB HL: 31 (20,7 %), 41-55 dB HL: 24 (16 %), 56-70 dB HL: 37 (24,7 %), 71-&gt;90 dB HL: 58 (38,7 %)          - K.A. zur Ätiologie und genauem Beginn der HST          - Kognitiver Status (gemessen mit Play Assessment Questionnaire (PQ)): PQ &lt; 80: 55 (34,6 %), PQ ≥ 80: 104 (65,4 %)          - Zusätzliche Behinderungen: 53,3 %          - Bildung der Hauptbezugsperson: Weniger als Highschool: 16,7 %, Highschool: 40,3 %, mehr als Highschool: 42,9 %          - Kommunikationsart: TC: 38,0 %, OC: 62,0 %          - Elternzeit: Angehöriger einer Minderheit 28,3 %.</p>	<p>Retrospektive Studie</p> <p><b>Rezeptiver Wortschatz:</b> 6 M</p> <p>Microscale Inventory of Communicative Inventory (s.o.) Subscale Words and Gestures          MCDI</p> <p>Korrelationsanalyse zwischen Identifikationsalter und Alter bei Identifikation: positiver linearer Zusammenhang. Die kognitiven Fähigkeiten ergab keine signifikante Korrelation.</p>
<p>Calderon, Naidu (2000)</p> <p>80 Kinder mit bilateraler HST des Early Childhood Home Instruction-Program (ECHI) in Washington im Alter von 0-36 M. 3 Gruppen nach Alter des Eintritts in das Programm:          - Gruppe 1: &lt; 12 M (n=9)          - Hörverlust: 25-50 dB HL: 0 %, 51-70 dB HL: 33 %, 71-90 dB HL: 44 %, &gt; 91 dB HL: 22 %          - Gruppe 2: 12-24 M (n=39)          - Hörverlust: 25-50 dB HL: 2 %, 51-70 dB HL: 31 %, 71-90 dB HL: 51 %, &gt; 91 dB HL: 15 %          - Gruppe 3: 25-36 M (n=32)          - Hörverlust: 25-50 dB HL: 9 %, 51-70 dB HL: 53 %, 71-90 dB HL: 34 %, &gt; 91 dB HL: 3 %.</p>	<p>Vergleichende retrospektive Studie</p> <p><b>Expressive und rezeptive Sprachentwicklung:</b>          SK-FH Language Development Scale (LDS)          Elternfragebogen.  <b>Auditorisches Bewusstsein (Auditory Awareness):</b>          Auditory Training Checklist</p> <p>24 M</p> <p>Test bei Programmeintritt und mit 36 M</p> <p>In multiplen Regressionsmodel den Variablen SG des Hörverlusts, Pretestergebnis, und Eintrittsalter erklärte das Eintrittsalter 40 % der Varianz des expressiven und 43 % des rezeptiven Sprachscores. 9 % des auditorischen Scores und 4 % des Sprachunterscheidungsscores.</p> <p><b>Sprachunterscheidung:</b>          Modifikation von Lingui-          Assessment of Phonetic          and Phonologic Levels of          Speech Development</p>



(Fortsetzung Tabelle 44)

<p>Moeller (2000)</p> <p>112 Kinder mit kongenitalen, prälingualen HAST aller SG &gt; 20 dB HL (Stand nach dem 5. Geburtstag)</p> <p>Einschlusskriterien:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Bestätigte bilaterale HST</li> <li>- Teilnahme am Diagnostic Early Intervention Program zwischen 1981 und 1994</li> <li>- Sprachtests bis zum Alter von 5 J</li> <li>- Hörschwerhöriges Elternhaus</li> <li>- Keine Einnahme von Ototoxika</li> <li>- Keine Einnahme von weiteren Behinderungen einschl. nonverbaler Intelligenzquotient &lt; 70</li> <li>- Zweiseitige Hörgeräte und sobald im Vorschulprogramm (3-5 J) FM-Anlagen</li> </ul> <p>Interventionsprogramm:</p> <p>110 / 112 Kinder nahmen an Prog. Teil.</p> <p>OC: 59 (53,6 %), TC: 51 (46,4 %)</p> <p>Frühförderung mit 1-2 Hausbesuchen pro Woche und Elternunterstützungsgruppe, für 3-5 J tägl. Vorschulprog. Mit Anwesenheitsaufzeichnung.</p> <p>Mw / SD / Range</p> <p>Alter bei Ident. (J): 1,55 / 1,10 / 0-4,53</p> <p>Alter bei Prog-Eintritt (J): 1,83 / 1,19 / 0,9-4,53</p> <p>Nonverbaler IQ: 102,27 / 14,16 / 70-147</p> <p>Hörverlust: 21-40 dB: 9 (8 %), 41-55 dB: 17 (15,2 %), 56-70 dB: 19 (17 %), 71-90 dB: 20 (17,9 %), &gt; 90 dB: 47 (42 %)</p> <p>Ätiologie: Alle kongenital</p> <p>Alter bei Aufnahme ins Programm:</p> <p>Gruppe 1: 0-11 M, n = 24</p> <p>Gruppe 2: 11,1 – 23 M, n = 42</p> <p>Gruppe 3: 23,1 – 35 M, n = 24</p> <p>Gruppe 4: 35,1+, n = 22</p>	<p>Retrospektive (?) Studie.</p>	<p><b>Rezeptiver Wortschatz:</b> Kinder Peabody Picture Vocabulary Test (PPVT).</p> <p><b>Expressiver Wortschatz:</b> Expressive One-Word Picture Vocabulary Test (EOWPVT)</p> <p><b>Fähigkeit, Fragen zu beantworten (Verbal Reasoning Skills):</b> Preschool Language Assessment Instrument</p> <p><b>Fähigkeit, Fragen zu beantworten</b> auf verschiedenen Abstraktionsniveaus wird getestet, bei allen Tests Normenvergleich mit normalhörenden Kindern.</p>	<p>11 M.</p> <p>Sprachtests im Alter von 5 J (Auswertung hierarchische multiple lineare Regressionsmodelle)</p> <p>Familiares Engagement und Alter bei Eintritt erwiesen sich mit 35,2 %, bzw. 11,4 % erklärten Varianz, als die wichtigsten beiden Variablen (erklärte Varianzvarianz: 35,3 %) (uden Vokabelscore. Größt des Hörverlusts lagere enges Eintritts Alter, geringem familiärem Engagement, mehr als 2 SD unter dem Erwartungswert für Altersgruppe lagen. Kinder mit früher Intervention und hohem familiärem Engagement erreichten durchschnittlich 95 % des Normalscores hörender Kinder. Beim Verbal Reasoning Score erreichten nur Kinder mit einem Eintrittsalter ≤ 11 M bei den Fragen auf dem höchsten Abstraktionsniveau die 25 %-Perzentile normalhörender Kinder. Familiares Engagement korrelierte auch hier deutlich mit Verbal Reasoning Score. Wobei bei Kindern mit Eintrittsalter ≤ 11 M deutliche qualitative Unterschiede zu normalhörenden Kindern bestehen</p>
--	----------------------------------	---	---

(Fortsetzung Tabelle 44)

<p>Osberger et al. (1999)</p> <p>58 Kinder mit 18 M CI-Erfahrung</p> <p>Einschlusskriterien:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Prälinguale HST ( Beginn vor 2. J)</li> <li>- Alter: 2-17 J</li> <li>- Resthörg / gehörlos bilateral</li> <li>- Mind. 6 M HG vor CI</li> <li>- Keine geistige Retardierung</li> <li>- Englisch als Muttersprache</li> </ul> <p>Test-Level-1-Gruppe: alle Kinder &lt; 4 J (n = 36)</p> <p>Test-Level-2-Gruppe: Alle Kinder ≥ 7 J (n = 22)</p> <p>Kinder: 58 Jahre wurden nach Vortests einer der Gruppen zugeordnet.</p> <p>In Level 1: 24 Kinder mit OC und 12 mit TC.</p> <p>Mw: Alter bei CI: oral : 3,8 J, TC: 3,1 J.</p> <p>Mw: Beginn HST: oral 0,4 J, TC: 0,5 J.</p> <p>Mw: Hörschwelle: oral 108 dB, TC: 116 dB. In Level 2: 17 Kinder mit OC, 5 mit TC. Mw: Alter bei CI: oral : 8,5 J, TC: 9,0 J</p> <p>Mw: Beginn HST: oral 1,8 J, TC: 0,7 J</p> <p>Mw: Hörschwelle: oral 107 dB, TC 111 dB.</p>	<p><b>Sprachverstehen:</b></p> <p>Level 1 Tests:</p> <p>Closed Set: Monosyllable Word Identification Subtest of ESI<sup>1</sup> Speech Perception (ESP) Low Verbal Version</p> <p>Open Set: Mr. Pularo Head Task (Erkennung einfacher Sätze) und von Schwestern (Identifizierung von Bildern)</p> <p>PB-K-Phonem Test</p> <p>PB-K-Phonem Test</p> <p>PB-K-Phonem Test</p> <p>Level 2 Tests:</p> <p>Closed Set: ESP, Standard Version</p> <p>Open Set:</p> <p>Common Phrases Test</p> <p>PB-K-Phonem Test</p> <p>PB-K-Word Test</p> <p>Für alle Kinder:</p> <p>Open Set: Glendonald Auditory Screening Procedure (GASP) (Nachsprechen von 12 Worten mit verschiedener Silbenanzahl und / oder Betonungsmustern).</p>	<p>Vergleichende prospektive Studie</p>	<p>126 Kinder mit pralingualen HST mit 4 J CI-Erfahrung, alle jünger als 7 J bei Implantation, alle mit gleichem CI versorgt und vom gleichen CI-Zentrum betreut, konsekutive Kinder ohne Loss-To-Follow-Up.</p> <p>59 % kongenital, 34 % Meningitis, 7 % andere Ursachen.</p> <p>Mw / Median / Range in M: Alter bei Beginn HST: 5,8 / 0 / 0-34</p> <p>Alter bei Implantation: 50 / 48 / 2-82.</p> <p>Dauer der Ertaubung: 45 / 44 / 2-81.</p>	<p>So früh wie möglich.</p> <p><b>Sprachverstehen:</b> Closed Set Test: Iowa Matrix Sentence Test</p> <p>Open Set Test: Connected Discourse Tracking (CDT) (Satzweises Nachzerzählen einfacher Geschichten)</p> <p><b>Sprachverständlichkeit:</b> Hierarchische Bewertungs-skalen (Categories of Auditory Performance von „kein Bewusstsein“ über Verwendung eines Telefons mit verklemmten Zuhörern (CAP) Speech Intelligibility Scale (SIS) Connected Speech list) Connected Speech list</p> <p>„Connected Speech list“</p>	<p>Tests im Alter von 3 M, 6 M, 12 M, 18 M.</p> <p>Zeitreihenanalyse. Statistisch signifikante Verbesserungen mit der Zeit bei allen Kindern.</p> <p>Die Kinder mit TC hatten bei allen Tests bei beiden Testlevels stat. signifikant schlechtere Ergebnisse als Kinder mit OC, insbesondere bei den älteren Kindern (Level 2) waren die Unterschiede groß. Bei jüngeren Kindern sind die Unterschiede bzgl. Kommunikationsleistung geringer. Bei Höreingesetzten gab es keine signifikanten Unterschiede zwischen jüngeren und älteren Kindern außer beim PB-K-Phonem-Test. Hier hatten die älteren Kinder höhere Scores, laut Autoren, weil Test für die jüngere Gruppe vermutlich aufgrund des begrenzteren Vokabulars zu schwierig war.</p>	<p>Anzahl der älteren Kinder mit TC (n = 5) war sehr klein und Taubheit hatte mehr als 7 J früher eingesetzt als bei älteren Kindern mit OC.</p>																														
<p>Nikolopoulos et al. (1999)</p>	<p>126 Kinder mit pralingualen HST mit 4 J CI-Erfahrung, alle jünger als 7 J bei Implantation, alle mit gleichem CI versorgt und vom gleichen CI-Zentrum betreut, konsekutive Kinder ohne Loss-To-Follow-Up.</p> <p>59 % kongenital, 34 % Meningitis, 7 % andere Ursachen.</p> <p>Mw / Median / Range in M: Alter bei Beginn HST: 5,8 / 0 / 0-34</p> <p>Alter bei Implantation: 50 / 48 / 2-82.</p> <p>Dauer der Ertaubung: 45 / 44 / 2-81.</p>	<p>Vergleichende prospektive Studie</p>	<p>126 Kinder mit pralingualen HST mit 4 J CI-Erfahrung, alle jünger als 7 J bei Implantation, alle mit gleichem CI versorgt und vom gleichen CI-Zentrum betreut, konsekutive Kinder ohne Loss-To-Follow-Up.</p> <p>59 % kongenital, 34 % Meningitis, 7 % andere Ursachen.</p> <p>Mw / Median / Range in M: Alter bei Beginn HST: 5,8 / 0 / 0-34</p> <p>Alter bei Implantation: 50 / 48 / 2-82.</p> <p>Dauer der Ertaubung: 45 / 44 / 2-81.</p>	<p>So früh wie möglich.</p> <p><b>Sprachverstehen:</b> Closed Set Test: Iowa Matrix Sentence Test</p> <p>Open Set Test: Connected Discourse Tracking (CDT) (Satzweises Nachzerzählen einfacher Geschichten)</p> <p><b>Sprachverständlichkeit:</b> Hierarchische Bewertungs-skalen (Categories of Auditory Performance von „kein Bewusstsein“ über Verwendung eines Telefons mit verklemmten Zuhörern (CAP) Speech Intelligibility Scale (SIS) Connected Speech list) Connected Speech list</p>	<p>Korrelationen zwischen Alter bei Implantation und Ergebnissen der 4 Messinstrumente</p> <table border="1"> <tr> <td>Vor CI</td> <td>0</td> <td>0</td> <td>+0,31</td> <td>SIR</td> </tr> <tr> <td>6 M</td> <td>+0,11*</td> <td>0</td> <td>+0,23</td> <td>+0,20</td> </tr> <tr> <td>12 M</td> <td>+0,33</td> <td>+0,24</td> <td>+0,07*</td> <td>-0,02*</td> </tr> <tr> <td>24 M</td> <td>+0,06*</td> <td>+0,05*</td> <td>-0,32</td> <td>-0,06*</td> </tr> <tr> <td>36 M</td> <td>-0,24*</td> <td>-0,38</td> <td>-0,48</td> <td>-0,49</td> </tr> <tr> <td>48 M</td> <td>-0,44</td> <td>-0,58</td> <td>-0,58</td> <td>-0,49</td> </tr> </table> <p>*Nicht signifikant auf Niveau p = 0,05</p> <p>Bei 36 und 48 M nach CI waren alle Testergebnisse mit dem Implantationsalter negativ korreliert.</p> <p>Insgesamt war jedoch eine hohe Streuung zu beobachten.</p>	Vor CI	0	0	+0,31	SIR	6 M	+0,11*	0	+0,23	+0,20	12 M	+0,33	+0,24	+0,07*	-0,02*	24 M	+0,06*	+0,05*	-0,32	-0,06*	36 M	-0,24*	-0,38	-0,48	-0,49	48 M	-0,44	-0,58	-0,58	-0,49	<p>Anzahl der älteren Kinder mit TC (n = 5) war sehr klein und Taubheit hatte mehr als 7 J früher eingesetzt als bei älteren Kindern mit OC.</p>
Vor CI	0	0	+0,31	SIR																																
6 M	+0,11*	0	+0,23	+0,20																																
12 M	+0,33	+0,24	+0,07*	-0,02*																																
24 M	+0,06*	+0,05*	-0,32	-0,06*																																
36 M	-0,24*	-0,38	-0,48	-0,49																																
48 M	-0,44	-0,58	-0,58	-0,49																																

(Fortsetzung Tabelle 44)

	Vergleichende prospektive Studie	Sprachverstehen:	Zahlenanalyse. Statistisch	Anzahl der älteren Kinder
<p>Osberger et al. (1999)</p> <p>58 Kinder mit 18 M CI-Erfahrung</p> <p>Einschlusskriterien:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-Prälinguale HST ( Beginn vor 2. J)</li> <li>-Resting Gehörtes bilateral</li> <li>-Mittel- bis Hohe CI</li> <li>-Keine gestörte Rekrutierung</li> <li>-Englisch als Muttersprache</li> </ul> <p>Test-Level-1-Gruppe: alle Kinder &lt; 4 J (n = 36)</p> <p>Test-Level-2-Gruppe: Alle Kinder ≥ 7 J (n = 22)</p> <p>Kinder 5-6 Jahre wurden nach Vorfalls einer der Gruppen zugeordnet.</p> <p>In Level 1 24 Kinder mit OC und 12 mit TC.</p> <p>Mw: Alter bei CI: oral : 3,6 J, TC: 3,1 J.</p> <p>Mw: Beginn HST: oral 0,4 J, TC: 0,5 J.</p> <p>Mw: Hörschwelle: oral 108 dB TC: 116 dB. In Level 2 17 Kinder mit OC, 5 mit TC. Mw: Alter bei CI: oral : 8,5 J, TC: 9,0 J</p> <p>Mw: Beginn HST: oral 1,8 J, TC: 0,7 J</p> <p>Mw: Hörschwelle: oral 107 dB, TC: 111 dB.</p>	<p>Level 1 Tests:</p> <p>Closed Set: Monosyllable Word Identification Subtest of Early Speech Perception (ESP) Low Verbal Version</p> <p>Open Set: Mr. Potato Head Task (Erkennung einfacher Befehle und von Schlüsselwörtern)</p> <p>PB-K-P homically Balanced Kindergarten Test</p> <p>PB-K Phonem Test</p> <p>PB-K Word Test</p> <p>Level 2 Tests:</p> <p>Closed Set: ESP, Standard Version</p> <p>Open Set: Common Phrases Test</p> <p>PB-K Phonem Test</p> <p>PB-K Word Test</p> <p>Für alle Kinder:</p> <p>Open Set: Glendonald Auditory Screening Procedure (GASP) (Nachsprechen von 12 Worten mit verschiedener Silbenanzahl und / oder Betonungsmustern).</p>	<p>Tests im Alter von 3 M, 6 M, 12 M, 18 M.</p> <p>signifikante Verbesserungen mit der Zeit bei allen Kindern. Die Ergebnisse sind signifikant schlechtere Ergebnisse als Kinder mit OC (insbesondere bei den älteren Kindern (Level 2) waren die Unterschiede groß. Bei jüngeren Kindern sind die Unterschiede bzgl der Testscores gab es keinen signifikanten Unterschied zwischen jüngeren und älteren Kindern, außer beim PB-K Phonem-Test. Hier hatten die älteren Kinder höhere Scores, laut Autoren, weil Test für die jüngere Gruppe vermutlich aufgrund des begrenzteren Vokabulars zu schwierig war.</p>	<p>Tests im Alter von 3 M, 6 M, 12 M, 18 M.</p> <p>signifikante Verbesserungen mit der Zeit bei allen Kindern. Die Ergebnisse sind signifikant schlechtere Ergebnisse als Kinder mit OC (insbesondere bei den älteren Kindern (Level 2) waren die Unterschiede groß. Bei jüngeren Kindern sind die Unterschiede bzgl der Testscores gab es keinen signifikanten Unterschied zwischen jüngeren und älteren Kindern, außer beim PB-K Phonem-Test. Hier hatten die älteren Kinder höhere Scores, laut Autoren, weil Test für die jüngere Gruppe vermutlich aufgrund des begrenzteren Vokabulars zu schwierig war.</p>	<p>Anzahl der älteren Kinder mit TC (n = 5) war sehr klein und repräsentativ mehr als 7 Jahre in eingeschätzt als bei älteren Kindern mit OC.</p>
<p>Nikolopoulos et al. (1999)</p> <p>125 Kinder mit prälingualen HST mit 4 J CI-Erfahrung, alle jünger als 7 J bei Implantation, alle mit gleichem CI versorgt und vom gleichen CI-Zentrum betreut, konsekutive Kinder ohne Loss-To-Follow-Up.</p> <p>59 % kongenital, 34 % Meningitis, 7 % andere Ursachen.</p> <p>Mw / Median / Range in M: Alter bei Beginn HST: 5,8 / 0 / 0-34</p> <p>Alter bei Implantation: 50 / 48 / 21-82</p> <p>Dauer der Erfahrung: 45 / 44 / 2-81.</p>	<p>Prospektive Studie</p> <p>Open Set Test: Connected Discourse Tracking (CDT) (zweites Nachzählen einzelner Geschichten)</p> <p><b>Sprachverständlichkeit:</b> (Ergebnisse B)</p> <p>Auditory Performance von „keinem Bewusstsein“ über „Umgebungsgeräusche“ bis „Verwendung eines Telefons mit bekanntem Zuhörer (CAP)“.</p> <p>Speech Intelligibility Scale (SIF) von „Connected Speech ist unverständlich“ bis „Connected Speech ist allen</p>	<p>So früh wie möglich.</p> <p>Korrelationen zwischen Alter bei Implantation und Ergebnissen der 4 Messinstrumente</p> <p>Iowa CDT CAP SIF</p> <p>Vor CI: 0 +0,31 +0,30</p> <p>12 M +0,11 0 +0,23 +0,20</p> <p>24 M +0,33* +0,24 +0,27*</p> <p>36 M -0,24* -0,38 -0,48</p> <p>48 M -0,44 -0,58 -0,58 -0,49</p> <p>*nicht signifikant auf Niveau p = 0,05</p> <p>Bei 36 und 48 M nach CI waren alle Testergebnisse mit dem Implantationsalter negativ korreliert. Insgesamt war jedoch eine hohe Streuung zu beobachten.</p>	<p>Korrelationen zwischen Alter bei Implantation und Ergebnissen der 4 Messinstrumente</p> <p>Iowa CDT CAP SIF</p> <p>Vor CI: 0 +0,31 +0,30</p> <p>12 M +0,11 0 +0,23 +0,20</p> <p>24 M +0,33* +0,24 +0,27*</p> <p>36 M -0,24* -0,38 -0,48</p> <p>48 M -0,44 -0,58 -0,58 -0,49</p> <p>*nicht signifikant auf Niveau p = 0,05</p> <p>Bei 36 und 48 M nach CI waren alle Testergebnisse mit dem Implantationsalter negativ korreliert. Insgesamt war jedoch eine hohe Streuung zu beobachten.</p>	<p>Korrelationen zwischen Alter bei Implantation und Ergebnissen der 4 Messinstrumente</p> <p>Iowa CDT CAP SIF</p> <p>Vor CI: 0 +0,31 +0,30</p> <p>12 M +0,11 0 +0,23 +0,20</p> <p>24 M +0,33* +0,24 +0,27*</p> <p>36 M -0,24* -0,38 -0,48</p> <p>48 M -0,44 -0,58 -0,58 -0,49</p> <p>*nicht signifikant auf Niveau p = 0,05</p> <p>Bei 36 und 48 M nach CI waren alle Testergebnisse mit dem Implantationsalter negativ korreliert. Insgesamt war jedoch eine hohe Streuung zu beobachten.</p>

(Fortsetzung Tabelle 44)

<p>Miyamoto et al. (1999)</p>	<p>33 Kinder Einschlusskriterien: Prälinguale HST Implantationsalter &lt; 6 J. - Alter bei Test zwischen 4 und 5 J. - SPEAK oder CIS-Prozessor. Mw (SD) Gruppe 1: &lt; 3 J bei Implantation, n = 14, -- Alter Beginn HST (J): OC: 0,2 (0,7), TC: 0 (0,2) - Dauer CI-Nutzung (J): OC: 2,3 (0,5), TC: 1,8 (0,3) - Alter bei Test (J): OC: 4,6 (0,3), TC: 4,5 (0,3) - Hörverlust (dB HL): OC: 109 (7,0), TC: 118 (3,1) Gruppe 2: 3 – 3 J 11 M, n = 11 - Alter Beginn HST (J): OC: 0,4 (0,8), TC: 0,2 (0,4) - Dauer CI-Nutzung (J): OC: 1,2 (0,3), TC: 1,3 (0,3) - Alter bei Test (J): OC: 4,7 (0,2), TC: 4,7 (0,1) - Hörverlust (dB HL): OC: 110 (2,7), TC: 112 (2,7) Gruppe 3: 4 – 5 J 3 M, n = 8 - Alter Beginn HST (J): OC: 0,7 (0,5), TC: 0 (0) - Dauer CI-Nutzung (J): OC: 0 (0), TC: 1 (0,2) - Alter bei Test (J): OC: 4,5 (0,2), TC: 4,5 (0,2) - Hörverlust (dB HL): OC: 115 (4,9), TC: 115 (7,3)</p>	<p>Vergleichs- ende retro- spektive (?) Studie</p>	<p><b>Sprachverstehen:</b> Closed Set Test: Adaption der Grammatical Language Elicited Language: Presence Level (GAL-E-P) Open Set: Mr. Potato Head Task <b>Sprachverständlichkeit:</b> 10 nachgesprochene Sätze der Kinder wurden aufgenommen und 3 zufällig ausgewählt naiven Zuhörern präsentiert <b>Rezeptiver Wortschatz:</b> Peabody Picture Vocabulary Test (PPVT) <b>Rezeptive und expressive Sprachkenntnisse:</b> Reynell Developmental Language Scales Rezeptiver Wortschatz-EQ Expressiver Wortschatz-EQ</p>	<p>Tests im Alter von ca. 4,5 J. Bei Tests zu Sprachwahrnehmung und -verständlichkeit hatten Kinder der Gruppe 1 und 2 statistisch signifikant höhere Werte im F-Test (ANOVA ?), gleichzeitig bestanden signifikante Unterschiede zwischen den Kommunikationsarten. Kinder mit OC erreichten höhere Werte als Kinder mit TC. Bei den rezeptiven Sprachtests hingegen kein signifikanter Unterschied zwischen Altersgruppen und bezüglich Kommunikationsart. Die Sprachquotienten (Sprachalter / chronolog. Alter) lagen zwischen 0,4–0,7. Beim expressiven Sprachtest signifikanter Unterschied nur hinsichtlich Kommunikationsart, für OC Sprachquotient = 0,61 für TC 0,46.</p>	<p>K.A. über Anzahl oder Anteil der beiden Kommunikationsarten. Aufgrund der Strafifizierung jedoch von sehr kleinen Fallzahlen in den einzelnen Untergruppen auszugehen. Unterschiedlich lange CI-Erfahrung.</p>
<p>Lesinski-Schledat et al. (1989)</p>	<p>180 Kinder, die seit 1984 alle im gleichen CI-Zentrum implantiert wurden, alle Patienten mind. 4 M unterschiedliche CI-Geräte. Gruppen einteilung nach Implantationsalter: Gruppe 1: 0 – 2,9 J, n = 43 Gruppe 2: 3 – 5,9 J, n = 51 Gruppe 3: 6 – 8,9 J, n = 43 Gruppe 4: 9 – 16 J, n = 43</p>	<p>Vergleichs- ende pro- spektive Studie</p>	<p><b>Sprachverstehen:</b> Closed Set: 4 Subtests Silbenerkennen, Ein- und Zweisilbenerkennen, Minimalpaare differenzieren <b>-produktion:</b> Open Set: 4 Subtests: Test of Auditory Perception of Speech for Children (TAPS) = Wiederholen von Begriffen, Einsilber-Verstehen, GASP-Test (Beantworten von Fragen, für Kinder &lt; 7 J. Mr. Potato Head) Wiederholen unbekannter Sätze.</p>	<p>Tests präoperativ nach 6, 12, 18, 24 M. abnehmende Anzahl von Kindern bei 24 M zwischen 6 und 9 Kindern pro Gruppe. Gruppenvergleich mit T-Testes. Einsilbenerkennen stagniert bei Gruppen 3 und 4 im 2. Rehaljahr bei 75 % bei Gruppe 1 und 2, 82,87 % im 3. Rehaljahr bei Gruppe 1 und 2 nach 24 M 90 %, k.A. über 3 Gruppen 1-3 75 %, Gruppe 4 50 %, im 4. im Zweisilbertest erreichen Minimalpaare für alle Gruppen 60 %. Bei TAPS erreicht Gruppe 1 62 %, Gruppe 2 70 %, Gruppe 3 liegt unter 50 %, Gruppe 4 unter 40 % Open Set Sprachverstehen und -produktion steigt bei Gruppe 1 erst ab 12 M, steigt hier aber bis 24 M auf 40 %, bei Gruppe 2 Anstieg ab 12 M bis über 40 %, Gruppe 3 erreicht nach 24 M ca. 20 %, Gruppe 4 stagniert ab 6 M bei 13 %.</p>	<p>T-Tests, inadäquates Verfahren</p>

(Fortsetzung Tabelle 44)

	Prospektive Studie	Retrospektive Studie	So früh wie möglich.	Ergebnisse GDT
<p><b>ODonoghue et al. (2000)</b></p> <p>40 Kinder mit CI 5. J Nachverfolgung</p> <p>Einschlusskriterien:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hörverlust: &gt; 100 dB.</li> <li>- Prälinguale HST (kongenital oder vor 3 J ertaubt).</li> <li>- &lt; 7 J bei Implantation.</li> </ul> <p>Bildungsumfeld und Kommunikationsart variierte</p> <p>Beginn der HST (M): Mwr: 11,8/ Median: 8 / Range 0-34.</p> <p>Alter bei Implantation (M): Mwr: 52 / SD = 15 / Range 30-82.</p> <p>Ätiologie: 13 (33 %) kongenital, 23 (58 %) Meningitis, 4 (10 %) andere Ursachen, vor Impl.: TC: 26 (65 %), OC: 14 (35 %).</p>	<p><b>Sprachverstehen:</b></p> <p>CDT (Kind muss ihm unbekannte vorgesprochene Geschichte Wort für Wort wiederholen, gemessen wird Anzahl richtig nachgesprochener Worte pro Minute).</p>	<p>167 Kinder mit CI aus 2 CI-Zentren (Bei 167 Kindern Ausschluss von 30 weil sie keine Fähigkeit zu Open-Sat-Speech-Perception erlangten), alle hatten Nucleus 22 CI, Großteil davon gleichen Prozessor</p> <p>Wortanalyse-Gruppe: n = 154.</p> <p>Ätiologie: 23,4 % Meningitis, andere 76,6 %.</p> <p>Beginn HST: 70 % kongenital, 21,4 vor 3 J, 8,4 % nach 3 J.</p> <p>OC: 82,5 %, TC: 14,3 %, Zeichensprache: 3,2 %.</p> <p>Mwr (SD) / Range</p> <p>Alter bei CI (J): 5,3 (3,1) / 1,2-15,5.</p> <p>Dauer HST (J): 4,5 (3,2) / 0,2 – 13,7.</p> <p>Testalter (J): 9,2 (3,5) / 2,8 – 19,8.</p> <p>CI-Erfahrung (J): 3,9 (2,1) / 0,1 – 10,6</p> <p>Satzanalyse-Gruppe: n = 118.</p> <p>Ätiologie: 24,6 %, Meningitis 75,4 %, andere.</p> <p>Beginn HST: 70,3 % kongenital, 19,5 % vor 3 J, 10,2 % nach 3 J.</p> <p>OC: 86,4 %, TC: 10,2 %, Zeichensprache: 3,4 %.</p> <p>Mwr (SD) / Range s. o.</p> <p>Alter bei CI (J): 5,6 (3,3)</p> <p>Dauer HST (J): 4,8 (3,4)</p> <p>Testalter (J): 9,9 (3,4)</p> <p>CI-Erfahrung (J): 4,3 (2,1).</p>	<p>Mw richtig ident. Worte pro min vor CI: 0</p> <p>3 J CI: 26,6, SD = 21,5.</p> <p>4 J CI: 35,4, SD = 23,0.</p> <p>5 J CI: 44,8, SD = 24,3.</p> <p>Korrelationsanalyse nach 5 J CI.</p> <p>5 Faktoren: Ätiologie, Alter bei Implantation, Anzahl Elektroden, Sozialstatus, Art der Kommunikation.</p> <p>Signifikante Korrelation nur für Implantationsalter <math>r = -0,55</math> und Art der Kommunikation <math>r = 0,62</math>. Beide Faktoren zusammen erklären 43 % der Varianz und „Repeated-measures“ ANOVA.</p>	<p>Unterschiedliche Kinder bei Satz und Wertesatz, getrennte Analyse (ANCOVA), Einfluss von 12 Faktoren auf Sprachwahrnehmungsscores geprüft</p> <p>5 Faktoren beeinflussten Phonetik, Taubheit, CI-Erfahrung, Kommunikationsart, Klinik, Sprachprozessor</p> <p>zusammen 51 % der Varianz erklärt</p> <p>Score stieg mit 1,6 % pro Jahr CI-Erfahrung, fiel um 1,4 % pro J Taubheit.</p> <p>Wortanalyse</p> <p>Stat. sig Faktoren: Dauer Taubheit, CI-Erfahrung, Kommunikationsart, Klinik</p> <p>zusammen 34 % der Varianz</p> <p>Satzanalyse</p> <p>Dauer Taubheit (2,4 % pro J)</p> <p>Kommunikationsart und Klinik</p> <p>zusammen 45 % der Varianz.</p>
<p><b>Sarant et al. (2001)</b></p> <p>167 Kinder mit CI aus 2 CI-Zentren (Bei 167 Kindern Ausschluss von 30 weil sie keine Fähigkeit zu Open-Sat-Speech-Perception erlangten), alle hatten Nucleus 22 CI, Großteil davon gleichen Prozessor</p> <p>Wortanalyse-Gruppe: n = 154.</p> <p>Ätiologie: 23,4 % Meningitis, andere 76,6 %.</p> <p>Beginn HST: 70 % kongenital, 21,4 vor 3 J, 8,4 % nach 3 J.</p> <p>OC: 82,5 %, TC: 14,3 %, Zeichensprache: 3,2 %.</p> <p>Mwr (SD) / Range</p> <p>Alter bei CI (J): 5,3 (3,1) / 1,2-15,5.</p> <p>Dauer HST (J): 4,5 (3,2) / 0,2 – 13,7.</p> <p>Testalter (J): 9,2 (3,5) / 2,8 – 19,8.</p> <p>CI-Erfahrung (J): 3,9 (2,1) / 0,1 – 10,6</p> <p>Satzanalyse-Gruppe: n = 118.</p> <p>Ätiologie: 24,6 %, Meningitis 75,4 %, andere.</p> <p>Beginn HST: 70,3 % kongenital, 19,5 % vor 3 J, 10,2 % nach 3 J.</p> <p>OC: 86,4 %, TC: 10,2 %, Zeichensprache: 3,4 %.</p> <p>Mwr (SD) / Range s. o.</p> <p>Alter bei CI (J): 5,6 (3,3)</p> <p>Dauer HST (J): 4,8 (3,4)</p> <p>Testalter (J): 9,9 (3,4)</p> <p>CI-Erfahrung (J): 4,3 (2,1).</p>	<p><b>Sprachverstehen:</b></p> <p>Nur Open-Sat-Tests wurden verwendet</p> <p>Sprachverstehen bei laufender Rede:</p> <p>Bamford-Kowal-Bench Sentence Test (BKB / A)</p> <p>Unterschiedliche Tests in den Kliniken für Wörter-Test (Phonem und Wortebene)</p> <p>Melbourne, PBK Wortlisten, Sydney, CNC Wortliste.</p>	<p>So früh wie möglich.</p>	<p>Unterschiedliche Kinder bei Satz und Wertesatz, getrennte Analyse (ANCOVA), Einfluss von 12 Faktoren auf Sprachwahrnehmungsscores geprüft</p> <p>5 Faktoren beeinflussten Phonetik, Taubheit, CI-Erfahrung, Kommunikationsart, Klinik, Sprachprozessor</p> <p>zusammen 51 % der Varianz erklärt</p> <p>Score stieg mit 1,6 % pro Jahr CI-Erfahrung, fiel um 1,4 % pro J Taubheit.</p> <p>Wortanalyse</p> <p>Stat. sig Faktoren: Dauer Taubheit, CI-Erfahrung, Kommunikationsart, Klinik</p> <p>zusammen 34 % der Varianz</p> <p>Satzanalyse</p> <p>Dauer Taubheit (2,4 % pro J)</p> <p>Kommunikationsart und Klinik</p> <p>zusammen 45 % der Varianz.</p>	

(Fortsetzung Tabelle 44)

<p>El-Hakim et al. (2001)</p> <p>Von 133 Kindern, die von 1988-1999 ein CI erhalten hatten, wurden eingeschlossen: - Prälinguale HST mit beiden Wortschatztests mit mind. 3 Messzeitpunkten nach Implantation, PPVT (n = 37). - Ätiologie: kongenital + genetisch: 89,2 % OC: 83,8 %; TC: 13,5 %; AS: 2,7 % Alter bei CI (J.): Mw: 5,9 / SD: 2,7 / Range: 2,6-11,6 Reschörigkeit (J): Mw: 4,3 / SD: 1,9 / Range: 2-9 EOWPVT (n = 35). Mw: 9,0 / SD: 5 / Range 0-19. Ätiologie: kongenital + genetisch: 85,7 % OC: 88,6 %; TC: 11,4 %.</p> <p>Alter bei CI (J.): Mw: 5,6 / SD: 2,3 / Range 1,9-10,4. Nachverfolgung (J): Mw: 4,2 / SD: 2,1 / Range: 2-9. Reschörigkeit (%): Mw: 9,5 / SD: 5,4 / Range 0-19. Alle hatten gleichen CI-Typ, unterschiedliche Prozessoren vor und nach 1994, alle mit ständigem CI-Gebrauch.</p>	<p>5 J.</p> <p><b>Wortschatz:</b> PPVT-R (für Altersgruppe 2-40 J.) EOWPVT-R (für Altersgruppe 2-12 J.)</p>	<p>Retro-spektive Studie</p> <p>Vergleich-ende retro-spektive Studie</p>	<p>Nachoperativ/innerhalb der ersten 2 J halbjährlich, dann jährlich. Alle nur im oralen Modus durchgeführt, alters-äquivalente Scorebildung. Berechnung der mittleren Anstiegsrate des alters-äquivalenten Scores mittels Regressionsgerade für jedes Kind. Veränderungsrate für Gesamtperiode und die erste und zweite Hälfte der Gesamtperiode. Vergleich der Veränderungsrate für 1. und 2. Hälfte mittels T-Test. Die Veränderungsraten für früh- und spätimplantierte Kinder waren für die Gesamtperiode im rezeptiven und im expressiven Wortschatzscore gleich. Die spätimplantierten Kinder hatten in der 1. Periode höhere Veränderungsraten als die frühimplantierten. In der 2. Periode war es umgekehrt. Diese Assoziation war aber nur beim expressiven Wortschatz signifikant.</p>	<p>Entscheidung für Schulpflichtung wird nicht nur von Fähigkeiten des Kindes beeinflusst, bei bereits erfolgter Umorientierung schwieriger, als bei noch nicht erfolgter Platzierung. Definition von früh / spät liegt sehr spät.</p>
<p>Achbold et al. (1988)</p> <p>48 Kinder mit 2 J CI-Erfahrung Davon 30 mit erworbenem HST, 18 kongenitale HST - Durchschnittliches Alter bei Beginn der HST: 16,4 M (Range: 0-79 M), durchschnittliches Alter bei Implantation: 65,8 M. - 20 mit OC. - 28 mit TC. Gruppe 1: 17 Kinder, die bei Implantation im Vorschulalter waren. Gruppe 2: 31 Kinder, die vor Implantation bereits eingeschult waren.</p>	<p>Vorschulalter (ca. 4 J)</p> <p><b>Schulpflichtung</b></p>	<p>Vergleich-ende retro-spektive Studie</p>	<p>Nach zwei Jahren CI-Erfahrung</p> <p>Gruppe 1: - Noch in Vorschule: 2. - Regelschule: 8 (53 %). - Spezialkl. in Regelschule: 5 (33 %). - Schule für Gehörlose 2 (13 %). Gruppe 2: - Regelschule: 2 (6 %). - Spezialkl. in Regelschule: 19 (61 %). - Schule für Gehörlose: 10 (33 %). Unterschiede waren im Chi-Quadrat-Test signifikant. Vergleich mit Mann-Whitney bzw. ANOVA in verschiedenen Schultypen bzgl. durchschnittl. Alter bei Implantation / Dauer der Taubheit (n = 48). In Regelschule: 49,0 / 24,7 M. Spezialkl.: 72,1 / 53,6 M. Schule für Gehörlose: 72,2 / 68,3 M. Alle Ergebnisse stat. sign.</p>	<p>Entscheidung für Schulpflichtung wird nicht nur von Fähigkeiten des Kindes beeinflusst, bei bereits erfolgter Umorientierung schwieriger, als bei noch nicht erfolgter Platzierung. Definition von früh / spät liegt sehr spät.</p>

(Forsetzung Tabelle 44)

<p>Schulze-Gaithermann (2001)</p> <p>125 Kinder in drei Altersgruppen mit CI. 33 Kinder mit HG versorgt. - Frü- und perilingualerleicht. - 1988-1997 am gleichen CI-Zentrum versorgt und bisher HST (Audiogramme) der Kinder mit CI und mit HG vergleichbar (keine genauen Angaben). Gruppe 1: CI mit 0-1,9 J. n = 34. Gruppe 2: CI mit 2-3,9 J. n = 43. Gruppe 3: CI mit 4-6,9 J. n = 48. Gruppe 4: HG seit frühester Kindheit, n = 33.</p>	<p>Vergleichs- ende retro- spektive Studie</p>	<p><b>Kindergarten und Schulpflichterung</b></p>	<p>Mehrere Al- tersgruppen.</p>	<p>„Responsorate“ insgesamt 41 %: G1: 81 %, G2: 28 %, G3: 37 %, G4: 49 % Rücklaufquoten: G1: 24 %, G2: 26 %, G3: 26 %, G4: 26 % G4: 26 % G3: 26 % G2: 28 % G1: 81 %</p> <p>Nutzung Kindergärten G1: 63 % G2: 23 % G3: 37 % G4: 4 %</p> <p>Regel 69 % Integriert 10 % SH 21 % SH / GH 0 % GH 0 %</p> <p>Integriert 29 % SH 11 % SH / GH 7 % GH 1 %</p> <p>Regel 29 % Integriert 10 % SH 52 % SH / GH 0 % GH 0 %</p> <p>Regel 14 % Integriert 5 % SH 44 % SH / GH 13 % GH 25 %</p> <p>Regel 26 % Integriert 4 % SH 39 % SH / GH 22 % GH 24 %</p>	<p>Geringe und differenziell verschiedene Rücklaufquoten: G1: 24 %, G2: 26 %, G3: 26 %, G4: 26 % G4: 26 % G3: 26 % G2: 28 % G1: 81 %</p> <p>Geringe und differenziell verschiedene Rücklaufquoten: G1: 24 %, G2: 26 %, G3: 26 %, G4: 26 % G4: 26 % G3: 26 % G2: 28 % G1: 81 %</p> <p>Geringe und differenziell verschiedene Rücklaufquoten: G1: 24 %, G2: 26 %, G3: 26 %, G4: 26 % G4: 26 % G3: 26 % G2: 28 % G1: 81 %</p> <p>Geringe und differenziell verschiedene Rücklaufquoten: G1: 24 %, G2: 26 %, G3: 26 %, G4: 26 % G4: 26 % G3: 26 % G2: 28 % G1: 81 %</p>
--	--	--	-------------------------------------	--	---

Regel = Regeleinrichtung, integriert = integrierte Versorgung, SH = Einrichtung für Schwerhörige, SH / GH = kombinierte Einrichtung für Schwerhörige und Gehörlose, GH = Einrichtung für Gehörlose. J = Jahr. M = Monat. Mw = Mittelwert. SD = Standardabweichung.  
HRR = Hochrisikoregister. SG = Schweregrad. TC = Totale Kommunikation. OC = Orale Kommunikation. HST = Hörstörung. IQ = Intelligenzquotient. CI = Cochlea-Implantat. CDT = Connected Discourse Tracking (Sprachtest).

### 3.5.3.3.2 Ergebnisse aus neuentdeckten Studien

Insgesamt werden 19 neue Studien (19 Publikationen – darunter zwei zur selben Studie: Fryauf-Bertschy et al. 1997 und Tyler et al. 1997- und eine Dissertation) in die Informationssynthese eingeschlossen. 17 Studien befassen sich mit dem Einfluss des Interventionsalters auf die Sprachentwicklung, zwei mit dessen Einfluss auf den besuchten Schultyp. In acht Publikationen besteht die Studienpopulation aus Kindern, bei denen HST aller

SG mit HG versorgt werden. Die restlichen elf Studienpopulationen setzen sich aus Kindern mit CI zusammen, mit denen nur Kinder mit Resthörigkeit oder Gehörlosigkeit versorgt werden. Im Folgenden werden die Studien mit HG-versorgten Kindern aller SG und Studien bei Kindern mit CI getrennt dargestellt.

### *Studien bei mit Hörgeräteversorgten Kindern aller Schweregrade*

#### *Studiendesign*

Die Studie von Yoshinaga-Itano et al.<sup>120</sup> ist die einzige Arbeit, die die sprachlichen Fähigkeiten einer Gruppe von Kindern mit UNHS mit denen einer Gruppe ungescreenter Kinder vergleicht. Aus einer Gruppe von Kindern, die an einer Studie zur Entwicklung von Kindern mit bilateralen HST von der Geburt bis zum sechsten Lebensjahr teilnehmen, wurden 25 gematchte Paare (gescreent / nicht gescreent) retrospektiv ausgewählt. Das Matching bezieht sich auf die Variablen Alter bei Sprachtest, SG der HST und kognitive Fähigkeiten. Die Sprachscores der Gruppen werden mittels T-Tests und Wilcoxon-Signed-Rank-Tests verglichen. Bei den beiden Publikationen von Yoshinaga-Itano und Apuzzo<sup>118,119</sup> werden jeweils eine Früh- und eine Spätinterventionsgruppe miteinander verglichen, deren Entwicklungs- und Sprachstatus etwa im gleichen Lebensalter erhoben wird. Auch in der Studie von Moeller<sup>110</sup> werden die sprachlichen Fähigkeiten aller Kinder im gleichen Lebensalter getestet. Hier werden die Testergebnisse jedoch nicht bivariat als Gruppenvergleich früh / spät ausgewertet, sondern es wird mittels multipler linearer Regressionsmodelle nach Einflussfaktoren auf die Sprachtestscores gesucht. In den beiden Arbeiten von Mayne et al.<sup>107,108</sup> wird der Einfluss von Früh- und Spätinterventionsgruppe auf den jeweiligen Sprachscore mittels multipler Regressionsmodelle analysiert, nachdem weitere statistisch signifikante Variablen aus einer Korrelationsanalyse selektiert worden sind. Die Sprachtests finden kontinuierlich während des Interventionsprogramms statt. Calderon und Naidu<sup>102</sup> vergleichen drei nach Erstinterventionsalter differenzierte Gruppen, deren Sprachentwicklungsstatus bei Programmeintritt (unterschiedliches Alter) und am Ende des Programms im gleichen Lebensalter getestet wird. Die Analyse des Einflusses des Interventionsalters erfolgt mittels ANOVA und multipler Regressionsmodelle. Bei Kiese-Himmel und Ohlwein<sup>105</sup> ist die primäre Fragestellung die Erfassung der Sprachentwicklung sensorineural hörgestörter Kleinkinder, wobei jedoch auch ein Vergleich zwischen früh- und spätidentifizierten Untergruppen durchgeführt wird. Zur Identifizierung von Einflussfaktoren auf die Sprachentwicklung wird ebenfalls ein multiples lineares Regressionsmodell aufgestellt. Hier werden die Kinder nicht im gleichen Lebensalter getestet, sondern durchschnittlich dreieinhalb Monate nach HG-Versorgung. Einige Kinder, vermutlich die, die im ersten Lebensjahr identifiziert worden sind, werden jedoch im Alter von 13 Monaten getestet.



*Studienpopulation*

Das Alter bei der Durchführung der Tests ist im Vergleich zu den Studien bei Kindern mit CI relativ homogen. In allen acht Studien handelt es sich um Vorschulkinder. In den Publikationen von Yoshinaga-Itano und Apuzzo<sup>118,119</sup>, Mayne et al.<sup>107</sup>, Moeller<sup>110</sup> beträgt das durchschnittliche Testalter 27 Monate (Berichtsintervall: 19 bis 36), 40 Monate (Berichtsintervall: 25 bis 60), 30 Monate (Berichtsintervall: 24 bis 27) und 60 Monate (Berichtsintervall: K.A.). Bei Calderon und Naidu<sup>102</sup> werden alle Kinder im Alter von 36 Monaten getestet. Bei Kiese-Himmel und Ohlwein<sup>105</sup> werden keine Angaben über das durchschnittliche Testalter gemacht. Die Kinder werden jedoch entweder im Alter von 13 Monaten oder dreieinhalb Monaten nach der HG-Versorgung getestet. Bei einem durchschnittlichen HG-Versorgungsalter von 20,4 Monaten ergäbe das ein durchschnittliches Testalter von ca. 24 Monaten. Bei Yoshinaga-Itano et al.<sup>120</sup> und Mayne et al.<sup>108</sup> werden keine Angaben zum durchschnittlichen Alter gemacht. Die Spannweiten betragen neun bis 61 Monate bzw. acht bis 22 Monate. Die Paare bei Yoshinaga-Itano et al.<sup>120</sup> sind bezüglich dieser Variablen gematcht.

**Tabelle 45: Verteilung des Schweregrads der Hörstörung in Studien mit Hörgeräte-versorgten Kindern.**

Quelle	Schweregrad, Anteil in %			
	26-40 dB HL	41-70 dB HL (41-55 dB HL +56-70 dB HL)	71-90 dB HL	> 90 dB HL
Yoshinaga-Itano, Apuzzo (1998).	7,5	42,5 (15 + 27,5)	22,5	27,5
Yoshinaga-Itano, Apuzzo (1998b).	6,1	37,8 (20,7 + 17,1)	25,6	30,5
Yoshinaga-Itano et al. (2000).	20	36 (12 + 24)	16	24
Mayne et al. (2000a).	12,4	46,4 (18,6 + 27,8)		41,2
Mayne et al. (2000b).	20,7	40,7 (16 + 24,7)		38,7
Moeller (2000).	8,0	32,2 (15,2 + 17,0)	17,9	42,0
Kiese-Himmel, Ohlwein (2000).	7,0	20,9	27,9	44,2
	25-50 dB HL	51-70 dB HL	71-90 dB HL	> 91 dB HL
Calderon, Naidu (2000).	5	40	43,8	11,3

In den beiden Studien von Yoshinaga-Itano und Apuzzo<sup>118,119</sup> und den beiden Studien von Mayne et al.<sup>107,108</sup> gibt es keine Angaben dazu, ob ausschließlich Kinder mit bilateralen HST an der Studie teilnehmen. Bei Yoshinaga-Itano et al.<sup>120</sup>, Calderon und Naidu<sup>102</sup> und Moeller<sup>110</sup> ist das der Fall. Bei Kiese-Himmel und Ohlwein<sup>105</sup> sind 9,3 % der HST unilateral. Der SG der HST wird in sieben von acht Studien vergleichbar definiert. Seine Verteilung wird in Tabelle 45 wiedergegeben:

Die Studienpopulationen von Moeller<sup>110</sup> und Kiese-Himmel und Ohlwein<sup>105</sup> weisen einen deutlich höheren Anteil resthöriger (> 90 dB HL) Kinder, die Studie von Calderon und Naidu<sup>102</sup> einen deutlich höheren Anteil von Kindern mit hochgradigen HST, die Studie von Yoshinaga-

Itano et al.<sup>120</sup> und die beiden Studien von Mayne et al.<sup>107,108</sup> einen deutlich höheren Anteil von Kindern mit leichten HST auf.

Die Ätiologie und der damit verbundene Zeitpunkt des Beginns der HST wird bei den beiden Studien von Yoshinaga-Itano und Apuzzo<sup>118,119</sup>, Yoshinaga-Itano et al.<sup>120</sup>, den beiden Studien von Mayne et al.<sup>107,108</sup> und der Studie von Calderon und Naidu<sup>102</sup> nicht angegeben. Bei Moeller<sup>110</sup> handelt es sich ausschließlich um kongenitale HST, bei Kiese-Himmel und Ohlwein<sup>105</sup> ist die Ursache zu 51,2 % unbekannt, zu 39,5 % kongenital und zu 9,3 % postnatal.

Weitere Behinderungen haben 13,9 % der Kinder bei Kiese-Himmel und Ohlwein<sup>105</sup>. Bei Yoshinaga-Itano und Apuzzo<sup>119</sup> haben ca. 30 % der Kinder eine weitere Behinderung, Kinder mit einem Score unter 60 im Selbsthilfe-Entwicklungsquotienten sind ausgeschlossen worden. Für die Population bei Yoshinaga-Itano und Apuzzo<sup>118</sup> gilt dasselbe Ausschlusskriterium, jedoch fehlt hier eine Angabe zum Anteil der Kinder mit weiteren Behinderungen. Bei Yoshinaga-Itano et al.<sup>120</sup> beträgt der Anteil mit Kindern mit weiteren Behinderungen 16 %. Kinder mit einem nonverbalen Kognitionsscore unterhalb des Normbereichs (< 70) sind ausgeschlossen worden. Außerdem werden die Kinder bezüglich des Kognitionsscores gematcht. Der Anteil der Kinder mit weiteren Behinderungen beträgt bei Mayne et al.<sup>107</sup> 47,8 %, bei Mayne et al.<sup>108</sup> 53,3 %. Bei Moeller<sup>110</sup> sind Kinder mit weiteren schweren Behinderungen (ohne nähere Definition), worunter auch ein nonverbaler Intelligenzquotient unter 70 Punkten zu verstehen ist, ausgeschlossen worden. Bei Calderon und Naidu<sup>102</sup> sind Kinder mit einer medizinischen oder entwicklungspsychologischen Diagnose weiterer Behinderungen ebenfalls ausgeschlossen worden.

Die Kommunikationsart bei den Studien von Yoshinaga-Itano und Apuzzo<sup>118,119</sup>, Mayne et al.<sup>107</sup> und Moeller<sup>110</sup> ist mit etwa 50 % für totale (TC) bzw. orale Kommunikation (OC) gleich verteilt. Bei Yoshinaga-Itano et al.<sup>120</sup> beträgt der Anteil mit TC 60 %, bei Mayne et al.<sup>108</sup> 38 %. Bei Kiese-Himmel und Ohlwein<sup>105</sup> und Calderon und Naidu<sup>102</sup> werden dazu keine Angaben gemacht.

### *Sprachlicher Hintergrund*

Bei Kiese-Himmel und Ohlwein<sup>105</sup> wachsen 18,6 % der Kinder in zweisprachiger, der Rest in einsprachiger Umgebung auf, ohne dass Angaben zum Hörstatus der Eltern gemacht werden. Moeller hat nur Kinder mit hörenden Eltern und englischsprachigem Zuhause (vermutlich ausschließlich) in die Studie aufgenommen. Bei den beiden Publikationen von Yoshinaga-Itano und Apuzzo<sup>118,119</sup>, bei der Studie von Yoshinaga-Itano et al.<sup>120</sup> sowie den Arbeiten von Mayne et al.<sup>107,108</sup> und Calderon und Naidu<sup>102</sup> haben alle Kinder hörende Eltern. Angaben zu einer ein- oder einer zweisprachiger Umgebung werden nicht gemacht. Es finden sich zwar Hinweise zum sozioökonomischen Status der Kinder in den beiden Studien von Yoshinaga-Itano und Apuzzo, sie fließen aber nicht in die Auswertung der Daten ein. Bei Yoshinaga-Itano et al.<sup>120</sup> ist die

Bildungsdauer der hauptsächlichen Bezugsperson zu 16 % geringer als zwölf Jahre (Highschool), zu 48 % beträgt sie 12 bis 14 Jahre, der Rest hat höhere Bildungsabschlüsse. In der Studie von Mayne et al.<sup>107</sup> haben die haupt-sächlichen Bezugspersonen zu 7,1 % weniger als Highschoolabschluss, zu 43,4 % Highschoolabschluss und zu 49,6 % mehr als Highschoolabschluss. In einer anderen Publikation von Mayne et al.<sup>108</sup> lauten die entsprechenden Werte 16,7 % weniger als Highschoolabschluss, 40,3 % Highschoolabschluss und 42 % mehr als Highschoolabschluss. In den anderen Studien werden hierzu keine Angaben gemacht.

### *Zielgrößen und Messinstrumente*

Bei den acht Studien mit HG-versorgten Kindern werden Entwicklungs- und Sprachtests verwendet, die für normalhörende Kinder entwickelt worden sind. In den beiden Arbeiten von Yoshinaga-Itano und Apuzzo<sup>118,119</sup> werden nicht nur die sprachlichen Komponenten, sondern auch die Gesamtentwicklung der Kinder berücksichtigt. Die sprachlichen Subskalen des Messinstruments zur Gesamtentwicklung messen die expressive Kommunikation von einfachen Gesten bis zu komplexen sprachlichen Ausdrücken und das Sprachverständnis vom einfachen Verstehen bis zur Konzeptformulierung. Bei Yoshinaga-Itano et al.<sup>120</sup> und bei Mayne et al.<sup>107,108</sup> werden aus dem Messinstrument zur Gesamtentwicklung nur die sprachlichen Subskalen verwendet. Die speziellen Messinstrumente zur Sprachentwicklung bei Yoshinaga-Itano und Apuzzo<sup>119</sup>, Yoshinaga-Itano et al.<sup>120</sup> und Mayne et al.<sup>107,108</sup> messen primär den expressiven und den rezeptiven Wortschatz und das phonemische Repertoire in Form der Gesamtzahl aller verwendeten Vokale und Konsonanten. Bei Yoshinaga-Itano et al.<sup>120</sup> wird zusätzlich die Anzahl der verwendeten Wörter und die Verständlichkeit ausgewertet. Abgesehen von der Erhebung des phonemischen Repertoires und der Wortanalysen, die anhand von Videoaufnahmen durchgeführt werden, handelt es sich bei den geschilderten Messinstrumenten um evaluierte Elternfragebögen, die in anderen Studien hohe Korrelationen mit Laborsprachtests aufweisen. Auch bei Moeller<sup>110</sup> werden der aktive und der passive Wortschatz, allerdings mit einem anderen Messinstrument, erhoben. Zusätzlich wird die Fähigkeit, Fragen zu beantworten eigens berücksichtigt. Bei Calderon und Naidu<sup>102</sup> werden ebenfalls mittels eines Elternfragebogens dem „SKI\*HI Language Development Scale“ die rezeptive und die expressive Sprachentwicklung untersucht. Die Scores werden anhand einer Liste von Sprachfähigkeiten gebildet, die an das Entwicklungsalter in Monaten angepasst werden. Das Messinstrument wird für Kinder mit HST validiert. Die auditorische Entwicklung zwischen Pre- und Posttest wird mit der Auditory Training Checklist abgefragt. Hierbei werden eine Reihe von Geräuschen und eine Livestimme verwendet um vier Kategorien auditorischer Wahrnehmung zu erheben:

- (1) Wahrnehmung von Umgebungsgeräuschen und Stimmen,
- (2) Lokalisation von Umgebungsgeräuschen und Stimmen,

- (3) Grobe Umgebungsunterscheidung,
- (4) Genaue Sprachunterscheidung.

Zur Erhebung der Sprachproduktion wurde eine Modifikation von „Ling’s Assessment of Phonetic and Phonologic Levels of Speech Development“ verwendet. Fünf Niveaus der Sprachproduktion werden unterschieden:

- (1) Spontane Vokalisation,
- (2) Imitation,
- (3) Spontane suprasegmentale Produktion,
- (4) Imitative suprasegmentale Produktion,
- (5) Verbalisierung.

In der Studie von Kiese-Himmel und Ohlwein<sup>105</sup> werden die Subskala Sprechalter eines Messinstruments zur Gesamtentwicklung und ein Wortschatz-Subtest eines weiteren verwendeten Messinstruments benutzt. Insgesamt kann davon ausgegangen werden, dass die Sprachtests höhere Schwierigkeitsgrade umfassen als die weiter unten beschriebenen Sprachtests für Kinder mit CI.

#### *Einflussgrößen: Art, Beginn und Dauer der Intervention*

Yoshinaga-Itano et al.<sup>120</sup> haben als einzige Screening in einem UNHS-Programm vs. Nichtscreening als Einflussgröße untersucht. Die Art und Dauer der diagnostischen und der therapeutischen Intervention wird nicht angegeben, dürfte jedoch im unten beschriebenen CHIP-Programm (CHIP = Colorado Home Intervention Program) bestanden haben. Das Alter bei Erstdiagnose in beiden Gruppen ist nicht angegeben. Eine Kontrolle der potenziellen Störgrößen Alter bei Sprachtest, SG der HST und kognitiver Fähigkeiten ist durch Matching erfolgt. Die Variablen Geschlecht, das Vorhandensein weiterer Behinderungen, die Kommunikationsart sowie die Bildung der hauptsächlichen Betreuungsperson ist in beiden Gruppen gleich verteilt (T-Test:  $p = 0,23$ ). Bei Yoshinaga-Itano und Apuzzo<sup>118</sup> wird eine Frühinterventionsgruppe, deren HST vor dem sechsten Lebensmonat identifiziert und innerhalb von zwei bis drei Monaten versorgt worden ist, mit einer Spätinterventionsgruppe, die zwischen dem siebten und dem achtzehnten Lebensmonat identifiziert worden ist, verglichen. In dem zweiten Artikel wird die oben genannte Frühinterventionsgruppe mit einer Spätinterventionsgruppe verglichen, die nach dem achtzehnten Lebensmonat identifiziert worden ist. In den beiden Studien von Mayne et al.<sup>107,108</sup> wird zwischen einer Frühinterventionsgruppe, die bis zum sechsten Lebensmonat identifiziert worden ist und einer Spätinterventionsgruppe, die nach dem sechsten Lebensmonat identifiziert worden ist, unterschieden. Alle Kinder

in den Studien von Yoshinaga-Itano und Apuzzo<sup>118,119</sup> sowie 95 % der Kinder in den beiden Studien von Mayne et al.<sup>107,108</sup> sind Teilnehmer des CHIP. Das heißt, dass bei allen die Intervention zwei bis drei Monate nach der Identifikation der HST beginnt. Die Teilnehmer erhalten einmal wöchentlich einen einstündigen Besuch eines Familienbetreuers mit Ausbildung in den Bereichen Taubstummenbildung (Deaf Education), Logopädie (Speech / Language Pathology) und Audiologie. Über die HG-Versorgung selbst werden keine Angaben gemacht. Bei Calderon und Naidu<sup>102</sup> sind alle Kinder Teilnehmer des „Early Childhood Home Instruction Program“ (ECHI). Jedes Kind wird beidseitig mit einem HG versorgt. Kinder mit permanenter konduktiver HST werden mit knochenleitenden HG versorgt. Innerhalb von 30 Tagen nach Eintritt in das Programm beginnen wöchentliche Hausbesuche bei den Familien bis zum Alter von 36 Monaten. Bei Moeller<sup>110</sup> nehmen alle Kinder sechs Monate lang nach der Erstdiagnose der HST am Diagnostic Early Intervention Program (DEIP) teil. Hierbei handelt es sich um ein multidisziplinäres familienzentriertes Programm, das Familien bei der Entscheidungsfindung im Hinblick auf verschiedene Therapieoptionen unterstützt. Im Anschluss werden die Familien an das für sie am geeignetsten erscheinende Frühinterventionsprogramm überwiesen. Die Programme bieten Versorgung speziell für Kinder mit HST bis zum fünften Lebensjahr an. Während der Frühförderung (Geburt bis drei Jahre) erhalten die Familien ein bis zwei Hausbesuche pro Woche und zusätzlich eine Einbindung in eine Elternunterstützungsgruppe. Im Alter zwischen drei bis fünf Jahren nehmen alle Kinder an täglichen Vorschulprogrammen teil. Die Anwesenheit wird dokumentiert. Alle Kinder in der Studie sind beidohrig mit HG versorgt worden, im Vorschulprogramm werden FM-Anlagen benutzt.

Als weitere potenzielle Einflussvariablen neben dem Interventionsalter werden die folgenden Variablen in einem Regressionsmodell auf signifikante Veränderung der erklärten Varianz im Wortschatz getestet: das Engagement der Familie, die nonverbale Intelligenz sowie die Hörschwelle.

Bei Kiese-Himmel und Ohlwein<sup>105</sup> werden Kinder, deren HST vor dem achtzehnten Lebensmonat diagnostiziert worden ist, als Kinder mit Frühdiagnose gewertet, während Kinder mit Erstdiagnose nach dem achtzehnten Lebensmonat als spät entdeckt gelten. Alle sind mit HG versorgt, die sonstigen Interventionsmaßnahmen in der Gesamtgruppe sind uneinheitlich (41,9 % ohne spezifisch übende Therapie, 23,3 % mit Hausfrühförderung, 7 % nur logopädische Förderung, 9,3 % logopädische Förderung und häusliche Frühförderung, 11,7 % sonderpädagogische Hausfrühförderung, 7 % sonstige Förderung). Als potenzielle Einflussgrößen auf die rezeptive bzw. die expressive Wortschatzbildung werden außer dem Diagnosealter auch das HG-Versorgungsalter, die HG-Tragedauer bis zum Untersuchungszeitpunkt, der Grad der HST, die Ätiologie und die Lingualität in zwei multiplen linearen Regressionsmodellen auf Signifikanz getestet.

### *Ergebnisse*

In der Studie von Yoshinaga-Itano und Apuzzo<sup>118</sup> zeigen sich bei der Analyse der Kovarianz mit dem SG des Hörverlusts und dem Selbsthilfequotienten als Kovariablen bei den Subskalen für expressive Sprache und Begriffsverständnis (Comprehension-Conceptual) des MCDI statistisch signifikante Unterschiede. Bei der allgemeinen Entwicklung ist der Effekt nicht auf dem 95 %-Niveau (aber auf dem 93 %-Niveau) signifikant. In der Frühinterventionsgruppe bewegen sich die Werte für die o.g. Subskalen im unteren Bereich des Normalen. Die durchschnittliche Entwicklungsverzögerung gegenüber normalhörenden Kindern beträgt im Alter von durchschnittlich 40 Monaten für die expressive Sprache acht Monate und beim Sprachverstehen sechs Monate. In der Spätinterventionsgruppe (nach dem achtzehnten Lebensmonat identifiziert) betragen die Verzögerung der expressiven Sprache 14 Monate und die Verzögerung im Sprachverstehen zwölf Monate.

In der zweiten Publikation von Yoshinaga-Itano und Apuzzo<sup>119</sup> wird eine zweifaktorielle Kovarianzanalyse (Two-Way-ANCOVA) für das Erstdiagnosesalter und den SG der HST durchgeführt, kontrolliert für kognitive Fähigkeiten und das chronologische Alter für alle abhängigen Variablen - die Entwicklungs- und die Sprachscores. Auf einem Niveau von 0,05 signifikant verschiedene Ergebnisse für die Gruppen mit früher und später Diagnose (zwischen sieben und 18 Monaten diagnostiziert) finden sich im MCDI für die Subskalen: allgemeine Entwicklung, expressive Sprache, Begriffsverständnis sowie die personal-soziale Verfassung stets zugunsten der frühdiagnostizierten Gruppe. Für die rezeptive und expressive Subskala des Wortschatz-messinstruments und das Phonemrepertoire zeigen sich ebenfalls deutliche statistisch signifikante Unterschiede zugunsten der vor dem siebten Monat diagnostizierten Kinder. Beim rezeptiven Wortschatz weisen die früh-diagnostizierten Kinder im Alter von 26 Monaten ein mittleres Entwicklungsalter von 16 Monaten auf, gegenüber einem mittleren Entwicklungsalter von zwölfenhalb Monaten bei spätidentifizierten Kindern. Beim expressiven Wortschatz betragen die entsprechenden Werte 19,5 bzw. 16 Monaten.

Bei Yoshinaga-Itano et al.<sup>120</sup> erreichen Kinder der gescreenten Gruppe signifikant ( $p < 0,001$ ) höhere Sprachquotienten für die expressive, rezeptive Sprache und die Gesamtsprache als die nicht gescreente Gruppe. (82,9 vs. 62,1, 81,5 vs. 66,8, 82,2 vs. 64,4). Bei Einteilung der Sprachquotienten in drei Kategorien (normal:  $LQ \geq 80$ ; niedrig oder grenzwertig normal:  $70 \leq LQ < 79$ , verzögert:  $LQ < 70$ ) haben 68 % der nicht gescreenten Kinder eine sprachliche Verzögerung gegenüber 24 % in der gescreenten Gruppe. 75 % der Kinder in der gescreenten Gruppe haben eine normale Sprachentwicklung, gegenüber nur 24 % der nicht gescreenten. Die Wahrscheinlichkeit der Kinder in der gescreenten Gruppe auf eine normale Sprachentwicklung ( $LQ \geq 80$  vs.  $LQ < 80$ ) ist bei den gescreenten Kindern 2,33-mal ( $p < 0,05$ ) höher als bei den nicht gescreenten Kindern. Der Unterschied zwischen der sprachlichen und der kognitiven Entwicklung, gemessen anhand eines Diskrepanzscore, ist in der gescreenten Gruppe signifikant ( $p < 0,001$ ) niedriger als in der nicht gescreenten (14,8 vs. 34,5). Beim expressiven Wortschatz liegt die Anzahl der Wörter der 75. Perzentile der nicht gescreenten

Gruppe niedriger als in der 25. Perzentile der gescreenten Gruppe. Die Analyse der Videoaufnahmen ergibt ebenfalls signifikante Unterschiede zwischen den 25., 50. und 75. Perzentilen bei den Konsonantentypen ( $p < 0,01$ ), bei der Sprachverständlichkeit ( $p = 0,015$ ) und bei der Anzahl der verschiedenen Wörter in der Sprachproduktion ( $p = 0,003$ ) zwischen gescreenten und nicht gescreenten Kindern zugunsten der gescreenten Kinder.

Bei Mayne et al.<sup>107</sup> werden die Variablen: das Alter bei Test, das Geschlecht, das Alter bei Identifikation, das Vorhandensein zusätzlicher Behinderungen, die Bildung der Hauptbezugsperson, die Art der Kommunikation, die Ethnizität, der SG der HST und der nonverbale Kognitionsscores (Situation-Comprehension-Quotient) je mit dem expressiven Sprachscore korreliert. Statistisch signifikante ( $p < 0,05$ ) Korrelationen ergeben sich für das Alter bei Test ( $r = 0,47$ ), zusätzliche Behinderungen ( $r = -0,32$ ), das Alter bei Identifikation ( $r = -0,25$ ) und den Situation-Comprehension-Quotienten ( $r = 0,62$ ). Diese vier Variablen werden in ein multiples Regressionsmodell aufgenommen mit dem expressiven Sprachscore als abhängiger Variablen. Das Alter bei Identifikation erklärt 23 %, der Situation-Comprehension-Quotienten 30 % und das Vorhandensein zusätzlicher Behinderungen 3 % der Varianz des expressiven Sprachscores.

In der zweiten Studie von Mayne et al.<sup>108</sup> hingegen findet sich bei einer analogen Analyse keine statistisch signifikante Korrelation mit den oben genannten Variablen. Anstelle des Situation-Comprehension-Quotienten als Maß für die nonverbalen kognitiven Fähigkeiten ist der Play-Assessment-Questionnaire-Score verwendet worden.

Bei Calderon und Naidu<sup>102</sup> haben Kinder, der beiden jüngsten Altersgruppen bei Programmeintritt mit (0 bis 12 Monate bzw. 13 bis 24 Monate) deutlich höhere Scores bei der expressiven und der rezeptiven Sprachentwicklung im Alter von 36 Monaten als die der ältesten Gruppe (24 bis 36 Monate). Die Unterschiede zwischen den beiden jüngeren Gruppen zusammen und der ältesten Gruppe sind statistisch signifikant ( $p < 0,02$ ); die zwischen den beiden jüngeren Gruppen hingegen gering und statistisch nicht signifikant. Außerdem werden multiple Regressionsmodelle aufgelistet mit jeweils einem der Sprachscores als abhängiger Variablen und dem schrittweisen Hinzufügen der Variablen SG des Hörverlusts (vier Kategorien), dem Pretestscore bei Programmeintritt und dem Alter bei Programmeintritt. Für den rezeptiven Posttestsprachscore erklärt das Gesamtmodell 44 % der Varianz. Das Alter bei Eintritt erklärt 39,7 % der Varianz. Das Gesamtmodell für den expressiven Posttestsprachscore erklärt 49 % der Varianz, die Variable Alter bei Eintritt 42,7 %. Für den auditorischen Diskriminationsposttestscore und den Sprachproduktionsposttestscore liefert die Variable Eintrittsalter einen Beitrag von 8,8 % bzw. 4,2 %. Hier ist der SG der HST die Variable, die mit 21 % bzw. 16,1 % den größten Anteil an der Varianz erklärt.

Bei Moeller<sup>110</sup> sinkt der Mittelwert des erreichten Wortschatzscore mit zunehmendem Alter bei Interventionsbeginn. Die Kinder in der jüngsten Gruppe (0 bis 11 Monate) haben Werte (Mittelwert = 94) im unteren Normbereich normalhörender Kinder (Mittelwert = 100, SD = 15). Bei der Korrelationsanalyse des SG der HST, der nonverbalen Intelligenz, des Familienengagements und des Alters bei Beginn der Intervention mit dem Wortschatzscore (PPVT) zeigen sich

statistisch signifikante Korrelationen für die nonverbale Intelligenz ( $r = 0,289$ ), das Familienengagement ( $r = 0,646$ ) und für das Alter bei Beginn der Intervention ( $r = -0,464$ ). In einem multiplen linearen Regressionsmodell erklären die genannten Faktoren zusammen 44 % der Varianz des PPVT-Scores. Durch eine Regressionsanalyse mit hierarchischen Modellen wird die erklärte Varianz bestimmt, die jeder einzelne Faktor beiträgt. Den größten Beitrag liefern das Familienengagement mit 35,2 % erklärter Varianz und das Alter bei Beginn der Intervention mit 11,4 %. Die nonverbale Intelligenz kann nur 2,5 % der Varianz erklären. Der Einfluss des SG der HST ist weder nennenswert (0,2 %) noch statistisch signifikant ( $p = 0,548$ ). Zudem wird eine Interaktion zwischen dem Alter bei Beginn der Intervention und dem Familienengagement festgestellt. Kinder mit spätem Beginn der Intervention und niedrigem Familienengagement erreichen mit Wortschatzscores zwischen 56,5 bis 62,5 Werte, die um mehr als 2 SD unter den Werten normalhörender Kinder im Alter von fünf Jahren waren, während Kinder mit hohem Familienengagement und frühem Beginn einen Scoremittelwert von 99 erreichen. Bei Kindern mit frühem Beginn variiert der Score über alle Kategorien des Familienengagements hinweg zwischen 80 und 99. Umgekehrt bleiben alle Kinder mit hohem Familienengagement im Bereich zwischen 86 und 99. Bei der Fähigkeit, Fragen zu beantworten, zeigt die Korrelationsanalyse ähnliche Ergebnisse für die Variablen Alter bei Beginn der Intervention ( $r = -0,310$ ,  $p < 0,01$ ) und Familienengagement ( $r = 0,610$ ,  $p < 0,01$ ). Der Median für normalhörende Kinder im Alter von fünf Jahren für die Fragen mit dem höchsten Abstraktionsgrad (Warum? Was passiert, wenn ...?) liegt bei einem Wert von 2,0. Kinder mit dem jüngsten Alter bei Interventionsbeginn, aber auch Kinder mit dem größten Familienengagement erreichen einen Mittelwert von 1,5, was etwa der 25. Perzentile bei den normalhörenden Kindern entspricht. Kinder mit unterdurchschnittlichem Familienengagement erreichen nur einen Mittelwert von 0,31. Im Unterschied zum Wortschatzscore bleibt ein deutlicher Unterschied zu normalhörenden Kindern bestehen.

Bei Kiese-Himmel und Ohlwein<sup>105</sup> weisen die Kinder, die bis zum achtzehnten Monat identifiziert worden sind und durchschnittlich fünf Monate HG getragen haben, einen mittleren Sprachentwicklungsquotienten von 0,61 rezeptiv und 0,60 expressiv im Vergleich zu 0,44 (rezeptiv) und 0,46 (expressiv) bei Kindern, die nach dem achtzehnten Lebensmonat diagnostiziert worden sind und durchschnittlich 2,4 Monate HG tragen. Bei der Subanalyse nur der kongenitalen Fälle ( $n = 9 / 8$ ) ergeben sich Mittelwerte für den Entwicklungsquotienten (EQ; auch DQ) der Frühdiagnostizierten von 0,58 (rezeptiv) gegenüber 0,48 und von 0,63 (expressiv) gegenüber 0,50. Die Unterschiede sind jedoch nicht statistisch signifikant. In den multiplen Regressionsanalysen für den rezeptiven und den expressiven EQ erweist sich von sechs Variablen (Diagnosealter, HG-Versorgungsalter, HG-Tragedauer, Grad der HST, Ätiologie und Lingualität) nur der Grad der HST als signifikant. Allerdings muss hier angemerkt werden, dass beim gleichzeitigen Einbringen von drei Variablen, die untereinander stark korrelieren, wie Diagnosealter, HG-Versorgungsalter und HG-Tragedauer, zu vermuten ist, dass keine validen Parameterschätzer für die einzelnen Variablen vorliegen.

In fünf der acht Studien<sup>118,119,120,107,110</sup> zeigen sich jeweils deutliche Unterschiede bei allen



verwendeten Messinstrumenten zur Sprachentwicklung und teils auch in weiteren Bereichen der allgemeinen Entwicklung zu Gunsten der Frühinterventionsgruppe bzw. der gescreenten Kinder. Insbesondere bei der Studie von Moeller ist hervorzuheben, dass der lange Beobachtungszeitraum, die relativ große Fallzahl und die Homogenität der Studienpopulation im Hinblick auf potenziell als verzerrende Störgrößen wirkende Einflussfaktoren wie Interventionsprogramm, Mehrsprachigkeit, verschiedene Ätiologie bzw. Beginn der HST für einen deutlichen Effekt des Alters bei Interventionsbeginns auf die Sprachentwicklung sprechen. Die Studie von Yoshinaga-Itano et al.<sup>120</sup> kontrolliert ebenfalls einige der potenziellen Störgrößen und legt den Zusammenhang zwischen UNHS-Programm und verbesserter Sprachentwicklung nahe. Bei Calderon und Naidu<sup>102</sup> findet sich zwar ein deutlicher Einfluss des Eintrittsalters in das Interventionsprogramm, aber ein Unterschied zwischen der jüngsten Gruppe mit einem Eintrittsalter bis zu zwölf Monate, wobei der Großteil der Kinder älter als sieben Monate alt ist, und der zweitältesten Gruppe mit einem Eintrittsalter von 13 bis 24 Monaten lässt sich nicht nachweisen. Gemessen an der Definition von Frühintervention als Intervention im ersten Lebenshalbjahr kann diese Frage anhand der vorliegenden Studienpopulation nicht geklärt werden. In der Studie von Mayne et al.<sup>108</sup> zum rezeptiven Wortschatz kann kein Einfluss der Variablen Identifikationsalter nachgewiesen werden. Hier besteht die Studienpopulation zu 73,2 % aus Kindern, die vor dem siebten Lebensmonat identifiziert worden sind. Dieser hohe Anteil und dass sich bei dem jungen Testalter von acht bis 22 Monaten die Auswirkungen der frühen Intervention noch nicht sichtbar sein können, führen die Autoren als mögliche Erklärung an. Bei der Studie von Kiese-Himmel und Ohlwein<sup>105</sup> kann kein statistisch signifikanter Zusammenhang zwischen früh- und spät diagnostizierten Kindern festgestellt werden. Die Hauptfragestellung dieser Studie ist allerdings eher die Bestandsaufnahme der Sprachentwicklung bei Kindern mit HST, das Studiendesign nicht unbedingt auf eine optimale Vergleichbarkeit von früh- und spät diagnostizierten Kindern angelegt und die Fallzahlen in den untersuchten Untergruppen sind mit acht und neun Kindern sehr klein. Zudem liegt die Definition von Frühdiagnose mit 18 Monaten als Schnittpunkt sehr spät.

Bei allen Studien ist anzumerken, dass aufgrund des Studiendesigns die frühidentifizierten Gruppen stets eine längere HG-Erfahrung aufweisen als die spätidentifizierten Gruppen. Es lässt sich hier nicht zwischen einem Effekt der längeren Tragedauer und des frühen Zeitpunkts der Intervention unterscheiden. In den beiden Studien von Yoshinaga-Itano und Apuzzo wird die teils unterschiedliche Verteilung von Störgrößen (z.B. SG) nur partiell durch Two-Way-ANCOVA berücksichtigt. Mayne et al.<sup>107</sup> kontrollieren im Regressionsmodell die potenziellen Störgrößen: das Alter des Kindes, das Vorhandensein zusätzlicher Behinderungen und die nonverbale Intelligenz. Bei den anderen Variablen Geschlecht, SG des Hörverlusts und Bildungsabschluss der Hauptbezugsperson hat sich in der bivariaten Korrelationsanalyse kein statistisch signifikanter ( $p < 0,05$ ) Zusammenhang mit dem Score des expressiven Wortschatzes gefunden. Bei Mayne et al.<sup>108</sup> wird diese Variable kontrolliert durch Stratifizierung des Alters beim Test in Gruppen mit je zwei Monaten Abstand. Außer dem nonverbalen Intelligenzscore hat sich von den auch bei Mayne et al.<sup>107</sup> getesteten Variablen in der bivariaten

Korrelationsanalyse keine statistisch als signifikant ( $p < 0,05$ ) erwiesen. Gegenüber dem nonverbalen Intelligenzscore ist in den Regressionsmodellen kontrolliert worden. Bei Calderon und Naidu<sup>102</sup> ist für die Variablen SG des Hörverlusts und in Form von Pretestscores für den Grad der Behinderung und die Vorgeschichte der HST adjustiert worden.

Inwiefern die Einschlusskriterien wie beispielsweise das Vorhandensein von Sprachtests zu einer Verzerrung durch Selektion führen, ist unklar. Inwiefern eine weitere Selektion durch Ausscheiden aus dem Interventionsprogramm zustande kommt, kann ebenfalls nicht abgeschätzt werden, weil in keiner der Studien Angaben zu Nachverfolgungsraten gemacht werden.

#### *Zusammenfassung der Ergebnisse der Studie zu mit Hörgeräten versorgten Kindern mit Hörstörungen aller Schweregrade*

Nur eine kleine Anzahl von Studien befasst sich mit dem Einfluss des Interventionsalters auf die Sprachentwicklung bei HG-versorgten Kindern. Fünf der acht Studien berichten von einem Zusammenhang zwischen dem Alter bei Erstintervention bzw. der Teilnahme an einem UNHS-Programm sowie der Sprachentwicklung zugunsten von früher Intervention. Das Studiendesign sämtlicher Studien erlaubt keine Unterscheidung zwischen der Tragedauer und dem Zeitpunkt der Intervention, potenzielle Störgrößen werden nur partiell berücksichtigt. Eine unterschiedliche Zusammensetzung der Studien-populationen und die Verwendung unterschiedlicher Messinstrumente erschweren die Vergleichbarkeit. Verzerrungen der Effektschätzung durch Einschlusskriterien und durch Selektion infolge des Ausscheidens aus dem Interventionsprogramm können nicht abgeschätzt werden.

#### *CI-Studien*

##### *Studiendesign*

Bei allen Studien handelt es sich um offene Kohorten, in die Kinder eingeschlossen werden, die innerhalb eines bestimmten Zeitraums ein CI erhalten haben. Mit der Ausnahme der Arbeit von Miyamoto et al.<sup>109</sup>, in der die Daten des Tests ausgewertet wurden, die am nächsten am chronologischen Alter von vier Jahren und sechs Monaten liegen, ist in den meisten Studien im Unterschied zu den Publikationen mit HG-versorgten Kindern nicht das chronologische Alter zum Testzeitpunkt der Kinder in etwa gleich, sondern es werden Kinder mit ungefähr gleich langer CI-Erfahrung verglichen. In sechs Studien werden Sprachtests in regelmäßigen Abständen nach der Implantation durchgeführt<sup>104,117,111,113,106,112,103</sup>. In zwei dieser Studien liefern alle Kinder Daten für mehrere Messzeitpunkte bis zum Messzeitpunkt mit der längsten CI-Erfahrung. Dieser beträgt 18 Monate bei Osberger et al.<sup>113</sup> und fünf Jahre bei O'Donoghue et

al.<sup>112</sup>. In den anderen vier Studien, nimmt die Anzahl der Kinder, die Daten zu den jeweiligen Messzeitpunkten beisteuern mit der Dauer der CI-Erfahrung ab. Bei Fryauf-Bertschy et al.<sup>104</sup> bzw. Tyler et al.<sup>117</sup> steuern alle Kinder mit bis zu 36 Monaten CI-Erfahrung Daten bei, für spätere Messzeitpunkte nehmen die Fallzahlen ab. Aus der Angabe für den Minimalwert von zwei Jahren für die CI-Erfahrung bei El-Hakim et al.<sup>103</sup> kann geschlossen werden, dass bis zu diesem Messzeitpunkt alle Kinder Daten beitragen, während anschließend die Fallzahlen abnehmen und nach sechs Jahren fünf oder weniger Fälle betragen. Bei Nikolopoulos et al.<sup>111</sup> nehmen die Fallzahlen ab dem ersten Messzeitpunkt (vor der Implantation) von 126 auf 29 nach 48 Monaten ab. Bei Lesinski-Schiedat et al.<sup>106</sup> nehmen die Fallzahlen ebenfalls ab dem ersten Messzeitpunkt (vor der Implantation) ab und betragen beim letzten Messzeitpunkt nach 24 Monaten CI-Erfahrung noch zwischen sechs und neun Kinder in jeder der vier Gruppen. In der Studie von Tye-Murray et al.<sup>116</sup> gibt es nur einen Messzeitpunkt. Die eingeschlossenen Kinder müssen ein Minimum von zwei Jahren CI-Erfahrung aufweisen und in der Studie von Sarant et al.<sup>114</sup> wird das jüngste Testergebnis bei variabler Trageerfahrung (im Mittel etwa vier Jahre, Berichtsintervall: 0,1 bis 10,6 Jahre) ausgewertet.

#### *Zielgrößen und Messinstrumente*

Von neun Studien zur Sprachentwicklung bei Kindern mit CI untersuchen vier nur das Sprachverstehen<sup>104,117,113,112,114</sup>. Sprachverstehen und Sprachverständlichkeit / -produktion sind Zielgrößen in drei Studien<sup>116,111,106</sup>. Eine Studie untersucht Sprachverstehen, Sprachverständlichkeit sowie den rezeptiven und den expressiven Wortschatz<sup>109</sup>, eine weitere Publikation ausschließlich den rezeptiven und den expressiven Wortschatz<sup>103</sup>. Es werden überwiegend zu den Arbeiten mit Kindern, die mit HG versorgt sind, verschiedene Messinstrumente verwendet. Nur für die Wortschatztests werden auch in den Studienpopulationen mit HG-versorgten Kindern die gleichen Messinstrumente (PPVT und EOPVT) verwendet, allerdings in unterschiedlichen Versionen. Vereinzelt sind manche Testinstrumente Bestandteil von Testbatterien in verschiedenen Studien. Die PB-K-Wortliste wird bei Osberger et al.<sup>113</sup> und bei Sarant et al.<sup>114</sup> verwendet, der Mr-Potato-Head-Test bei Osberger et al.<sup>113</sup>, Miyamoto et al.<sup>109</sup> und bei Lesinski-Schiedat et al.<sup>106</sup>. Auch das „Connected Discourse Tracking“ (CDT) wird in zwei verschiedenen Studien verwendet. Hierbei handelt es sich jedoch um zwei Publikationen aus derselben Arbeitsgruppe<sup>111,112</sup>.

Grundsätzlich werden zwei verschiedene Arten von Sprachtests unterschieden: Closed-Set- und Open-Set-Tests. Bei ersterem muss aus einer relativ kleinen Anzahl bekannter Wörter oder Phoneme die richtige Auswahl getroffen werden. Bei letzterem sind die zu verstehenden oder produzierenden Wörter vorher nicht bekannt.

### *Einflussgrößen: Art und Zeitpunkt der Intervention*

Die Art der Intervention besteht grundsätzlich in allen Studien in der Versorgung der Kinder mit einem CI und der entsprechenden Nachbetreuung, die indes nicht im Einzelnen geschildert wird. Bei den Studien, die Vergleichsgruppen analysieren, unterscheidet sich die Definition von früher Intervention. Bei Tye-Murray et al.<sup>116</sup>, Fryauf-Bertschy et al.<sup>104</sup>, Tyler et al.<sup>117</sup> und bei El-Hakim et al.<sup>103</sup> liegt der Trennpunkt bei fünf Jahren, bei Miyamoto et al.<sup>109</sup> und Schiedat-Lesinski et al.<sup>106</sup> bei drei Jahren. Osberger et al.<sup>113</sup> vergleichen zwei Gruppen, deren mittleres Implantationsalter 3,4 und 8,8 Jahre beträgt. Die übrigen Studien führen keinen Vergleich von Früh- und Spätinterventionsgruppen durch, sondern Korrelations- oder Regressionsanalysen mit dem Implantationsalter als Einflussgröße.

### *Studienpopulation*

In sieben Studien werden die HST der Kinder explizit als prälinguale HST bezeichnet<sup>116,104,117,113,111,109,112,103</sup>. Die Definition, soweit überhaupt angegeben, ist jedoch unterschiedlich und variiert von aufgetreten spätestens mit 18 Monaten, mit zwei Jahren, bis mit drei Jahren. Bei Lesinski-Schiedat et al.<sup>106</sup> ist aufgrund der Einleitung von prälingualen HST auszugehen, bei Sarant et al.<sup>114</sup> ist ein geringer Prozentsatz Kinder (8,4 % bzw. 10,2 %), deren HST erst nach dem dritten Lebensjahr begonnen hat, eingeschlossen. In sieben Studien werden Angaben zur Ätiologie oder / und zum Beginn der HST gemacht. Die Anteile kongenital / postnatal erworben betragen 70,6 / 29, 59 / 41, 33 / 68, 70 / 30 und 89,2 / 10,8 %<sup>104,111,112,114,103</sup>. Der Mittelwert des Beginns der HST liegt bei Miyamoto et al.<sup>109</sup> in den drei verschiedenen Gruppen zwischen 0 und 0,7 Jahren (entspricht 0 und 8,4 Monaten), bei Osberger et al.<sup>113</sup> zwischen 0,4 und 1,8 Jahren (entspricht 4,8 und 21,6 Monaten).

Während die Studienpopulationen der mit HG-versorgten Kinder durchwegs aus Vorschulkindern bestehen, ist die Alterszusammensetzung der Kinder mit CI sowohl hinsichtlich der Implantations- als auch der Testzeitpunkte wesentlich heterogener. In drei Studien werden die Studienpopulationen auf Kinder mit Implantationszeitpunkten im Vorschul- oder frühen Schulalter begrenzt. Bei Nikolopoulos et al.<sup>111</sup> und bei O'Donoghue et al.<sup>112</sup>, deren Studienpopulationen vermutlich teilweise aus denselben Kindern bestehen, erhalten alle Kinder ihr Implantat vor dem siebten Lebensjahr, bei Miyamoto et al.<sup>109</sup> vor dem sechsten Lebensjahr. In allen anderen Studien liegt das maximale Alter bei Implantation zwischen 15 und 19,8 Jahren. Das Testalter ist nur bei Miyamoto et al.<sup>109</sup> auf ein Alter zwischen vier und fünf Jahren beschränkt. In den genannten Studien von Nikolopoulos et al.<sup>111</sup> und O'Donoghue et al.<sup>112</sup> sind die Kinder zum Zeitpunkt des letzten Tests maximal elf bzw. zwölf Jahre alt. In den übrigen Studien lässt sich, soweit nicht angegeben, errechnen oder abschätzen, dass das maximale Testalter zwischen 17 und 19,8 Jahren liegt.

Die Art der Kommunikation, der sich die Kinder bedienen, ob nur oral / verbal oder mit so

genannter TC, d.h. mit Gesten und oral / verbal, oder ausschließlich über Zeichensprache, ist in sieben Studien angegeben. Das Verhältnis OC / TC in % beträgt 7,1 / 93,9, 0 / 100 (mit unterschiedlicher Nutzung von Zeichen und oralen Komponenten), 70,7 / 29,3 und 35 / 65<sup>116,104,117,113,112</sup>. Sarant et al.<sup>114</sup> geben jeweils gruppenspezifische Werte von 82,5 / 14,3 % (Wortanalyse) und 86,4 / 10,2 % (Satzanalyse) an. Der mit OC und TC nicht erfasste Anteil an Kindern bedient sich ausschließlich der Zeichensprache. Ebenso bei El-Hakim et al.<sup>103</sup>: Hier betragen die Anteile OC / TC bei der Testgruppe zum rezeptiven Wortschatz 83,8 / 13,5 und zum expressiven Wortschatz 88,6 / 11,4 %. Miyamoto et al.<sup>109</sup> untersuchen den Einfluss der Kommunikationsart auf die Sprachentwicklung, machen aber keine Angaben zu Anzahl oder Höhe der Anteile der beiden Kommunikationsarten. Auch in den Studien von Osberger et al.<sup>113</sup>, O'Donoghue et al.<sup>112</sup> und Sarant et al.<sup>114</sup> wird die Kommunikationsart als Einflussfaktor auf die Sprachentwicklung untersucht. Der Sozialstatus und sein Einfluss auf die Testergebnisse sind nur Gegenstand einer Studie<sup>112</sup>. Faktoren wie das Engagement der Familie, der sprachliche Hintergrund der Kinder (der Hörstatus der Eltern, ein ein- oder ein mehrsprachiges Umfeld, die Art der Bildungseinrichtung) werden weder dargestellt noch untersucht.

### *Ergebnisse*

Ein Vergleich der Ergebnisse der Studien ist - abgesehen vom teils unterschiedlichen Studiendesign - aufgrund der unterschiedlichen Messinstrumente nicht möglich. Deshalb ist nur eine Beschreibung der Ergebnisse jeder Studie machbar.

Tye-Murray et al.<sup>116</sup> untersuchen das Sprachverstehen und die Sprachverständlichkeit nach durchschnittlich drei, aber mindestens zwei Jahren CI-Erfahrung in drei verschiedenen Altersgruppen bezogen auf den Zeitpunkt der Implantation (zwei bis vier Jahre, fünf bis acht Jahre, neun bis 15 Jahre). Die Gesamtgruppe erreicht bei der sprachlichen Wiedergabe von anhand von Bildern vorerzählten Geschichten bei der Auswertung der ersten 100 Wörter auf die richtige Wiedergabe 53 % korrekt wiedergegebener Phoneme und 22 % korrekt wiedergegebene Wörter. Bei der Bewertung der Sprachverständlichkeit durch Zuhörer, die nicht vertraut waren mit der Sprache hörgestörter Kinder, erreicht die Gesamtgruppe einen Wert von 2,5 auf einer Skala von 1 bis 10, wobei 1 bedeutet: „Die Rede ist vollkommen unverständlich“ und 10: „Die Rede ist vollkommen verständlich“. Zur genauen Analyse der Fehlermuster bei der Wortproduktion werden noch eine Reihe weiterer Tests durchgeführt, die jedoch nicht im Einzelnen für die Analyse der Unterschiede zwischen früh- und spätimplantierten Kindern verwendet werden. Zu diesem Zweck werden vier verschiedene Gesamtscores aus allen Einzeltests gebildet. Ein Phonemscore, der die Phonemproduktion reflektiert, ein Wortscore, der die genaue Wiedergabe von Wörtern misst, ein Sprechscore, der auf einem Messinstrument (Fundamental Speech Skills Test) zur Erhebung der Fähigkeiten zur Sprachproduktion mit Subtests zur Atemstromkapazität (Breath Stream Capacity), zur grundlegenden Artikulation (Elementary Articulation), zur Kontrolle der Tonhöhe (Pitch Control), zur Silbenbildung (Syllabification) und zum Betonungs- und Intonationsverlaufs (Stress and Intonation Contour)

beruht sowie der funktionelle Sprechscore, der aus den Scores beim Geschichtenerzählen und den Bewertungsskalen der Zuhörer zusammengesetzt ist. Eine Korrelationsanalyse zwischen dem Alter bei Implantation und den verschiedenen zusammengesetzten Testscores nach mindestens zwei Jahren CI-Erfahrung ergibt keine statistisch signifikanten Korrelationen, während die Scores bei Tests vor der Implantation hohe und mittlere statistisch signifikante positive Korrelationen mit dem Alter aufweisen (Phonemscore  $r = 0,787$ , Wortscore  $r = 0,786$ , Sprechscore  $r = 0,436$ , funktioneller Sprechscore  $r = 0,561$ ). Das heißt, je älter die Kinder sind, desto besser sind die Testergebnisse. Im Vergleich der Testergebnisse von Kindern aus der jeweils jüngeren Altersgruppe mit mindestens zwei Jahren CI-Erfahrung und den Testergebnissen von Kindern gleichen Alters vor der Implantation zeigt sich, dass im Vergleich zwischen der jüngsten und der mittleren Gruppe statistisch signifikante Unterschiede (T-Tests) zugunsten der jüngeren Kinder mit CI-Erfahrung gegenüber den gleichaltrigen Kindern ohne CI-Erfahrung auftreten, nicht jedoch zwischen der mittleren und der ältesten Gruppe. Aus diesen Ergebnissen ziehen die Autoren die Schlussfolgerung, dass jüngere Kinder mehr vom CI profitieren als ältere.

Fryauf-Bertschy et al.<sup>104</sup> bzw. Tyler et al.<sup>117</sup> können für die einfacheren Closed-Set-Tests beim Sprachverstehen zu allen Messzeitpunkten bis 60 Monate nach Implantation keine statistisch signifikanten Unterschiede bei T-Tests zwischen Kindern, die im Alter vor und nach fünf Jahren implantiert worden sind, feststellen. Im Alter von 36 Monaten erreichen je nach SG des Tests die Kinder durchschnittlich zwischen 50 % (Word Intelligibility by Picture Identification (WIPI)) und 85 % (Monosyllable-Tronchee-Spondee-Test Stress (MTS Stress)) richtiger Ergebnisse. Bei den Open-Set-Tests, in welchen den Kindern unbekannte Phoneme oder Wörter vorgesprochen werden, erreichen alle Kinder insgesamt nach drei Jahren CI-Benutzung durchschnittlich nur etwas über 30 % der korrekten Ergebnisse im Phonemtest und etwas unter 20 % der korrekten Ergebnisse im Worttest. Signifikante Unterschiede zwischen den früher und später implantierten Kindern lassen sich nur beim schwierigsten Open-Set-Worttest nach 36 und 48 Monaten feststellen. Auch beim Phonemtest haben die früher implantierten Kinder durchgehend bessere Testergebnisse, aber der Unterschied ist nur bei 36 Monaten statistisch signifikant. Hier sei auf die niedrigen Fallzahlen verwiesen: 16 Kinder unter fünf Jahren, 18 Kinder fünf Jahren und älter.

Osberger et al.<sup>113</sup> haben zwei verschiedene Testniveaus für Kinder mit sieben Jahren oder älter und für Kinder unter vier Jahren zum Testzeitpunkt. Kinder im Alter dazwischen werden durch einen Screeningtest dem Testniveau zugeordnet. Kinder mit Testniveau 1 haben ein durchschnittliches Implantationsalter von 3,4 Jahren, Kinder mit Testniveau 2 von 8,8 Jahren. Durch eine weitere Stratifizierung werden jeweils Untergruppen von Kindern mit OC und TC gebildet. Bei allen Closed- und Open-Set-Tests zum Sprachverstehen gibt es keine Unterschiede zwischen Kindern mit verschiedenem Implantationsalter mit Ausnahme des PB-K Phonemtests, bei dem die älteren Kinder besser abschneiden. Die Autoren nehmen an, dass dieser Test für die jüngeren Kinder aufgrund ihres eingeschränkteren Wortschatzes zu schwierig ist. Signifikante Unterschiede zeigen sich bei allen Tests zwischen Kindern mit OC

und TC. Die Kinder mit OC erzielen deutlich bessere Ergebnisse bei allen Tests, insbesondere bei den älteren Kindern. Hier sei angemerkt, dass bei den älteren Kindern mit TC die Taubheit mehr als ein Jahr früher eingesetzt hat als bei den Kindern mit OC. Dadurch können die Ergebnisse verzerrt sein. Da die Verwendung des PK-Phonems und des Worttests den Vergleich mit der Studie von Fryauf-Bertschy et al. ermöglicht, hier eine kurze Darstellung der Testergebnisse mit 18 Monaten: Kinder mit OC in der jüngeren Gruppe haben einen durchschnittlichen Phonemscore von 50 % korrektem Verständnis, Kinder mit TC von unter 30 %. Die entsprechenden Werte für den PK-Worttest liegen jeweils bei 20 % für beide Kommunikationsarten. Bei den älteren Kindern erreichen die Kinder mit OC im PK-Phonemtest 61 %, die Kinder mit TC 29 %, im PK-Worttest erstere ca. 40 % (der Wert von 79 % in Tabelle 3 des Artikels ist inkonsistent mit Graphik, vermutlich ist dies ein Druckfehler), letztere 9 %.

Die Kinder bei Fryauf-Bertschy et al.<sup>104</sup> bzw. Tyler et al.<sup>117</sup> verwenden alle TC und erreichen zum am ehesten vergleichbaren Zeitpunkt von 24 Monaten in der im Alter vor fünf Jahren implantierten Gruppe einen Durchschnittswert von 15 % korrekten Ergebnissen im PK-Worttest. Kinder zwischen fünf und zwölf Jahren bei Implantation erreichen einen Durchschnittswert von 6 %. Diese Ergebnisse liegen etwas niedriger als bei Osberger et al.<sup>113</sup> bei Kindern mit TC, bewegen sich aber in einem ähnlichen Bereich. Allerdings kann die Alterszusammensetzung zum Zeitpunkt des Tests unterschiedlich sein, hierzu sind keine Angaben vorhanden. In beiden Studien wird die hohe Streuung der Ergebnisse von den Autoren betont, was allerdings aufgrund der geringen Fallzahlen nicht verwundert.

Bei Miyamoto et al.<sup>103</sup> wird die Studienpopulation außer nach dem Implantationsalter (drei Altersgruppen) nach der Art der Kommunikation stratifiziert. In den Closed- und Open-Set-Tests zum Sprachverstehen zeigten sich sowohl zwischen den Altersgruppen als auch zwischen den Kindern mit verschiedenen Kommunikationsarten innerhalb einer Altersgruppe statistisch signifikante Unterschiede zugunsten der jüngeren Kinder (bei Implantation) und der Kinder mit OC.

Bei der Sprachverständlichkeit der Kinder für normalhörende Zuhörer erreichen die Kinder, die vor dem dritten Lebensjahr implantiert worden sind und oral kommunizieren Werte von 30 % verständlicher Wörter, alle anderen Gruppen liegen darunter. Für alle Altersgruppen zusammen sind Wörter von Kindern mit OC zu 20 % verständlich, verglichen mit nur 4,2 % bei Kindern mit TC. Beide Kommunikationsarten zusammengenommen, sind Kinder, die vor dem dritten Lebensjahr implantiert worden sind, zu 20 % verständlich, in den anderen beiden Altersgruppen nur zu 8,5 % und 9 %. Statistisch signifikante Unterschiede finden sich aber nur zwischen den Gruppen mit unterschiedlichen Kommunikationsarten, nicht zwischen den verschiedenen Altersgruppen (bei Implantation).

Für die Tests zu rezeptivem und zu expressivem Wortschatz lassen sich keine statistisch signifikanten Unterschiede zwischen den Gruppen finden. Hier ist allgemein eine Entwicklungsverzögerung gegenüber normalhörenden Kindern feststellbar. Der Wert von 1,0 des Sprachquotienten repräsentiert eine altersgemäße Entwicklung. Die Gruppenmittelwerte beim

rezeptiven Sprachquotienten liegen zwischen 0,45 und 0,7, beim expressiven Sprachquotienten zwischen 0,4 und 0,7. Das heißt, dass die Kinder im Sprachalter erst 40 bis 70 % ihres chronologischen Alters erreicht haben.

Bei der Studie von Miyamoto et al.<sup>109</sup> ist anzumerken, dass die Tests bei allen Kindern im Alter von vier bis fünf Jahren durchgeführt werden. Die Kinder, die in jüngerem Alter implantiert werden, haben deshalb die längste Erfahrung mit dem CI (durchschnittlich 1,8 Jahren). Zudem ist die CI-Erfahrung in der Gruppe der Kinder, die zwischen drei und fünf Jahren implantiert worden sind, mit durchschnittlich 1,3 Jahren in einem Bereich, in dem in anderen Studien insbesondere bei den Open-Set-Tests erst geringfügige Fortschritte zu verzeichnen sind. Die Gruppe der ältesten Kinder hat durchschnittlich erst 0,1 Jahre CI-Erfahrung, so dass hier kaum von einem Einfluss der Intervention ausgegangen werden kann. Das Studiendesign lässt keine Differenzierung des Einflusses des Zeitpunkts der Intervention und von CI-Erfahrung zu. Der Nachverfolgungszeitraum erscheint insbesondere für die zwei älteren Gruppen zu kurz, um die Erfolge der CI-Implantation messen zu können.

In der Studie von Nikolopoulos et al.<sup>111</sup> werden Sprachverstehen und -verständlichkeit über 48 Monate nach der Cochlea-Implantation mit abnehmenden Fallzahlen gemessen. Zu jedem Messzeitpunkt wird für jedes Messinstrument der Korrelationskoeffizient durch das Alter bei Implantation bestimmt. Es zeigen sich erst nach drei und mehr Jahren CI-Erfahrung deutliche negative Korrelationen des Alters bei Implantation mit den Testergebnissen. Das heißt, dass die Testergebnisse umso besser sind, je jünger die Kinder zum Zeitpunkt der Implantation sind. Zu den Messzeitpunkten bei den Tests zum Sprachverstehen und für die Sprachverständlichkeit vor der Implantation besteht eine positive Korrelation zwischen Alter und Testergebnissen. Der Einfluss weiterer Variablen auf die Sprachentwicklung, wie z. B. der Kommunikationsart, ist nicht untersucht worden.

Nach 48 Monaten CI-Erfahrung erreichen von 26 Kindern im Sprachverstehen vier die höchste Kategorie 7 der „Categories of Auditory Performance“, d.h. die Fähigkeit mit einem bekannten Telefonpartner zu telefonieren. 14 Kinder erreichen Kategorie 6, d.h. das Verstehen eines Gesprächs ohne Lippenlesen. Bei der Sprachverständlichkeit nach 48 Monaten erreichen von 24 Kindern zwei Kinder die höchste Kategorie 5 des „Speech Intelligibility Rating“, d.h. ihre Rede ist für alle Zuhörer verständlich, sechs Kinder erreichen Kategorie 4, d.h. ihre Rede ist Zuhörern verständlich, die etwas Erfahrung mit der Sprechweise von Personen mit HST haben, zwölf Kinder erreichen Kategorie 3, d.h. ihre Rede ist für einen Zuhörer, der sich konzentriert und der von den Lippen lesen kann, verständlich. Die Studienpopulation ist vergleichsweise homogen. Sie besteht aus Kindern unter sieben Jahren. Es handelt sich um konsekutive Kinder eines CI-Zentrums, in dem alle Kinder behandelt und nachversorgt werden. Kein Kind ist ausgeschlossen worden. Durchschnittlich sind die Kinder im Alter von 50 Monaten implantiert worden.

O'Donoghue et al.<sup>112</sup> untersuchen zum Großteil vermutlich dieselbe Studienpopulation wie Nikolopoulos et al.<sup>111</sup>, nur dass alle Kinder (n = 40) eine Nachverfolgung von fünf Jahren haben.



Untersucht wird das offene Sprachverstehen nach drei, vier und fünf Jahren. Ein dem Kind unbekannter Text wird ohne Möglichkeit zum Lippen ablesen vorgesprochen. Das Kind hat den Text Wort für Wort zu wiederholen. Die Anzahl richtig identifizierter Worte pro Minute bildet den Testscore (CDT). Der Mittelwert (SD) für die Anzahl richtig identifizierter Wörter pro Minute liegt vor der Implantation bei null, bei 26,6 (21,5) nach drei, bei 35,4 (23,0) nach vier und bei 44,8 (24,3) nach fünf Jahren. Außer dem Alter bei Implantation wird noch der Einfluss von Ätiologie (kongenitale HST vs. HST aufgrund einer Meningitis), Art der Kommunikation (oral vs. total), sozialer Klasse (Berufsklassifikation) und der Anzahl der implantierten Elektroden auf den Testscore analysiert. In einer Korrelationsanalyse nach fünf Jahren CI-Erfahrung zeigen nur das Alter bei Implantation mit einem Korrelationskoeffizienten  $r = -0,55$  und die Art der Kommunikation mit  $r = 0,62$  statistische Signifikanz. Beide Faktoren zusammen können 43 % der Varianz erklären. In einer ANOVA für wiederholte Messungen erweist sich die Verbesserung im Testscore über die Zeit als statistisch signifikant.

Lesinski-Schiedat et al.<sup>106</sup> vergleichen die Testergebnisse von vier verschiedenen Altersgruppen (zum Zeitpunkt der Implantation) in vier Closed-Set-Subtests zum Sprachverstehen und in vier Open-Set-Subtests zum Sprachverstehen und zur Sprachproduktion präoperativ und zu vier weiteren Messzeitpunkten bis zu 24 Monaten nach der Implantation. Zur Behandlung statistischer Unsicherheiten werden paarweise T-Tests verwendet. Pro Messzeitpunkt ergeben sich pro Test 24 paarweise T-Tests für die vier Altersgruppen. Bei einem statistischen Signifikanzniveau von 0,05 wird bei 20 Tests einer rein zufällig auffällig sein. Die gewählte Methode zur Behandlung statistischer Unsicherheiten erscheint inadäquat, zudem ist unklar, wann über die Ergebnisse der T-Tests berichtet wird und wann nicht. Deshalb werden im Folgenden die Ergebnisse ohne Angaben zur statistischen Signifikanz gemacht. In den Closed-Set-Tests verzeichnen alle Altersgruppen innerhalb der ersten zwölf Monate nach der Implantation Leistungssteigerungen. Die Kinder der beiden jüngeren Gruppen (0 < 3 Jahre, 3 < 6 Jahre) erkennen nach 24 Monaten 82 bis 87 % der Einsilber richtig, Kindes den beiden älteren Gruppen (6 < 9 Jahre, 9 bis 16 Jahre) 75 %, wobei dieser Wert bei den älteren Kindern bereits nach 12 Monaten erreicht ist und dann stagniert. Bei dem Open-Set-Test erreichen die beiden jüngeren Gruppen im „Test of Auditory Perception of Speech for Children“ Test (TASP-Test), bei dem Begriffe wiederholt werden müssen, nach 24 Monaten Werte von ca. 70 % richtigen Ergebnissen, während die dritte Altersgruppe 50 % und die vierte ca. 30 % richtige Ergebnisse erzielt. In Gruppe 4 wird der Wert bereits sechs Monate nach der Implantation erreicht und stagniert dann. Im offenen Sprachverstehen von Sätzen bzw. Schlüsselwörtern und der Sprachproduktion beim Wiederholen von Sätzen erreichen die beiden jüngeren Gruppen nach 24 Monaten Werte von 40 und 43 % richtigen Ergebnissen. Die beiden älteren Gruppen erreichen 20 bzw. 13 %, wobei bei der ältesten Gruppe dieser Stand bereits nach sechs Monaten erreicht ist. Bei drei von vier Sprachtests (von insgesamt acht Tests), die in der Publikation für jeden Messzeitpunkt in jeder Gruppe dargestellt worden sind, zeigen die beiden jüngeren Gruppen in fast allen Messintervallen Anstiege, während besonders in der ältesten Gruppe, ab dem sechsten Monat eine Plateaubildung erfolgt. Beim vierten Test (Minimalpaar-Erkennen) macht keine Gruppe größere Fortschritte, die Autoren fordern für

diesen Test eine Überprüfung an normalhörenden Kindern. Die Ergebnisse der Studie lassen entgegen der Aussage der Autoren nach einer CI-Erfahrung von zwei Jahren keine Unterschiede im Abschneiden bei den Sprachtests, der vor dem dritten Lebensjahr implantierten Kindern gegenüber den Kindern, die zwischen dritten und sechsten Lebensjahr implantiert werden, erkennen.

Bei Sarant et al.<sup>114</sup> wird ausschließlich das Open-Set-Sprachverstehen im aktuellsten Testergebnis untersucht. Es werden das Sprachverstehen bei laufender Rede (Satztest) und das Verstehen von Phonemen und Wörtern aus einer Wörterliste (Phonem-, Worttest) untersucht. Für jeden Test wird eine eigene Regressionsanalyse durchgeführt. Kinder, die kein Open-Set-Sprachverstehen erreicht haben (30 von 197) werden ausgeschlossen. Das Testalter variiert von 2,8 bis 19,8 Jahren und lag durchschnittlich bei 9,2 (Phonem-, Wortanalyse) und 9,9 Jahren (Satzanalyse). Das durchschnittliche Implantationsalter liegt bei 5,3 (Phonem-, Wortanalyse) und 5,6 Jahren (Satzanalyse). Die untersuchte Population stammt aus zwei verschiedenen Kliniken.

Als potenzielle Einflussfaktoren auf das Open-Set-Sprachverstehen werden die Klinik, die Ätiologie (Meningitis, andere), der Beginn der Taubheit (kongenital, bis drei Jahre, nach drei Jahren), das implantierte Ohr (rechts, links), die Kommunikationsart (oral, total, Zeichensprache), der Sprachprozessor (SPECTRA, MSP), das Alter bei Implantation, die Dauer der Taubheit, das Testalter, die CI-Erfahrung, die Anzahl implantierter Elektroden und die Anzahl der Sprachfrequenzen betrachtet. Die Faktoren Testalter, Implantationsalter und Dauer der Ertaubung sind hoch und statistisch signifikant korreliert, deshalb wird nur eine dieser Variablen, nämlich die Dauer der Taubheit, in die Regressionsanalyse mit aufgenommen. Im Regressionsmodell für die Phonem-analyse leisten fünf Faktoren einen statistisch signifikanten Beitrag ( $p < 0,05$ ): die Dauer der Taubheit, die CI-Erfahrung, die Kommunikationsart, die Klinik und der Sprachprozessor. Diese Faktoren können 51 % der Varianz erklären. Pro Jahr Taubheit nimmt der durchschnittliche Phonemscore um 1,4 % ab. Pro Jahr CI-Erfahrung nimmt er um 1,6 % zu. Zum Regressionsmodell zur Wortanalyse liefern nur die vier erst genannten Faktoren einen signifikanten Beitrag und erklären damit 34 % der Varianz (Abnahme des durchschnittlichen Wortscores pro Jahr Taubheit 1,9 %, Zunahme um 1,7 % pro Jahr CI-Erfahrung). Im Regressionsmodell zur Satzanalyse verbleiben nur drei signifikante Faktoren: die Dauer der Taubheit, die Kommunikationsart und die Klinik. Hierdurch werden 45 % der Varianz erklärt (Abnahme des mittleren Satzscores um 2,4 % pro Jahre Taubheit). Die Dauer der Taubheit, die wegen der hohen Korrelation von 0,84 äquivalent zum Implantationsalter ist, hat in allen drei Regressions-modellen einen signifikanten Einfluss auf das offene Sprachverstehen. Da in dieser Studie die Altersverteilung der Kinder sowohl hinsichtlich des Implantationsalters als auch des Testalters stark variiert, bleibt fraglich, ob diese Ergebnisse auf Populationen übertragbar sind, die sich auf den im Zusammenhang mit NHS interessierenden Altersbereich von Kindern etwa bis zur Einschulung beschränken.

El-Hakim et al.<sup>103</sup> untersuchen die Frage, ob die Zuwachsraten bei der Entwicklung des

rezeptiven und des expressiven Wortschatzes nach Cochlea-Implantation im Zeitverlauf weiter ansteigen und ein Aufholen bis zu altersgemäßen Wortschatzscores möglich ist, oder ob die Wachstumsraten nach einem anfänglichen Höchststand (Peak) wieder abfallen. Des Weiteren interessiert der Einfluss des Implantationsalters auf diesen Prozess. Zur Ermittlung einer durchschnittlichen Veränderungsrate der altersäquivalenten Scores wird für jedes Kind die Steigung der Regressionsgerade für die Scores über den Zeitverlauf berechnet. Daraus wird eine durchschnittliche Veränderungsrate für die Gesamtpopulation und zwei Subgruppen, nach dem Implantationsalter jünger oder älter als fünf Jahre stratifiziert, errechnet. Für alle genannten Gruppen wird jeweils die mittlere Veränderungsrate für die erste und die zweite Hälfte der Periode nach der Implantation gebildet. Vergleiche der Gruppenmittelwerte im Hinblick auf statistische Signifikanz ( $p < 0,05$ ) werden bei der Gesamtgruppe für die erste und die zweite Periode sowie zwischen den früh- und spätimplantierten Kindern für die Gesamtperiode, die erste und die zweite Periode mittels T-Test durchgeführt. Die Veränderungsrate in der Gesamtgruppe für die Gesamtperiode ist 0,54 für den rezeptiven und 0,88 für den expressiven Wortschatz. Für beide Wortschatzscores sinkt die Veränderungsrate jeweils in der zweiten Periode gegenüber der ersten ab: Von 0,72 auf 0,50 beim rezeptiven Wortschatz und von 1,33 auf 0,67 beim expressiven Wortschatz. Dieser Unterschied ist jedoch nur für den expressiven Wortschatz statistisch signifikant. Die Veränderungsrate über die Gesamtperiode ist für früh- und spätimplantierte Gruppe in beiden Wortschatzscores gleich. Die spät implantierten Kinder haben in der ersten Periode höhere Veränderungsraten als die früher implantierten Kinder 0,87 vs. 0,56 rezeptiv und 1,72 vs. 0,99 expressiv. In der zweiten Periode ist es umgekehrt: 0,43 vs. 0,56 rezeptiv und 0,53 vs. 0,77 expressiv. Nur das Abfallen bei den spätimplantierten Kindern beim expressiven Wortschatz erreicht statistische Signifikanz. (Es werden keine vergleichenden T-Tests für die durchschnittliche Veränderungsrate zwischen den beiden Altersgruppen, sondern nur innerhalb einer Altersgruppe für die zweite gegenüber der ersten Periode gemacht.) Die Autoren halten die beobachteten Trends für klinisch wichtig.

### *Zusammenfassung der Ergebnisse*

Im Zusammenhang mit einem UNHS interessiert insbesondere die Frage, ob eine frühe Intervention, die ohne dieses Screening kaum realisierbar wäre, also etwa ein Implantationszeitpunkt um das zweite Lebensjahr, eine bessere Sprachentwicklung bewirkt, als eine Implantation zu einem Zeitpunkt, der auch ohne UNHS möglich wäre, etwa im vierten oder fünften Lebensjahr. Die vorliegenden Studien lassen keine schlüssigen Antworten im Hinblick auf diese relativ enge Altersdifferenzierung zu. Die Studien, die eine entsprechende Gruppendifferenzierung aufweisen<sup>116,104,117,109,106</sup> müssen aufgrund geringer Fallzahlen für die Analyse die Gruppen unter fünf Jahren zum Zeitpunkt der Implantation zusammenfassen oder / und weisen methodische Schwächen auf. Insgesamt lässt sich jedoch sagen, dass die vorgestellten Studien Hinweise auf eine günstigere Sprachentwicklung bei einem Implantationsalter unter fünf Jahren geben. In den beiden Studien, die eine vergleichsweise lange Nachverfolgung und Angaben zu mehreren Messzeitpunkten machen<sup>104,117,111</sup>, zeigen

sich statistisch signifikante Unterschiede zugunsten frühimplantierter (unter fünf Jahren) Kinder erst nach drei und vier Jahren. Deshalb wäre eine mögliche Interpretation für die Studien mit kürzerer Nachverfolgung, die keine Unterschiede zwischen früh- und spätimplantierten Kindern feststellen können<sup>113</sup> (Nachverfolgung = 18 Monate), dass dieser Effekt erst später sichtbar wird. Auch O'Donoghue et al.<sup>112</sup> berichten von einer signifikanten Korrelation zwischen Implantationsalter und Open-Set-Sprachverstehen nach fünf Jahren CI-Erfahrung. Zudem ist in dieser Studie durch die Beschränkung der Studien-population auf Kinder, die vor dem siebten Lebensjahr implantiert werden, auch mit einer Begrenzung des unterschiedlichen Lebensalters bei Test als Stör-größe zu rechnen. Da die Vergleichsgruppen in den identifizierten Publikationen teils eine verschiedene Verteilung der Merkmale aufweisen, die als Störgröße wirken können, wie verschiedene CI-Erfahrung, ein unterschiedliches Testalter, eine verschieden lange Dauer der Ertaubung sowie andere Einfluss- und damit potenzielle Störgrößen auf die Sprachentwicklung wie der Sozialstatus, der sprachliche Hintergrund, das elterliche Engagement, verschiedene Therapiekonzepte gar nicht angegeben bzw. untersucht werden, ist mit Verzerrungen der Effektschätzer für den Einfluss des Alters bei Intervention zu rechnen.

#### *Studien zum Einfluss des Implantationsalters auf die Schulplatzierung*

Archbold et al.<sup>101</sup> und Schulze-Gattermann<sup>115</sup> sind die einzigen Studien, die mit der Schulplatzierung ein Merkmal als Zielgröße wählen, das als Indikator für sozialen Erfolg dienen kann.

Bei Archbold et al.<sup>101</sup> wird erhoben in welcher Bildungseinrichtung (Vorschule, Schule für Gehörlose, Sonderschulklasse in Regelschule, Regelschule) die Kinder vor der Implantation und mit zwei Jahren CI-Erfahrung sind. Dabei werden Kinder, die zum Zeitpunkt der Implantation noch in der Vorschule sind, mit Kindern verglichen, die bereits eingeschult sind. Die Studienpopulation besteht aus 48 Kindern mit zwei Jahren CI-Erfahrung aus den ersten 121 implantierten Kindern aus einem pädiatrischen CI-Programm. Einziges Selektionskriterium ist eine Dauer von zwei Jahren CI-Erfahrung. Von den 121 Kindern sind 47 (39 %) zum Zeitpunkt der Implantation noch nicht eingeschult. Von den 74 bereits eingeschulten Kindern besuchen 27 (37 %) die Schule für Gehörlose, 35 (47 %) Sonderschulklassen in Regelschulen und zwölf (16 %) eine Regelschule. Von den 48 Kindern mit CI-Erfahrung besuchen 17 (35 %) zum Zeitpunkt der Implantation die Vorschule, 31 sind bereits eingeschult. Die Verteilung auf die Schultypen wird nicht angegeben. Bei 30 (62,5 %) Kindern ist die HST erworben, bei 18 (37,5 %) kongenital. Das durchschnittliche Alter bei Beginn der HST ist 16,4 Monate (Berichtsintervall 0 bis 79 Monate). Das durchschnittliche Alter bei Implantation beträgt 65,8 Monate. 20 (42 %) Kinder benutzen OC, 28 (58 %) TC. Angaben über zusätzliche Behinderungen, den Sozialstatus, das Engagement der Eltern und den sprachlichen Hintergrund werden nicht gemacht.

Von den 17 Kindern, die zum Zeitpunkt der Implantation die Vorschule besuchen, sind zwei Jahre nach der Implantation 15 Kinder eingeschult: Zwei (13 %) in Schulen für Gehörlose, 5 (33 %) in Sonderschulklassen einer Regelschule und acht (53 %) in eine Regelschule. Die entsprechenden Zahlen für die zum Zeitpunkt der Implantation bereits eingeschulten Kinder lauten: Zehn (33 %) Schule für Gehörlose, 19 (61 %) Sonderschulklasse in einer Regelschule und 2 (6 %) in einer Regelschule. Die Unterschiede sind im Chi-Quadrat-Test signifikant ( $p = 0,001$ ). Umgekehrt sind die Unterschiede beim Implantationsalter und bei der Dauer der HST für die Kinder in den verschiedenen Schultypen analysiert. Das durchschnittliche Alter bei Implantation war in Regelschulen deutlich niedriger (49 Monate) als in Schulen für Gehörlose (72,2 Monate) und Sonderschulklassen in Regelschulen (72,1 Monate). Die Unterschiede zwischen Regel- und Gehörlosenschule ( $p = 0,004$ ) und Regelschule und Sonderschulklasse in einer Regelschule ( $p = 0,002$ ) sind statistisch signifikant. Die Dauer der HST beträgt durchschnittlich 24,7 Monate in Regelschulen, 58,3 Monate in Schulen für Gehörlose und 53,6 Monate in Sonderschulklassen in Regelschulen. Die Unterschiede sind statistisch signifikant (ANOVA,  $p = 0,004$ ). In keiner der statistischen Analysen werden potenzielle Störgrößen wie Kommunikationsart, deren Verteilung auf die Subgruppen nicht angegeben ist, oder Störgrößen weiterer bereits o.g. Faktoren berücksichtigt. Dementsprechend ist mit einer Verzerrung der Schulplatzierung zu rechnen. Wie die Autoren selbst anmerken, ist anzunehmen, dass die Entscheidung für die Wahl der Schule nicht nur vom Therapieeffekt der Cochlea-Implantation beeinflusst wird und dass unabhängig vom Therapieeffekt ein Schulwechsel bei einem bereits eingeschulten Kind schwieriger ist, als die Schulwahl für ein noch nicht eingeschultes Kind. Insgesamt rechnen die Verfasser jedoch damit, dass sich die Schulwahl bei Kindern, die im Vorschulalter implantiert werden in Richtung Regelschule verschiebt.

Schulze-Gattermann<sup>15</sup> ermittelt im Rahmen einer gesundheitsökonomischen Studie zu Cochlea-Implantationen bei Kindern (s. „Berücksichtigte Publikationen“) durch eine Elternbefragung, welcher Typ von Kindergarten und Schule von den Kindern mit CI und einer HG-versorgten Kontrollgruppe besucht wird. Die Kinder mit CI sind alle zwischen 1988 und 1997 an der HNO-Klinik der MHH im Alter zwischen 0 und 6,9 Jahren implantiert worden. Drei Gruppen, stratifiziert nach dem Alter bei Implantation (Gruppe 1: 0 bis 1,9 Jahren, Gruppe 2: 2 bis 3,9 Jahren, Gruppe 3: 4 bis 6,9 Jahren) werden miteinander und einer HG-versorgten Vergleichsgruppe (Gruppe 4) verglichen. Alle Kinder sind kongenital taub oder prä- und perilingual ertaubt. Angaben zum Anteil kongenital ertaubter Kinder, zur durchschnittlichen Dauer der Ertaubung und zur durchschnittlichen Tragedauer des CI fehlen. Die Kinder weisen eine Mindesttragedauer des CI von zwei Jahren auf. Die Kontrollgruppe der HG-versorgten Kinder wird anhand einer Schülerdatenbank ermittelt. Einschluss-kriterium ist, dass die Kinder aus medizinischer und aus pädagogischer Sicht für eine CI-Implantation geeignet gewesen wären. Das Hörvermögen ist anhand von Audiogrammen überprüft worden. Angaben über zusätzliche Behinderungen, den Sozialstatus, das Engagement der Eltern und den sprachlichen Hintergrund werden nicht gemacht.

Die Teilnehmerate bei der Elternbefragung zum Kindergarten- und Schulbesuch beträgt 41 % (n

= 158) und variiert in den einzelnen Gruppen zwischen 28 und 81 %. Die Anteile der jeweiligen Kindergarten- bzw. Schultypen wurden in den einzelnen Gruppen über mehrere Jahre gemittelt. Bei der Ermittlung der Anteile für die Schultypen über eine unterschiedliche Anzahl von Jahren in den einzelnen Gruppen. Signifikanztests werden jeweils zwischen den Gruppen 1 bis 3 gegenüber Gruppe 4 durchgeführt. Kinder der Gruppe 1 besuchen mit 63 % mehr als doppelt so häufig einen Regelkindergarten wie Kinder der Gruppe 4 (26 %). Dieser Unterschied ist statistisch signifikant. Die Unterschiede zwischen den Gruppen 2 und 3 sowie der Kontrollgruppe sind nicht statistisch signifikant. Beim Schulbesuch ist der Unterschied zwischen Gruppe 1 und Gruppe 4 noch deutlicher: 69 % der Kinder aus Gruppe 1 besuchen die Regelschule, aber nur 12 % der Kinder aus Gruppe 4. Dieser Unterschied ist ebenfalls statistisch signifikant, ebenso zwischen Gruppe 2 (29 % Regelschule) und Gruppe 4.

Die sehr deutlichen Unterschiede zwischen den Kindern, die vor dem zweiten Lebensjahr mit einem CI versorgt worden sind und den HG-versorgten Kindern, sowie die Abnahme dieser Unterschiede mit höherem Implantationsalter machen Vorteile einer frühen Intervention hinsichtlich Kindergarten und Schulplatzierung wahrscheinlich. Aufgrund der relativ niedrigen und in den einzelnen Gruppen verschiedenen Teilnahme an der Befragung muss allerdings mit Verzerrungen des Effekts durch Selektion gerechnet werden. Da viele Faktoren, die den Schulerfolg beeinflussen können (wie z.B. der Sozialstatus und das Engagement der Eltern beim Rehabilitationsprozess, der sprachliche Hintergrund) nicht miterhoben oder kontrolliert werden, kann eine Verzerrung durch Störgrößen ebenfalls nicht ausgeschlossen werden.

Hier sei angemerkt, dass selbst, wenn bei gleich langer Therapiedauer keine Unterschiede beim Erreichen des endgültigen Hör- und Sprachentwicklungsstatus bei früher gegenüber später Intervention erfolgen sollte, ein früherer Interventionszeitpunkt allein deshalb deutliche Vorteile für die Schullaufbahn und eine gesellschaftliche Integration hat, weil sie einen parallelen Zeitverlauf mit den Bildungs- und Ausbildungsstationen von normalhörenden Kindern und damit eine altersentsprechende gesellschaftliche Integration ermöglicht.

### **3.5.4 Sensitivität und Spezifität unterschiedlicher Methoden des Neugeborenenhörscreenings**

In diesem Abschnitt sollen Sensitivität und Spezifität der unterschiedlichen Messmethoden des NHS beschrieben werden. Voraussetzung zur Aufnahme von Studien zur Sensitivität und zur Spezifität in diesen Bericht war die Durchführung einer eindeutigen Vergleichsmethode für alle getesteten Kinder. Aus 20 identifizierten Literaturstellen zur Sensitivität und zur Spezifität von Techniken zum NHS werden 19 in die systematische Übersichtsarbeit aufgenommen. Zehn dieser Studien behandeln die Messung von TOAE und sechs Studien die Messung von DPOAE. Die Artikel zur Messung der TOAE umfassen Untersuchungen mit in der pädaudiologischen Diagnostik verwendeten Geräten (D-TOAE) (9) und Untersuchungen mit reinen Screeninggeräten (S-TOAE) (3). Die geringe Zahl der S-TOAE-Studien mag in der erst

relativ neuen Technik begründet sein. Für die Messung der DPOAE können nur Studien mit Diagnosegeräten (D-DPOAE) berücksichtigt werden. Artikel zu DPOAE-Messungen mit Screeninggeräten (S-DPOAE) werden nicht gefunden. Drei Autorengruppen befassen sich mit dem Vergleich der automatisierten Messung akustisch evozierter Hirnstammpotenziale (AABR) und der herkömmlichen diagnostischen Hirnstammaudiometrie (D-ABR). Der Großteil an Untersuchungen dazu ist älteren Datums und wird in den vorgestellten älteren HTA-Berichten berücksichtigt. Drei weitere gehen auf die subjektive Audiometrie näher ein.

In drei im vorliegenden Bericht berücksichtigten Untersuchungen wird die Kombination verschiedener Screeningmethoden betrachtet (TOAE oder DPOAE kombiniert mit ABR).

Bei zwei der ausgewählten Publikationen handelt es sich um Untersuchungen zum Einfluss von Außen- oder Mittelohrproblemen auf die einzelnen Verfahren. In zwei Veröffentlichungen wird der Einfluss des Messzeitpunkts in Abhängigkeit vom Lebensalter auf die Screeningergebnisse untersucht.

Im folgenden Abschnitt wird zunächst ein tabellarischer Überblick über die Studien gegeben, bevor diese anschließend zusammengefasst ausgewertet werden sollen.

#### **3.5.4.1 Studien zum Vergleich verschiedener Messmethoden zum Neugeborenenhörscreening**

Entsprechend dem Großteil der Publikationen steht im folgenden Text D-TOAE für die Messung TOAE mit Diagnosegeräten und S-TOAE für die Messung mit Screeninggeräten bzw. D-DPOAE für die Messung von DPOAE mit Diagnosegeräten. D-ABR beschreibt die Messung evozierter Hirnstammpotenziale mit Diagnosegeräten und AABR die dazugehörige automatisierte Messung mit Screeninggeräten.

Mit einer Ausnahme beruhen alle der hier aufgeführten Studien zu Sensitivität und zu Spezifität von Screeninguntersuchungen auf einem Vergleich der Messung otoakustischer Emissionen (D-TOAE, S-TOAE oder D-DPOAE) mit Ableitungen akustisch evozierter Potenziale (D-ABR oder AABR). Die Ausnahme stellt dabei die Publikation von Heinemann et al.<sup>138</sup> dar, in der S-TOAE und AABR mit D-TOAE verglichen werden. Bei den hier aufgeführten Studien kommen sowohl klinische Geräte zur Diagnostik als auch reine Screeninggeräte zum Einsatz. Dies trifft für die Messungen der OAE und für die Messung der Hirnstammaktivität zu.

Es werden Neugeborene von Stationen für gesunde Neugeborene (Well Baby Nursery, WBN) und Neugeborene von Intensivstationen für Neugeborene (Neonatal Intensive Care Unit (NICU)) getestet. Die Klassifizierung in Risiko- oder Nichttrisikokinder erfolgt in der Regel nach den Richtlinien des JCIH (vgl. dazu Abschnitt „Ätiologie und Risikofaktoren für eine Hörstörung“).

Bis auf eine Ausnahme<sup>165</sup> ist im Ablauf sämtlicher Studien keine Verblindung vorgesehen und

es werden zur Auswahl der Kinder mit zwei Ausnahmen<sup>161,151</sup> keine strikten Zufallskriterien genannt. Nur Reuter et al.<sup>161</sup> und Meyer et al.<sup>151</sup> untersuchen die Neugeborenen in der Reihenfolge ihres Zugangs auf die Station.

Ein großes Problem hinsichtlich der Vergleichbarkeit verschiedener Untersuchungen stellt die von der jeweiligen Studie abhängige Wahl des Stimulus-pegels (30, 35 oder 40 dB HL) des AABR- oder D-ABR-Goldstandards dar. Hierauf wird bei der Angabe von Sensitivität und von Spezifität nochmals eingegangen.

Die Tests an gesunden Neugeborenen wurden in einem Alter von vier Stunden bis manchmal von wenigen Tagen durchgeführt, Kinder von Intensivstationen wurden erst in einem stabilen Gesundheitszustand gescreent und haben somit zum Zeitpunkt der Tests oftmals das Alter einiger Wochen.

Der überwiegende Teil der Studien betrachtete eine Anzahl von ca. 100 Kindern, in wenigen Fällen auch von mehreren 100 Kindern<sup>122,151</sup> (jeweils über 400),<sup>162,138</sup> (ca. 200). Als Ausschlusskriterien zur Teilnahme am Hörscreeningtest gelten Gehörgangsatresien, Ohrmuschelverletzungen oder das fehlende Einverständnis der Eltern. Reuter et al.<sup>161</sup>, Gabbard et al.<sup>134</sup>, Smyth et al.<sup>165</sup>, Heinemann et al.<sup>138</sup> und Salata et al.<sup>163</sup> gaben keine gesonderten Ausschlusskriterien hinsichtlich der Teilnahme an der Testreihe an.

In den folgenden Tabellen werden die Rahmenbedingungen der ausgewählten Studien zusammengefasst dargestellt. Es werden die Auswahl der Probanden, ihr Alter und die Gründe für den Ausschluss in der jeweiligen Studie von einzelnen Neugeborenen oder Säuglinge aus der Testgruppe aufgeführt. Ferner werden die Methodik sowie die verwendeten Reizsignale für die zu untersuchende Testmethode und den jeweiligen Goldstandard beschrieben.

Als Stimulus für die Erzeugung AEP bei der Verwendung sowohl von D-ABR als auch von AABR dienten Klickreize mit einer Reizintensität, die von den Autoren unterschiedlich festgelegt wird und 30, 35 oder 40 dB HL beträgt. Bei den automatisierten Messungen werden die Gerätetypen angegeben.

Die Ergebnisse aus den früheren HTA-Berichten werden an geeigneter Stelle den neuentdeckten Studien vorangestellt.

#### **3.5.4.1.1 TOAE-Studien mit Diagnostikgeräten**

Für die Messungen TOAE mit Diagnosegeräten (D-TOAE) wird als Stimulus ein breitbandiger Klick zwischen mindestens 71 und maximal 87 dB SPL verwendet (vgl. Tabelle 46). Der überwiegende Teil der Autoren arbeitet mit einem Stimulus von 80 dB SPL.



Tabelle 46: Überblick über TOAE-Studien mit Diagnostikgeräten.

Land	Autor	Thema	Stimulus Gold-standard	Stimulus D-TOAE	Population	Alter	Ausschluss
Griechenland	Apostolopoulos, Psarrommatis (1999).	Vergleich von D-TOAE mit D-ABR	Welle V bei <b>40 dB HL</b> (D-ABR).	<b>75 - 85 dB SPL.</b>	438 Ohren von 223 Kindern mit Risikofaktoren nach JCIH.	72 h - 78 Tage.	Einseitige Atresie: 3. Otorrhea: 2. Ohrmuschelverletzung: 1.
Kanada	Dort, Tobolski (2000).	Vergleich von D-TOAE mit AABR.	Welle V bei <b>40 dB HL</b> und 70 dB HL (AABR).	<b>80 dB SPL.</b>	64 von 92 WBN und 13 NICU.	Mittel: WBN 31 h, NICU 480 h.	Fehlendes Einverständnis der Eltern.
USA	Gabbard, Northern (1999).	Vergleich von D-TOAE mit AABR.	<b>35 dB HL</b> (AABR).	<b>80 dB SPL.</b>	110 WBN.	4 – 39 h.	K.A.
USA	Doyle, Fujikawa (1998).	Vergleich von D-TOAE mit AABR.	35 dB HL.	ILO 88 - keine weiteren Angaben.	116 WBN.	0 – 36 h.	K.A.
Deutschland	Reuter, Bördgen (1998).	Vergleich von D-TOAE mit AABR.	<b>35 dB HL</b> (AABR).	<b>77-83 dB SPL.</b>	111 mit ihrem Zugang auf die Station getestete Neugeborene.	1 - 17 Tage.	K.A.
Deutschland	Meyer, Witte (1999).	Vergleich von D-TOAE mit AABR.	<b>35 dB HL</b> (AABR):	ILO 88-keine weiteren Angaben:	464*) von 777 mit ihrem Zugang auf die Station getesteter Neugeborener mit Risikofaktoren.	2-7 Tage (WBN), NICU vor Entlassung.	*) Nicht alle Kinder konnten auch mit D-TOAE getestet werden (Gerät nur in 3 von 5 Kliniken vorhanden).
Deutschland	Baumann, Schorn (2001).	Vergleich von D-TOAE mit D-ABR oder AABR.	<b>35 dB HL</b> (D-ABR oder AABR).	<b>81–87 dB SPL.</b>	56 WBN, 71 Risikokinder, 11 Kinder mit bekannter Hörstörung.	50 %: 0-20 h, Rest: 340 h.	Gehörgangsatresien: 6 Ohren, fragliche ABR-Potentiale: 3 Ohren, ohne Beurteilung: 2.
USA	Rhodes, Margolis (1999).	Vergleich D-TOAE mit D-ABR.	Welle V bei <b>30 dB HL</b> und 70 dB HL (D-ABR).	<b>80 dB SPL.</b>	173 Ohren von 87 NICU mit und ohne Risikofaktoren.	1 - 141 Tage.	Fehlendes Einverständnis der Eltern.
Australien	Smyth, McPherson (1999).	Vergleich von D-TOAE mit D-ABR.	Welle V bei <b>30 dB HL</b> (Test-Retest) und Welle I, III und V bei 70 dB HL (D-ABR).	<b>71-83 dB SPL.</b>	100 NICU und 37 WBN.	Gestationsalter: 32–49 Wochen.	K.A.

h = hour, Stunde. JCIH = Joint Committee of Infant Hearing. WBN = Normale Entbindungsstation NICU= Neonatalintensivstation. TOAE = Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen.

Auf die Ergebnisse der Studien in Bezug auf Sensitivität und auf Spezifität wird im Abschnitt „Ergebnisse zur Sensitivität und zur Spezifität verschiedener Messmethoden zum Neugeborenhörscreening“ zusammenfassend eingegangen.

### 3.5.4.1.2 TOAE-Studien mit Screeninggeräten

Der Stimuluspegel der S-TOAE beträgt in den ausgewählten Studien zwischen 71 und 87 dB SPL (vgl. Tabelle 47).

Tabelle 47: Überblick über TOAE-Studien mit Screeninggeräten.

Land	Autor	Thema	Stimulus Gold-standard	Stimulus S-TOAE	Population	Alter	Ausschluss
Deutschland	Reuter, Bördgen (1998).	Vergleich von S-TOAE mit AABR.	35 dB HL (AABR).	Echosensor, 74 - 86 dB SPL.	111 mit ihrem Zugang auf die Station getestete Neugeborene.	1 - 17 Tage.	K.A.
Deutschland	Heinemann, Bohnert (1999).	Vergleich von S-TOAE mit D-TOAE.	K.A. (D-TOAE).	Echoscreen, keine weiteren Angaben.	200 Neugeborene (keine weiteren Angaben) für D- und S-TOAE.	3 Tage.	K.A.
Deutschland	Baumann, Schorn (2001).	Vergleich von S-TOAE mit D-ABR oder AABR.	35 dB HL (D-ABR oder AABR).	Echoscreen, 74 - 87 dB SPL.	56 WBN, 71 Risikokinder, 11 Kinder mit bekannter Hörstörung	50 %: 0-20 h, Rest: 340 h.	Gehörgangsatresien: 6 Ohren, fragliche ABR-Potenziale: 3 Ohren, ohne Beurteilung: 2.
		Vergleich von S-TOAE mit D-ABR oder AABR.	35 dB HL (D-ABR oder AABR).	OtoClass (Software), 77 - 85 dB SPL.	56 WBN, 71 Risikokinder, 11 Kinder mit bekannter Hörstörung.	50 %: 0 - 20 h, Rest: 340 h.	Gehörgangsatresien: 6 Ohren, fragliche ABR-Potenziale: 3 Ohren, ohne Beurteilung: 2.
		Vergleich von S-TOAE mit D-ABR oder AABR.	35 dB HL (D-ABR oder AABR).	Echosensor, 81 - 87 dB SPL.	56 WBN, 71 Risikokinder, 11 Kinder mit bekannter Hörstörung.	50 %: 0 - 20 h, Rest: 340 h.	Gehörgangsatresien: 6 Ohren, fragliche ABR-Potenziale: 3 Ohren, ohne Beurteilung: 2.

h = hour, Stunde. WBN = Normale Entbindungsstation. ABR = Akustisch evozierte Potenziale. AABR = Automatisierte Hirnstammaudiometrie mit Screeninggeräten. D-ABR = ABR-Ableitung mit Diagnosegerät.

Auf die Ergebnisse der Studien in Bezug auf Sensitivität und Spezifität wird im gleichnamigen Abschnitt zusammenfassend eingegangen.

### 3.5.4.1.3 DPOAE-Studien

Die Messungen der Distorsionsprodukte otoakustisch evozierter Potenziale (D-DPOAE) erfolgt - sofern angegeben - bei vier verschiedenen Frequenzen im Bereich von 1 bis 4 kHz, bei Dort et al.<sup>129</sup> sogar bei fünf Frequenzen. Das Frequenzverhältnis zwischen den beiden Reizsignalen

beträgt grundsätzlich 1,22 in allen Studien. Die Intensität der Stimuli wird bei drei Studien für beide Reize bei 70 dB SPL<sup>162,163,161,124</sup> und bei einer Arbeit bei L1 = 60 dB SPL und L2 = 45 dB SPL<sup>129</sup> eingestellt (vgl. Tabelle 48). Eine Autorengruppe verzichtet auf genaue Angaben zum Stimulus<sup>125</sup>; die Studie wird aufgrund der bisher geringen Anzahl von Untersuchungen zu DPOAE trotzdem mitaufgeführt.

Tabelle 48: Überblick über DPOAE-Studien.

Land	Autor	Thema	Stimulus Goldstandard	Stimulus D-DPOAE	Population	Alter	Ausschluss
Virginia	Salata, Jacobson (1998).	Vergleich von D-DPOAE mit AABR.	<b>40 dB HL</b> (AABR).	<b>70 / 70 dB SPL</b> bei 4 Frequenzen pro Oktave.	105 NICU oder Kinder mit Risikofaktoren nach den JCIH-Richtlinien.	34 - 53 Wochen postkonzeptuell.	K.A.
Kanada	Dort, Tobolski (2000).	Vergleich von D-DPOAE mit AABR.	Welle V bei <b>40 dB HL</b> und 70 dB HL (AABR).	<b>60 / 45 dB SPL</b> bei 1,5, 2, 3, 4, 6 kHz.	64 von 92 WBN und 13 NICU.	Mittel: WBN 31 h, NICU 480 h.	Fehlendes Einverständnis der Eltern.
Deutschland	Reuter, Bördgen (1998).	Vergleich von D-DPOAE mit AABR.	<b>35 dB HL</b> (AABR).	<b>70 / 70 dB SPL</b> .	111 mit ihrem Zugang auf die Station getestete Neugeborene.	1 - 17 Tage.	K.A.
Deutschland	Baumann, Schorn (2001).	Vergleich von D-DPOAE mit D-ABR oder AABR.	<b>35 dB HL</b> (D-ABR oder AABR).	<b>70 / 70 dB SPL</b> (Annahme, da Verweis auf Geräteerklärung bei Reuter et al. (1998)).	56 WBN, 71 Risikokinder, 11 Kinder mit bekannter Hörstörung.	50 %: 0 - 20 h, Rest: 340 h.	Gehörgangsatresien: 6 Ohren, fragliche ABR-Potentiale: 3 Ohren, ohne Beurteilung: 2.
USA	Rhodes, Margolis (1999).	Vergleich D-DPOAE mit D-ABR.	Welle V bei <b>30 dB HL</b> und 70 dB HL (D-ABR).	<b>70 / 70 dB SPL</b> bei 1, 2, 4, 6 kHz.	173 Ohren von 87 NICU mit und ohne Risikofaktoren.	1 - 141 Tage.	Fehlendes Einverständnis der Eltern.
Ontario / British Columbia	Bowes, Smith (1999).	Vergleich von D-DPOAE mit ABR.	Welle V bei 30 dB HL (k.A.).	K.A.	61 Kinder mit neurodegenerativen Problemen.	< 6 Monate.	Nur 97 Ohren in Studie einbezogen, keine Angabe von Gründen.

h= hour, Stunde. JCIH = Joint Comitee On Infant Hearing. WBN = Normale Emtbindungsstation. NICU = Neonatalintensivstation. D-DPOAE = DPOAE-Messung mit Diagnosegeräten. DPOAE = Distorsionsprodukte otoakustischer Emissionen. AABR = Automatisierte Hirnstammaudiometrie mit Screeninggeräten. ABR = Hirnstammaudiometrie. Stimulus Peak Level“. D-ABR = ABR-Ableitung mit Diagnosegerät. SPL = „Stimulus Peak Level“.

Auf die Ergebnisse der Studien in Bezug auf Sensitivität und Spezifität wird im Abschnitt „Ergebnisse zur Sensitivität und zur Spezifität verschiedener Messmethoden zum Neugeborenhörscreening“ zusammenfassend eingegangen.

### 3.5.4.1.4 AABR-Studien

Die bei Jacobson et al.<sup>143</sup> und Herrmann<sup>139</sup> verwendeten AABR-Screeninggeräte auf der Basis von AEP benutzen einen Reiz von 35 dB HL. Bei Heinemann et al.<sup>138</sup> werden keine Angaben zum Stimulus gemacht (vgl. Tabelle 49).

**Tabelle 49: Überblick über AABR-Studien.**

Land	Autor	Thema	Stimulus Gold-standard	Stimulus AABR	Population	Alter	Ausschluss
USA	Jacobson, Jacobson (1990).	Vergleich von AABR mit D-ABR.	35 dB HL	35 dB HL	231 NICU + JCIH-WBN.	34 bis 46 Wochen postkonzeptuell.	Davon 7 Umzug, Tod und Ablehnung, 1 Ohr k.A.
Deutschland	Heinemann, Bohnert (1999).	Vergleich von AABR mit D-TOAE.	K.A.	K.A.	Je 100 Neugeborene für 2 verschiedene AABR-Geräte.	3 Tage.	K.A.
USA	Herrmann, Thronton (1995).	Vergleich von AABR mit D-ABR.	35 dB HL	25 dB HL	153 NICU, WBN.	31 bis 131 Wochen postkonzeptuell.	1 Kind nicht testbar.

NICU = Neonatalintensivstation. WBN = Normale Entbindungsstation. AABR = Automatisierte Hirnstammaudiometrie mit Screeninggeräten. D-TOAE = TOAE-Messung mit Diagnosegeräten. TOAE = Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen. JCIH = Joint Committee on Infant Hearing.

Auf die Ergebnisse der Studien in Bezug auf Sensitivität und auf Spezifität wird im gleichnamigen Abschnitt zusammenfassend eingegangen.

### 3.5.4.2 Ergebnisse zur Sensitivität und zur Spezifität verschiedener Messmethoden zum Neugeborenenhörscreening

In den drei früheren HTA-Berichten legt nur der HTA-Bericht von MSAC<sup>69</sup> bei der Ermittlung von Sensitivität und von Spezifität Einschlusskriterien für Diagnosestudien an. Der HTA-Bericht von ANAES<sup>66</sup> und der Nachtrag zur Sensitivität und zur Spezifität zum HTA-Bericht von Davis et al.<sup>68</sup> behandeln fast ausschließlich Screeningprogramme, bei denen nur in Ausnahmefällen auch Studienteilnehmer mit negativen Testergebnissen mit einem Referenzstandard untersucht werden. Die Ergebnisse dieser Berichte werden deshalb im Abschnitt zur Effektivität von Screeningprogrammen („Effektivität von Screeningprogrammen“) beschrieben. Der HTA-Bericht von MSAC<sup>69</sup> wird unter „Beschreibung der HTA-Berichte und Leitlinien“ vorgestellt.

Mit einer Ausnahme basieren alle neuidentifizierten Studien auf einem Vergleich verschiedener Screeningmethoden mit der Messung von AEP mittels Diagnosegeräten (D-ABR) oder mittels

zum Einsatz für ein Hörscreening automatisierten Geräten (AABR) als Goldstandard. Die Ausnahme bildet die Untersuchung von Heinemann et al.<sup>138</sup>, die sich der D-TOAE als Goldstandard bedient. Diese Publikation enthält als eine der wenigen Veröffentlichungen Untersuchungen zu einem Zwei-Stufen-Screening sowie zu Außen- und zu Mittelohrfaktoren und wird deswegen in diesen Bericht trotz fehlender Angaben zur Korrelation von Fail- und Pass-Raten zwischen Testmethoden und Goldstandard (D-TOAE) mitaufgenommen.

Autoren wie Galambos et al.<sup>19</sup> argumentieren im Zusammenhang mit der Wahl des Goldstandards, dass Testergebnisse von ABR-Messungen den korrekten Status des Hörvermögens zur Zeit der Messung reflektieren. Dabei können selbstverständlich eventuell später einsetzende, unvorhergesehene oder vorübergehende Schalleitungs- oder Schallempfindungsstörungen nicht erfasst werden, die unter Umständen bei Vergleichen von Screeningergebnissen von Neugeborenen mit Ergebnissen einer aussagekräftigen Verhaltensaudiometrie in einem späteren Alter zu Differenzen der erzielten Sensitivität und Spezifität im Sinne von falsch negativen Ergebnissen bei Geburt führen können. Zusätzlich werden durch die Verhaltensaudiometrie wesentlich weitere Frequenzbänder beurteilt als bei einer klickvozierten Hirnstammaudiometrie, die lediglich Aussagen über die Hörfähigkeit zwischen 2 bis 4 kHz liefert. Um subjektive Tests als Goldstandard anzusetzen, müssten für sichere Angaben alle Kinder im Alter von mindestens zweieinhalb bis drei Jahren spielaudiometrisch untersucht werden. Dies würde einerseits einen enormen Aufwand bedeuten, andererseits würde es zudem zu verfälschten Ergebnissen in Bezug auf den Vergleich mit den Ergebnissen des NHS führen, da sich innerhalb der seitdem vergangenen Zeit der audiologische Befund geändert haben kann.

Leider werden der Messung des Goldstandards mit AABR oder D-ABR verschiedene Stimuluspegel (30, 35 oder 40 dB HL) als Fail-Pass-Kriterien zugrunde gelegt, was beim Vergleich zu Sensitivität und zu Spezifität unbedingt berücksichtigt werden muss.

Zu falsch positiven Ergebnissen im Hinblick auf persistierende, periphere HST kann es bei Neugeborenen dagegen bei mit Fruchtwasserresten verlegten Gehörgängen, Tubenfunktionsstörungen oder Mittelohrentzündungen kommen, wogegen die ABR wesentlich weniger anfällig als die OAE sind. Tubenfunktionsstörungen und Mittelohrentzündungen treten jedoch bei Neugeborenen in den ersten Lebenstagen noch relativ selten auf. Jacobson und Jacobson<sup>142,143</sup> betonen in diesem Zusammenhang, dass die Messung der Hirnstammpotenziale den exakten, zum Zeitpunkt der Messung existierenden Zustand des gesamten peripheren Hörvermögens und anderer sensorischer, intrinsischer Abnormalitäten wiedergibt. Es kann also über D-ABR eine verlässliche Aussage über die momentane Schallregistrierung im Hörorgan und die Weiterleitung der akustischen Signale bis zum oberen Hirnstammbereich getroffen werden.

Analog der Messung der OAE wurden auch für die Messung der ABR sowohl herkömmliche Geräte zur Diagnostik (D-ABR) als auch reine Screeninggeräte (AABR) als Goldstandard eingesetzt. Dabei wird davon ausgegangen, dass die Sensitivität und die Spezifität von

automatisierten Geräten zur Messung von AEP im Rahmen von Screeningmessungen denen herkömmlicher Diagnosegeräte entspricht (vgl. Abschnitt „Epidemiologie“). Die D-ABR werden im Sinn einer AABR-Messung nur zu einer Messung mit einem festen Reizpegel verwendet. Falls D-ABR als Goldstandard eingesetzt werden, erfolgt nur bei einem festen Reizpegel (30, 35 oder 40 dB HL) eine einzelne Ableitung und es wird keine exakte Schwellenbestimmung vollzogen. Die Auswertung über Fail oder Pass bei dem fest eingestellten Reizpegel erfolgt durch das betreuende Personal.

In zwei Studien werden die Ohren zu Beginn der Untersuchung otoskopisch untersucht und der Gehörgang nötigenfalls gesäubert<sup>122,134</sup>. Heinemann et al.<sup>138</sup> dagegen erwähnen explizit, keine Otoskopie durchgeführt zu haben, um den alltäglichen Klinikbedingungen am nächsten zu kommen.

Drei Autorengruppen geben an, die Messungen der OAE bei nicht auswertbaren Messungen einmal<sup>122</sup>, mehrmals<sup>134</sup> bzw. so oft bis auswertbare Messungen erzielt werden<sup>138</sup> wiederholt zu haben. Gabbard et al.<sup>134</sup> und Heine-mann et al.<sup>138</sup> erneuern dabei den Sondensitz und säubern die Sonde.

In zwei Studien verringert sich die Anzahl berücksichtigter Kinder dadurch, dass nicht alle Neugeborenen mit jeder der bei diesen beiden Studien eingesetzten, mehrfachen Screening-Testmethoden (D-TOAE, S-TOAE, D-DPOAE und AABR) getestet werden können, jedoch nur komplette Datensätze in die Auswertung miteinbezogen werden sollten<sup>124,161</sup>. Fehlt bei diesen Untersuchungen mit mehreren verschiedenen Messmethoden pro Neugeborenem ein Test, wird der gesamte Datensatz in der Auswertung nicht berücksichtigt.

Hinsichtlich der Einstufung von nicht auswertbaren Messungen, die durch vorzeitigen Abbruch der Messung z.B. aufgrund von Unruhe des Kindes oder technischer Probleme entstehen und nicht beurteilt werden können, werden unterschiedliche Kriterien festgelegt. Baumann et al.<sup>124</sup> werten derartige D-TOAE- und D-DPOAE-Messungen als Fail, bei fraglichen oder nicht beurteilbaren AABR- und D-ABR-Messungen wird der Datensatz allerdings ausgeschlossen. Apostolopoulos et al.<sup>122</sup>, Reuter et al.<sup>161</sup>, Rhodes et al.<sup>162</sup> und Salata et al.<sup>163</sup> geben dagegen explizit an, unvollständige Messungen aus der Gesamtwertung ausgeschlossen zu haben, was auf die anderen Studien, die hierzu keine Angaben machen, auch zutreffen mag, da die letztendliche Auswahl der Datensätze nicht näher begründet wird. Durch vorgenannte Ausschlusskriterien würde sich die Anzahl falsch auffälliger Tests verringern, bei Einschluss dieser Kinder hingegen erhöhen. Um die reale Sensitivität und die reale Spezifität zu ermitteln, wie sie sich bei einem UNHS darstellen würden, müssen alle fraglichen oder nicht beurteilbaren Messungen als Fail gewertet werden.

Diese unterschiedlichen Untersuchungs- und Betrachtungsweisen erschweren die Beurteilung der ermittelten Sensitivität und Spezifität verschiedener Studien gravierend und schränken die Vergleichsmöglichkeit leider stark ein. Zudem muss daraufhin gewiesen werden, dass die getesteten Neugeborenen nicht konsekutiv (in der Reihenfolge ihres Zugangs auf die Station)

ausgewählt worden sind und die Untersucher nicht verblindet sind.

Wegen der großen Altersunterschiede (bei wenigen Stunden bis zu mehr als 100 Tagen) auch innerhalb der einzelnen Studien kann das Alter, das aufgrund von möglichen Tubenfunktionsstörungen einen sehr großen Einfluss auf die Ergebnisse von Hörtestmethoden hat, leider nicht bei der Bewertung der Ergebnisse berücksichtigt werden.

### 3.5.4.2.1 Sensivität und Spezifität eines Neugeborenenhörscreenings mittels TOAE mit Diagnostikgeräten (D-TOAE)

Zunächst wird im Folgenden auf die Untersuchung im australischen HTA-Bericht von 1999<sup>69</sup> eingegangen; anschließend wird über die neuidentifizierten Studien berichtet.

In Australien beschränkt man sich auf Studien zur Sensitivität und zur Spezifität von D-TOAE. Aus den in Tabelle 50 zusammengestellten Studien und ihren Ergebnissen zu Sensitivität und zu Spezifität (Tabelle 51) folgern die Autoren, dass die D-TOAE im Vergleich zu anderen Methoden der Audiologie „reasonable sensitive and specific“ (angemessen sensitiv und spezifisch) sind. D-TOAE zeigen sich als erster Test zur Identifizierung von Neugeborenen mit einer möglichen HST (Neugeborenen mit folgenden RF: NICU, familiäre Schwerhörigkeiten, perinatale Infektionen, Geburtsgewicht < 1,5 kg, krano-faziale Anomalien, Asphyxie, veränderte Chromosomen inkl. Downsyndrom und Austauschtransfusionen) sehr nützlich. Dabei auffällige Neugeborene müssen im Anschluss ausführlich pädaudiologisch untersucht werden.

**Tabelle 50: HTA-Bericht MSAC<sup>69</sup>: Eingeschlossene Studien zu Sensitivität und Spezifität mittels D-TOAE.**

Autor	Land	Population	Qualität *)	Alter	Referenztest
Beppu et al. (1997).	Nagoya City, Japan.	47 Kinder mit Verdacht auf Hörstörung, extern.	a: U b: A c: U	Im Mittel 3 Jahre und 3 Monate.	Spielaudiometrie.
Doyle et al. (1997).	Kalifornien, USA.	200 Neugeborene, intern.	a: A b: A c: I	Im Mittel 24 Stunden.	AABR.
El-Refaie (1996).	Manchester, Großbritannien.	20 NICU.	a: U b: A c: A	Im Mittel 12,2 Tage.	ABR.
Francois et al. (1997).	Paris, Frankreich.	39 Meningitis-Kinder, intern.	a: A b: A c: U	Im Mittel 13,8 Monate.	VRA.
Gill et al. (1998).	Newcastle, NSW-Australien.	144 NICU (geringes Geburtsgewicht).	a: A b: A c: U	Im Mittel 6,8 Wochen.	VRA.
Guo, Yao (1996).	Singapur.	132 Risikokinder, intern.	a: A b: A c: U	Frügeborene bis 7 Monate.	ABR.
Jacosen, Jacobson (1994).	Norfolk, USA.	119 WBN und Risikokinder.	a: A b: A c: U	„Postconceptual Age“: 33-41 Wochen.	ABR.
Meredith et al. (1994).	Cardiff, Wales.	516 NICU.	a: A b: A c: I	Im Mittel 18,7 Tage.	Distraction.

(Fortsetzung Tabelle 50)

Plinkert et al. (1990).	Tübingen, Deutschland.	53 Risikokinder.	a: U b: A c: U	11 Tage bis 7 Monate.	ABR.
Salamy et al. (1996).	San Francisco, USA.	95 NICU.	a: A b: A c: I	Im Mittel 4,5 Wochen.	ABR.
Stevens et al. (1990).	Sheffield, Großbritannien.	723 NICU.	a: A b: A c: I	Im Mittel Gestationsalter 34 Monate, Nachverfolgung 8 Monate später.	ABR, mit 8 Monaten Distraction.
Stevens et al. (1987).	Sheffield, Großbritannien.	33 WBN und 112 NICU (komplette Datensätze nur für NICU).	a: A b: A c: U	Mittleres "Postconceptual Age": 36,8 Wochen.	ABR.

\*) Qualitätskriterien: a: konsekutiv, b: alle Patienten werden sowohl mit OAE als auch mit der Referenzmethode getestet, c: verblindet ; A: adequat, I: unadequat, U: unklar. NICU = Neonatalintensivstation. VRA = „Visual Reinforcement Audiometry“. ABR = Akustisch evozierte Potenziale. WBN = Normale Entbindungsstation.

Tabelle 51: Ergebnisse zu Sensitivität und Spezifität mittels D-TOAE im HTA-Bericht von MSAC<sup>69</sup>.

	Referenztest	Sensitivität D-TOAE	Spezifität D-TOAE
Doyle et al. (1997).	AABR	50 %	82 %
El-Rafaie et al. (1996).	ABR	K.A.	53 %
Guo, Yao (1996).	ABR	90 %	95 %
Jacobson, Jacobson (1994).	ABR	50 %	52 %
Plinkert et al. (1990).	ABR	90 %	91 %
Salamy et al. (1996).	ABR	100 %	67 %
Stevens et al. (1990).	ABR	93 %	84 %
Beppu et al. (1997).	Spielaudiometrie	94 %	68 %
Francois et al. (1997).	VRA	90 %	94 %
Gill et al. (1998).	VRA	86 %	87 %
Meredith et al. (1994).	Distraction	39 %	79 %
Stevens et al. (1990).	Distraction, Nachverfolgung mit 8 Monaten.	55 %	82 %

VRA = «Visual Reinforcement Audiometry». ABR = Akustisch evozierte Potenziale. D-TOAE = Messung transitorischer otoakustischer Emissionen mit Diagnosegerät.

Die Studien des MSAC-Berichts, die ABR als Referenztest verwenden, zeigen eine Sensitivität zwischen 50 und 100 % und eine Spezifität von 52 bis 95 %. Für die Studien mit anderen Referenztests wie „Visual Reinforcement Audiometry“ (VRA) und Distractionstest liegt die Sensitivität zwischen 39 und 94 % und die Spezifität zwischen 68 und 94 %. Die große Variation bei den Ergebnissen erklären die Autoren des MSAC-Berichts zum Teil mit den nicht standardisierten Testbedingungen und den Altersunterschieden bei den Studienpopulationen. Zudem seien einige Studien in schallisolierten Räumen, andere auf der Entbindungsstation (Cribside) in potenziell lauter Umgebung durchgeführt worden. Insgesamt bemängeln die Verfasser des australischen Berichts bei der Qualität der vorliegenden Studien häufig zu ungenaue oder fehlende Angaben zur Stichprobenauswahl, eine fast durchwegs fehlende Verblindung bei der Testinterpretation, die eine mögliche Verzerrung der Ergebnisse bewirken könnte. Idealerweise hätten Sensitivität und Spezifität in einer quantitativen Metaanalyse geschätzt werden sollen. Dies sei jedoch aufgrund der substanziellen Unterschiede zwischen den verfügbaren Studien nicht möglich gewesen.

Auch bei den neuentdeckten Studien des vorliegenden HTA-Berichts (vgl. Tabelle 52) fällt bei genauer Betrachtung auf, dass strenggenommen die Ergebnisse keiner einzigen Studie direkt miteinander vergleichbar sind. Ein Versuch der Kategorisierung ergibt entsprechend der Wahl des Fail-Pass-Kriteriums des Goldstandards eine Sensitivität von 85,7 bis 90 % und eine



Spezifität von 49,1 bis 92,4 % bei 40 dB HL, eine Sensitivität von 50 bis 100 % und eine Spezifität von 70 bis 6,5 % bei 35 dB HL sowie eine Sensitivität von 83,3 % und eine Spezifität von 49,6 % bei 30dB HL. Die besten Werte für die Sensitivität (100 %) und Spezifität (96 %) <sup>161,124</sup> werden für einen Goldstandard von 35 dB HL gefunden, der der Hälfte aller Studien zugrunde liegt. Dabei lässt sich erstaunlicherweise kein direkter Zusammenhang zu unterschiedlich gewählten Fail-Pass-Kriterien der D-TOAE-Messungen erkennen. Möglicherweise haben Erfahrung und Geduld bei der Sondenpositionierung einen weit größeren Einfluss auf die Sensitivität und Spezifität als die Wahl der Parameter.

Für die Beurteilung über Fail oder Pass einer TOAE-Messung mit einem herkömmlichen Diagnosegerät (D-TOAE) wird in vier Studien ein Signal-Rausch-Abstand (Signal-to-Noise Ratio SNR) von mindestens 3 dB <sup>122,134,162,129</sup> als Pass-Kriterium, in einer weiteren Auswertung von Gabbard et al. <sup>134</sup> sogar von 6 dB herangezogen. Dieses Kriterium muss drei oder vier verschiedenen Frequenzbändern erfüllt werden. Gabbard et al. <sup>134</sup> verlangen zusätzlich eine Reproduzierbarkeit von 50 bzw. 75 %, Dort et al. <sup>129</sup> sogar von 70 %. Sowohl Reuter et al. <sup>161</sup> als auch Rhodes et al. <sup>162</sup> fordern in einer zweiten Auswertung als einziges Kriterium eine Reproduzierbarkeit von 50 %, Meyer et al. <sup>151</sup> eine Reproduzierbarkeit von 60 %. Smyth et al. <sup>165</sup> verlangen eine Reproduzierbarkeit von 65 % verbunden mit einer minimalen TOAE-Amplitude von 10 dB SPL für eine als Pass zu wertende Antwort.

Bei der Wertung fraglicher oder nicht beurteilbarer Messungen als Fail <sup>124</sup> werden ohne vorherige otoskopische Untersuchung eine Sensitivität von Screeningmessungen an Neugeborenen mit TOAE-Diagnosegeräten (D-TOAE) von 96 bzw. 100 % und eine Spezifität von 96,5 bzw. 89 % je nach Auswerter erzielt. Die Differenz der ermittelten Sensitivität zwischen Auswerter 1 und 2 begründen Baumann et al. <sup>124</sup> mit der unterschiedlichen Bewertung eines D-TOAE-Befunds von einem Neugeborenen, bei dem in der Hirnstamm-audiometrie erst ab 45 dB HL Potenziale nachgewiesen werden können. Bei den anderen Studien liegen die Sensitivität zwischen 71 und 100 % sowie die Spezifität zwischen 49 und 96 %. Untersuchungen mit vorheriger Otoskopie und nötigenfalls Säuberung des Gehörgangs <sup>122,134</sup> ergeben eine Sensitivität von 90 bzw. 50 % und eine Spezifität von 92 bzw. 70 %, wobei keine Erklärung für die vergleichsweise niedrigen Werte bei Gabbard et al. <sup>134</sup> gefunden werden kann.

Anhand der Publikationen ist nicht erkennbar, warum die Sensitivität einer so großen Schwankungsbreite unterliegt. Dort et al. <sup>129</sup> erklären die geringe Sensitivität von 86 % mit u.U. noch mangelnder Erfahrung. Es ist anzunehmen, dass dies mit der Festlegung des Fail-Pass-Kriteriums zusammenhängt. Meyer et al. <sup>151</sup> erreichen, z.B. mit einem Kriterium, das sich nicht am SNR orientiert, sondern nur eine Reproduzierbarkeit von 60 % fordert, nur eine Sensitivität von 71 %. Die Differenz der ermittelten Sensitivität zwischen Auswerter 1 und 2 begründen Baumann et al. <sup>124</sup> mit der unterschiedlichen Bewertung eines D-TOAE-Befunds von einem Neugeborenen, bei dem in der Hirnstammaudiometrie erst ab 45 dB HL Potenziale nachgewiesen werden können. Smyth et al. <sup>165</sup> erreichen im Rahmen der in den Tabellen beschriebenen Studie die besten Werte für die Sensitivität für das dort aufgeführte Fail-Pass-

Kriterium. Mit einem Fail-Pass-Kriterium zwischen 5 und 10 dB SPL oder / bei einer Reproduzierbarkeit zwischen 50 und 60 % werden für die Sensitivität nur weitaus schlechtere Werte bis hin zu 44,4 % bei 5 dB SPL (Spezifität: 79,4 %) erzielt.

Zudem lässt sich auch keine offensichtliche Korrelation zwischen den Werten zu Sensitivität und Spezifität sowie der Wahl des Fail-Pass-Kriteriums des Goldstandards (30, 35 oder 40 dB HL) erkennen. Möglicherweise haben Erfahrung und Geduld bei der Sondenpositionierung neben dem Zustand des Mittelohrs den größten Einfluss auf die Genauigkeit von Hörscreeningmessungen.

Durch die Vielfalt der zugrunde gelegten Parameter und aufgrund der fehlenden Korrelation zwischen den Ergebnissen von Sensitivität und Spezifität ist es nicht möglich, eine sichere Schlussfolgerung hinsichtlich der Parameterwahl aus den Werten zu Sensitivität und Spezifität der verschiedenen Studien zu ziehen. Es kann so nur daraufhin gewiesen werden, dass die besten Ergebnisse für Sensitivität und Spezifität bei einer geforderten Reproduzierbarkeit von 50 % mit 100 und 96,1 %<sup>161</sup> sowie bei der Auswertung durch erfahrene Gutachter ohne explizites Kriterium mit 96 bzw. 100 % und 89 bzw. 96,5 % je nach Auswerter<sup>124</sup> erreicht worden sind.

Vierfeldertafeln und Qualitätskriterien zu den Studien befinden sich im Anhang.

Tabelle 52: Ergebnisse zu Sensitivität und Spezifität mittels D-TOAE in neidentifizierten Studien.

Autor	Technik Gold-standard	Fail / Pass-Kriterium Gold-standard	Technik D-TOAE	Fail / Pass-Kriterium Testmethode	Sensitivität 95 % CI <sup>o</sup>	Spezifität 95 % CI <sup>o</sup>	Gewertete Messungen	Bemerkungen (Wiederholungen, Ohrinspektion)
Apostolopoulos, Psarommatidis (1999).	D-ABR Biologic Traveller Express	Welle V bei <b>40 dB HL</b>	D-TOAE ILO 88 Standardmodus	SNR $\geq$ 3 dB in Frequenzbändern um: 1-2, 2-3, 3-4 kHz	<b>90 %</b> 87,2 % 92,8 %	<b>92,4 %</b> 89,9 % - 94,9 %	438 – Ohren von 223 Neugeborenen (4 unvollständige Messungen ausgeschlossen).	<b>Vorher Otoskopie und u.U. Gehörgangssäuberung</b> , bei schlechter Qualität sofortige Wiederholung, Falsch positiv: incl. 4 Ohren mit Otitis media, falsch negativ: inkl. 1 Kind mit retrocochleärer Hörstörung Test u.U. sooft wiederholt, bis Qualität o.k.
	Audio-gramm im Alter von 2,5 Jahren	-	D-TOAE ILO 88 Standardmodus	SNR $\geq$ 3 dB in Frequenzbändern um: 1-2, 2-3, 3-4 kHz	<b>90,9 %</b> 88,2 % - 93,6 %	<b>91,1 %</b> 88,4 % - 92,0 %	84 Ohren von 107 Neugeborenen (7 Ohren lost, 9 abgelehnt).	
Dort, Tobolski (2000).	AABR Intelligent Hearing Systems oder Smart Screener	Welle V bei <b>40 dB HL</b> und 70 dB HL	D-TOAE ILO 88, Quick-screen	SNR $\geq$ 3 dB in 4 von Frequenzbändern um 1,5, 2, 4 kHz, Reproduzierbarkeit: <b>70 %</b>	<b>85,7 %</b> 77,1 % - 94,3%	<b>49,1 %</b> 36,9 % - 61,4 %	64 Ohren und von 105 (92 WBN, 13 NICU) beidseits getesteter Neugeborener (unbegründet).	
Gabbard, Northern (1999).	AABR ALGO 2	<b>35 dB HL</b>	D-TOAE ILO 88 Quick-screen	SNR $>$ 3 dB und Reproduzierbarkeit $\geq$ <b>50 %</b> bei 2,4, 3,2, 4,0 kHz („lenient“).	<b>50 %<sup>o</sup></b> 43,4 % - 56,6 %	<b>70 %<sup>o</sup></b> 6 4,7 % - 76,7 %	220 (Alle 110 Neugeborenen).	<b>Vorher Otoskopie und u.U. Gehörgangssäuberung</b> , u.U. mehrmalige Wiederholung.
			D-TOAE ILO 88 Quick-screen	SNR $>$ 6 dB und Reproduzierbarkeit $\geq$ <b>75 %</b> bei 1,6, 2,4, 3,2, 4,0 kHz („stringent“).	Fehlende Angaben zur Berechnung.	220 (Alle 110 Neugeborenen).	<b>Vorher Otoskopie und u.U. Gehörgangssäuberung</b> , u.U. mehrmalige Wiederholung.	
			<b>TOAE ABR Fail ABR Pass „stringent fail“</b> K.A. 148 / 67 % <b>“stringent pass”</b> 1 / 0,5 % K.A.					

Hörscreening für Neugeborene

(Fortsetzung Tabelle 52)

Doyle, Fujikawa (1998).	AABR ALGO 2	<b>35 dB HL</b>	D-TOAE ILO 88, keine weiteren Angaben.	SNR $\geq$ 3 dB oder Reproduzierbarkeit > 75 %.	<b>78,9 %<sup>o</sup></b> 73,7 % - 84,2 %.	<b>60,6 %<sup>o</sup></b> 54,3 % - 66,9 %	232 (alle 116 WBN).	
Reuter, Bördgen (1998).	AABR, ALGO 2	<b>35 dB HL</b>	D-TOAE ILO 88, K.A.zu Modus.	Reproduzierbarkeit > 50 %.	<b>100 %</b> K.A. zur Berechnung.	<b>96,1 %</b> K.A. zur Berechnung.	217 Messungen an 11 Neugeborenen*).	*) 5 Ohren ausgeschlossen wegen Unruhe, schlechtem Sondensitz, lauter Umgebung, Fruchtwasserresten im Gehörgang und technischen Problemen.
Meyer, Witte (1999).	AABR ALGO 1+	<b>35 dB HL</b>	D-TOAE ILO 88, K.A. zu Modus.	Reproduzierbarkeit > 60 %	<b>71 %</b> 59,7 % - 82,0 %.	<b>73 %</b> 61,8 % - 83,6 %.	64 Neugeborene mit D-TOAE-Messungen von insgesamt 777 in der Reihenfolge ihres Zugangs auf die Station mit D-ABR getestet.*)	*) Nur bestimmte Kliniken besaßen ein D-TOAE-Messgerät.
Baumann, Schorn (2001).	D-ABR, ZLE oder AABR, ALGO 1	<b>35 dB HL</b>	D-TOAE ILO 88 1. Auswerter, Standard-einstellung.	Erfahrene Gutachter, kein explizites Kriterium.	<b>96 %</b> 93,3 % - 98,7 %.	<b>89 %</b> 84,6 % - 93,3 %	197 Ohren von 267 Neugeborenen.*)	*) Fragliche bzw. nicht beurteilbare D-TOAE (14) wurden als Fail gewertet und berücksichtigt, allerdings wurden nur Ohren in die Berechnung von Sensitivität / Spezifität einbezogen, die mit allen 4 Geräten (vgl. S-TOAE und D-DPOAE) getestet worden sind.
			D-TOAE ILO 88 2. Auswerter, Standard-einstellung.	Erfahrene Gutachter, kein explizites Kriterium.	<b>100 %</b> 100 % - 100 %.	<b>96,5 %</b> 93,9 % - 99,1 %	197 Ohren von 267 Neugeborenen.*)	*) Fragliche bzw. nicht beurteilbare D-TOAE (14) wurden als Fail gewertet und berücksichtigt, allerdings wurden nur Ohren in die Berechnung von Sensitivität / Spezifität einbezogen, die mit allen 4 Geräten (vgl. S-TOAE und D-DPOAE) getestet worden sind.

(Fortsetzung Tabelle 52)

Rhodes, Margolis (1999).	D-ABR bei Navigator	Welle V bei <b>30 dB HL</b> und 70 dB HL.	D-TOAE ILO 88 – „TOAE repro“	Reproduzierbarkeit > <b>50 %</b> in 3 von 5 Frequenzbändern um 1, 1,5, 2,3,4 kHz	-	-	154 von 187 Neugeborenen.*)	*) „Successful data collection“ (erfolgreiche Datensammlung).
			D-TOAE ILO 88 – „TOAE S / N“	SNR ≥ <b>3dB HL</b> in 3 von 4 Frequenzbändern um 1,4, 2, 3, 4 kHz.	-	-	154 von 187 Neugeborenen.*)	*) „Successful data collection“ (erfolgreiche Datensammlung).

	ABR Fail	ABR Pass
TOAE repro	Ca. 3 %	Ca. 43 %
TOAE S / R	Ca. 42 %	Ca. 52 %

Smyth, McPherson (1999).	D-ABR Biologic Navigator, Standard- und Welle I, III und V bei 70 dB HL.	Welle V bei <b>30 dB HL</b> (Test-Retest) und Welle I, III und V bei 70 dB HL.	D-TOAE, ILO 88 Selbst definiert.	Amplitude ≥ 10 dB SPL, Reproduzierbarkeit ≥ <b>65 %</b> .	<b>83,3 %</b> <b>49,6 %</b> <b>77,1 %</b> <b>41,2 %</b> <b>- 89,6 %</b> <b>57,9 %</b> .	135 von 137 Neugeborenen (unbegrenzt).	Falsch negativ: Bilirubin, Gaumenspalte, Down Syndrom Test vom oben liegendem Ohr.
--------------------------	--	--	----------------------------------	---	---	--	--

°) Im Rahmen des HTA-Berichts berechnet.

SNR = S / N = Signal-Rausch-Abstand. WBN = Normale Entbindungsstation. NICU = Neonatalintensivstation. TOAE = Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen. ABR = Akustisch evozierte Potenziale. AABR = Automatisierte Hirnstammaudiometrie mit Screeninggeräten. D-TOAE = TOAE-repro = TOAE-Messung mit Diagnosegeräten.

### 3.5.4.2.2 Sensitivität und Spezifität eines Neugeborenenhörscreenings mittels TOAE mit Screeninggeräten (S-TOAE)

Die wenigen Studien zur Untersuchung von Sensitivität und Spezifität der S-TOAE (vgl. Tabelle 53) beziehen sich grundsätzlich auf den Goldstandard von 35 dB HL. Die Ergebnisse stellen sich vergleichsweise einheitlich dar. Es ist anzunehmen, dass dies in Zusammenhang mit der automatisierten Auswertung der Messdaten steht.

Die Beurteilung über Fail oder Pass einer TOAE-Messung mit einem Screeninggerät (S-TOAE) ist herstellerabhängig. Zur eindeutigen Zuordnung wird der Gerätetyp angegeben.

Die in den hier vorgestellten Publikationen angegebenen Werte zu Sensitivität von Screeningmessungen an Neugeborenen mittels TOAE-Screeninggeräten (S-TOAE) schwanken zwischen 96 % und 100 %. Die Spezifität wird mit Werten zwischen 77 und 96 % beschrieben. Keine dieser Studien schloss eine vorhergehende otoskopische Untersuchung und Säuberung des Gehörgangs ein.

Baumann et al.<sup>124</sup> erzielt für den Echoscreen eine Sensitivität von 100 % und eine Spezifität von 96 %. Aus der Publikation von Heinemann et al.<sup>138</sup> ergeben sich keine Angaben zu Sensitivität und zu Spezifität.

Die beiden Studien zum Echosensor mit einem minimalen SNR von 6 dB ergeben eine Sensitivität von 100 % und eine Spezifität von 77 bzw. 93 %<sup>124,161</sup>, die Absenkung des SNR-Kriteriums auf 3 dB beim Echosensor bedeutet eine Verringerung der Sensitivität auf 96 % bei einer Erhöhung der Spezifität auf 84 %.

Die Software OtoClass zur automatischen Auswertung Daten des D-TOAE-Geräts ILO 88 wird nur von Baumann et al.<sup>124</sup> betrachtet; die Werte liegen mit 100 % für die Sensitivität und 94 % für die Spezifität im Bereich der anderen Geräte. Die Spezifität des Echosensors unabhängig vom Kriterium erreicht laut weniger Studien anscheinend nicht die der anderen Systeme.

Baumann et al.<sup>124</sup> erzielen die besten Ergebnisse für den Echoscreen (Sensitivität: 100 %, Spezifität: 95,6 %) und OtoClass (Sensitivität: 100 %, Spezifität: 94,2 %). Nicht wesentlicher geringer zeigen sich eine Sensitivität von 100 % und eine Spezifität von 93,3 % für den Echosensor mit einem SNR von 6 dB<sup>161</sup>. Es bleibt jedoch unklar, ob nur aufgrund der Wertung von fraglichen bzw. unvollständigen Messungen als Fail mit diesem Gerät bei Baumann et al.<sup>124</sup> eine Spezifität von 77,3 % erzielt wird.

Vierfeldertafeln und Qualitätskriterien zu den Studien befinden sich im Anhang.

Hörscreening für Neugeborene

Tabelle 53: Ergebnisse zu Sensitivität und Spezifität mittels S-TOAE.

Autor	Technik Gold-standard	Fail / Pass-Kriterium Gold-standard	Technik Test-methode	Fail / Pass-Kriterium S-TOAE	Sensitivität 95 % CI.°)	Spezifität 95 % CI.°)	Gewertete Messungen.	Bemerkungen (Wiederholungen, Ohrinspektion)
Reuter, Bördgen (1998).	AABR, ALGO 2	35 dB HL	S-TOAE Echo-sensor	SNR ≥ 6 dB	100 % K.A. zur Berechnung.	93,3 % K.A. zur Berechnung.	217 Messungen an 11 Neugeborenen *).	Berechnung nicht nachvollziehbar, *) 5 Ohren ausgeschlossen wegen Unruhe, schlechtem Sondersitz, lauter Umgebung, Fruchtwasserresten im Gehörgang und technischen Problemen. Sooft gemessen, bis reproduzierbar, explizit keine Otoskopie.
Heinemann, Bohnert (1999).	D-TOAE ILO 88, K.A. zu Modus.	K.A.	S-TOAE Echo-screen	Echoscreen	(K.A. zur Berechnung von Sensitivität und Spezifität vorhanden.			

	Fail	Anzahl der Messungen
D-TOAE ILO 88	6 (3)	313 Messungen an 200 Ohren
S-TOAE Echoscreen	9 (4,5 %)	212 Messungen an 200 Ohren

Baumann, Schorn (2001).	D-ABR oder AABR ALGO 1 oder ZLE	35 dB HL	S-TOAE Echo-screen	Echoscreen	100 %	95,9 %	197 Ohren von 267 Neugeborenen *).	*) Fragliche bzw. nicht beurteilbare D-TOAE (14) wurden als Fail gewertet und berücksichtigt, allerdings wurden nur Ohren in die Berechnung von Sensitivität / Spezifität einbezogen, die mit allen 4 Geräten (vgl. S-TOAE und D-DPOAE) getestet worden sind.	
			S-TOAE Otoclass	Otoclass	100 %	94,2 %	197 Ohren von 267 Neugeborenen*).		*) Fragliche bzw. nicht beurteilbare D-TOAE (14) wurden als Fail gewertet und berücksichtigt, allerdings wurden nur Ohren in die Berechnung von Sensitivität / Spezifität einbezogen, die mit allen 4 Geräten (vgl. S-TOAE und D-DPOAE) getestet worden sind.
			S-TOAE Echo-sensor	Echosensor, SNR 6 dB	100 %	77,3 %	197 Ohren von 267 Neugeborenen*).		

(Fortsetzung Tabelle 53)

S-TOAE Echo- sensor	Echosensor, SNR 3 dB	<b>96 %</b> 93,3 % - 98,7 %	<b>84,3 %</b> 79,2 % - 89,4 %	197 Ohren von 267 Neuge- borenen *)	*) Fragliche bzw. nicht beurteilbare D-TOAE (14) wurden als Fail gewertet und berück- sichtigt, allerdings wurden nur Ohren in die Berechnung von Sensitivität / Spezifität einbezogen, die mit allen 4 Geräten (vgl. S-TOAE und D- DPOAE) getestet worden sind.
---------------------------	-------------------------	--------------------------------------	--	--	--

°) Im Rahmen des HTA-Berichts berechnet. SNR = Signal-Rausch-Abstand.

### 3.5.4.2.3 Sensitivität und Spezifität eines Neugeborenenhörscreenings mittels Distorsionsprodukten otoakustischer Emissionen (D-DPOAE)

Auch zur Bestimmung der Sensitivität und der Spezifität von DPOAE werden verschiedene Grenzwerte (30, 35 oder 40 dB HL) für den Goldstandard verwendet (vgl. Tabelle 54). Wie schon bei der Untersuchung der D-TOAE können Reuter et al.<sup>161</sup> und Baumann et al.<sup>124</sup> bei einem Goldstandard von 35 dB HL die höchsten Werte für die Sensitivität (100 %) und die Spezifität (95,2 % für einen SNR von 5 dB zwei von neun Frequenzen und 85,5 bzw. 91,3 % je nach Auswerter bei der Auswertung durch erfahrene Gutachter ohne explizites Kriterium) erzielen.

Für die Beurteilung über Fail oder Pass einer DPOAE-Messung (D-DPOAE) wird ein SNR von mindestens 3 dB<sup>162</sup>, 5 dB<sup>163,161</sup> oder 6 dB<sup>129</sup> herangezogen. Hierbei ist zu berücksichtigen, dass Dort et al.<sup>129</sup> im Gegensatz zu allen anderen Autoren einen Stimuluspegel von 60 / 45 dB SPL statt 70 / 70 dB SPL verwenden. Die reduzierten Stimuli in Verbindung mit einem geforderten SNR von 6 dB für eine unauffällige Antwort führen zu einer Sensitivität von 71,1 % und zu einer Spezifität von 61,4 %. Salata et al.<sup>163</sup> werten ihre Ergebnisse zum Vergleich zusätzlich mit einem SNR von 10 bzw. 15 dB aus. Dieser Signal-Rausch-Abstand muss bei Salata et al.<sup>163</sup> für fünf Frequenzen zwischen 2 bis 4 kHz, bei Reuter et al.<sup>161</sup> für zwei von neun Frequenzen, bei Rhodes et al.<sup>162</sup> für zwei von drei Frequenzen und bei Dort et al.<sup>129</sup> für vier von fünf Frequenzen erfüllt werden. Zwei Berichte<sup>125,124</sup> werden ohne explizite Angaben von Fail-Pass-Kriterien aufgeführt, so dass vermutlich von einer von der Software vorgeschlagenen Standardeinstellung ausgegangen werden kann.

Die so gewonnenen Angaben zur Sensitivität von Screeningmessungen an Neugeborenen mittels Diagnosegeräten (D-DPOAE) schwanken zwischen 50 und 100 %, die der Spezifität zwischen 98 und 96 %. Salata et al.<sup>163</sup> zeigen dabei eine starke Abhängigkeit der Sensitivität (50 %, 67 % bzw. 83 %) vom geforderten SNR (5, 10 oder 15 dB) und gegenläufig der Spezifität (94 %, 68 % bzw. 38 %). Leider kann auch bei der Untersuchung der DPOAE hinsichtlich der Sensitivität und der Spezifität aufgrund der Vielfalt der eingehenden Parameter keine eindeutige



Folgerung aus den hier zusammengestellten Ergebnissen gezogen werden. Es liegt der Schluss nahe, dass Erfahrung und Geduld bei der Sondenpositionierung andere Einflüsse überdecken. Es bleibt offen, ob die starke Variation der Daten von Salata et al.<sup>163</sup> und Reuter et al.<sup>161</sup> bei einem SNR von 5 dB (Sensitivität: 50 % bzw. 100 %, Spezifität: 94 % bzw. 95,2 %) allein durch den Ausschluss oder die Wertung nicht auswertbarer oder unvollständiger Messungen als Fail begründbar ist.

Unter Berücksichtigung von fraglichen und nicht auswertbaren Befunden als Fail nennen Baumann et al.<sup>124</sup> für zwei verschiedene Auswerter der D-DPOAE-Messung eine Sensitivität von jeweils 100 % sowie eine Spezifität von 85,5 und 91 %. So konnte die Sensitivität von 50 % bei einem SNR von 5 dB über 67 % bei einem SNR von 10 dB bis auf 83 % bei einem SNR von 15 dB bei fünf Frequenzen gesteigert werden. Dort et al.<sup>129</sup> erreichten mit einem SNR von 6 dB bei vier von fünf Frequenzen eine Sensitivität von 71 %, Reuter et al.<sup>161</sup> geben bei einem SNR von 5 dB in zwei von neun Frequenzen eine Sensitivität von 100 % an. Hier ist allerdings die Berechnung nicht nachvollziehbar.

Bei keiner der D-DPOAE-Studien werden eine vorherige Otoskopie oder eine Säuberung des Gehörgangs vorgenommen.

Die Vierfeldertafeln zu den Studienergebnissen finden sich im Anhang.

Tabelle 54: Ergebnisse zu Sensitivität und Spezifität mittels D-DPOAE.

Autor	Technik Goldstandard	Fail-Pass-Kriterium Goldstandard	Technik Testmethode	Fail-Pass-Kriterium D-DPOAE	Sensitivität 95 % CI *)	Spezifität 95 % CI *)	Gewertete Messungen	Bemerkungen (Wiederholung, Ohrinspektion)
Salata, Jacobson (1998)	AABR ALGO 2	40 dB HL	D-DPOAE GSI 60	In 5 Frequenzen zwischen 2 bis 4 kHz SNR $\geq$ 5 dB	50 % K.A. zur Berechnung	94 % K.A. zur Berechnung	208 von 105 Neugeborenen (1 Neugeborenes zu bewegt)	
				SNR (10 dB)	67 % K.A. zur Berechnung	68 % K.A. zur Berechnung	208 von 105 Neugeborenen (1 Neugeborenes zu bewegt)	
				SNR (15 dB)	83 % K.A. zur Berechnung	38 % K.A. zur Berechnung	208 von 105 Neugeborenen (1 Neugeborenes zu bewegt)	
Dort, Tobolski (2000)	AABR Intelligent Hearing Systems, Smart Screener	40 dB HL	D-DPOAE 942 DPOAE Soundscape Tech. Inc.	SNR > 6dB HL in 4 Frequenzen von 1,5, 2, 3, 4 kHz	71,4 %	61,4 %	64 Neugeborenen	
					60,4 % bis	49,5 % bis		
					82,5 %	73,3 %		
Reuter, Bördgen (1998)	AABR, ALGO 2	35 dB HL	D-DPOAE ILO 288	SNR > 5dB in 2 von 9 Frequenzen	100 % K.A. zur Berechnung	95,2 % K.A. zur Berechnung	217 Messungen an 11 Neugeborenen *)	*) 5 Ohren ausgeschlossen wegen Unruhe, schlechtem Sondensitz, lauter Umgebung, Fruchtwasserresten im Gehörgang und technischen Problemen
Baumann, Schorn (2001)	D-ABR oder AABR ALGO 1 oder ZLE	35 dB HL	D-DPOAE ILO 92 1. Auswerter	erfahrene Gutachter, kein explizites Kriterium	100 % bis 100 %	85,5 % bis 90,4 %	197 von 267 Neugeborenen *)	*) Fragliche bzw. nicht beurteilbare D-TOAE (40) werden als Fail gewertet und berücksichtigt, allerdings werden nur Ohren in die Berechnung von Sensitivität / Spezifität einbezogen, die mit allen 4 Geräten (vgl. S-TOAE und D-TOAE) getestet worden sind.

(Fortsetzung Tabelle 54)

				D-	Erfahrene	100 %	91,3 %	197 von	*) Fragliche bzw. nicht
			D-	DPOAE	Gutachter,	100	87,3 %	267	beurteilbare D-TOAE
			ILO 92	kein ex-	plizites	bis	bis	Neuge-	(40) wurden als Fail
			Auswer-	Kriterium	ter	100 %	95,2 %	bo-	gewertet und berück-
								renen *)	sichtigt, allerdings
									wurden nur Ohren in
									die Berechnung von
									Sensitivität / Spezifi-
									zität einbezogen, die
									mit allen 4 Geräten
									(vgl. S-TOAE und D-
									TOAE) getestet
									worden sind.
Rhodes,	D-ABR	30 dB HL	D-	SNR $\geq$ 3	-	-	-	155 von	*) "Successful data
Margolis	Biologic		DPOAE	dB (Mw +				187	collection: 155 / 89%"
(1999)	Navi-		ILO 92	1) in 2 von				Neuge-	
	gator			3 Frequen-				bo-	
				zen				renen *)	
			D-	SNR ( 3 dB	-	-	-	155 von	*) "Successful data
			DPOAE	(Mw + 2) in				187	collection: 155 / 89 %"
				2 von 3				Neugebo-	
				Frequen-				renen *)	
				zen					
ABR Fail									
ABR Pass									
DP 1 Fail									
Ca. 72 %									
Ca. 28 %									
DP 2 Fail									
Ca. 68 %									
Ca. 32 %									
Bowes, Smith	ABR	Welle V	D-	KA.	100 %	90 %	97 von	61 Neu-	Falsch negativ: 2
(1999)	keine	bei 30	DPOAE		40 %	61,8 %	gebo-	renen	Ohren von einer
	weiteren	dB HL	GSI 60		bis 60	bis	renen		Frühgeburt, später
	Anga-				%	79,9 %	(unbe-		normale ABR
	ben						gründet)		

°) Im Rahmen des HTA-Berichts berechnet. SNR = Signal-Rausch-Abstand. 95 % CI = 95 % Konfidenzintervall. SNR = Signal-Rausch-Abstand.

### 3.5.4.2.4 Sensitivität und Spezifität eines Neugeborenenhörscreenings mittels akustisch evozierter Hirnstammpotenziale

Der Beurteilung der mittels AABR gemessenen Daten wird ein Fail-Pass-Kriterium von 35 dB HL zugrunde gelegt. Jacobson et al.<sup>143</sup> geben zusätzlich an, für die D-ABR auf eine der AABR möglichst ähnliche Form des Stimulus bei der AABR Wert gelegt zu haben (vgl. Tabelle 55).

Heinemann et al.<sup>138</sup> geben anstelle von Daten zu Sensitivität und Spezifität eine Fail-Rate von 7 % bei 115 AABR-Messungen mit dem Evoflash bzw. 0 % bei 100 AABR-Messungen mit dem Algo an 100 Ohren im Vergleich zu 3 % bei 313 D-TOAE-Messungen an 200 Ohren an. Jacobson et al.<sup>142,143</sup> erzielten für den Algo eine Sensitivität von 89 % (keine weiteren Angaben zu den vier falsch negativen Befunden) und eine Spezifität von 96 %, Herrman et al.<sup>139</sup> eine Sensitivität von 100 % und eine Spezifität von 98 %.

Soweit angegeben wird das Gerät Algo 1 verwendet<sup>142,143,139</sup>.

Tabelle 55: Ergebnisse zu Sensitivität und Spezifität mittels akustisch evozierter Hirnstammpotenziale.

Autor	Technik Goldstandard	Fail / Pass-Kriterium Goldstandard	Technik Testmethode	Fail / Pass-Kriterium AABR	Sensitivität 95 % CI °)	Spezifität 95 % CI °)	Gewertete Messungen	Bemerkungen (Wiederholung, Ohrinspektion)
Jacobson, Jacobson (1990).	D-ABR Bio-gics LT	<b>35 dB HL</b> (Reizform der des Algo möglichst ähnlich. K.A.)	AABR ALGO 1	<b>35 dB HL</b>	<b>89,2</b> K.A. zur Berechnung.	<b>95,6</b> K.A. zur Berechnung.	447 von 214 Neugeborenen (unbegründet).	
Heinemann, Bohnert (1999).	D-TOAE ILO 88	K.A.	AABR	<b>Evoflash</b>	(K.A. zur Berechnung von Sensitivität und Spezifität vorhanden).			Soft gemessen, bis reproduzierbar.
			AABR	<b>Algo</b> (keine Angaben ob Algo 1 oder 2).	(K.A. zur Berechnung von Sensitivität und Spezifität vorhanden).			Soft gemessen, bis reproduzierbar.

	Fail	Anzahl der Messungen
<b>D-TOAE ILO 88</b>	6 / 3 %	313 Messungen für 200 Ohren
<b>AABR Evoflash</b>	7 / 7 %	115 Messungen für 100 Ohren
<b>AABR Algo</b>	0 / 0 %	100 Messungen für 100 Ohren

Herrman, Thronton (1995).	D-ABR K.A.	<b>35 dB HL</b> Klick oder Tonburst von 1, 2 oder 4 kHz.	AABR, Algo	<b>Algo 1</b>	<b>100</b> % 100 % 100 %	<b>97,8</b> % 95,5 % 100,1 %	152 von 153 Neugeborenen.	2 Kinder AABR Fail mit geringradiger Schallempfindungsstörung bei D-ABR Pass, 1 Kind AABR Fail und D-ABR Pass, da andere Kurvenform als normal.
---------------------------	------------	--	------------	---------------	--------------------------------	------------------------------------	---------------------------	---

°) Im Rahmen des HTA-Berichts berechnet.

### 3.5.4.2.5 Kombination verschiedener Screeningmethoden

Um ein Maß für die Erhöhung der Spezifität durch die Benutzung mehrerer Screeningstufen zu erhalten, werden von zwei Autoren<sup>162,138</sup> die verschiedenen Verfahren kombiniert. Dazu wurde als erste Stufe eine Messung von D-TOAE<sup>162</sup> oder D-DPOAE<sup>162,138</sup> angesetzt und im Anschluss daran am selben Tag für alle in der ersten Stufe auffällig gewordenen Kinder eine Messung der AEP (AABR oder D-ABR).

Beide Publikationen zu Kombinationen verschiedener Screeningmethoden in zwei Stufen

beschränken sich auf die Angabe von Fail- und Pass-Raten. Sie beinhalten beide keine vorhergehende Otoskopie und Säuberung des Gehörgangs.

Rhodes et al.<sup>162</sup> erhalten durch eine einzelne D-DPOAE-Messung mit unterschiedlichen Auswertekriterien bei den D-DPOAE 10 % bzw. 15 % auffällige Neugeborene und durch eine einzelne D-TOAE-Messung sogar 20 bzw. 27 %. Durch eine daran anschließende zweite Stufe mittels AABR (unklar, ob Algo1 oder 2) verringern sich diese Werte auf 8 bzw. 9 % für die Kombination D-DPOAE / AABR und 10 bzw. 11 % für die Kombination D-TOAE / AABR. Heinemann et al.<sup>138</sup> schalten einem Screening mit S-TOAE (Echosensor) als zweite Stufe eine AABR mit dem Evoflash bzw. dem Algo nach. Die Fail-Rate verringert sich dabei von 6 % auf 1 % bzw. 3 % auf 0 %.

Eines der im vorliegenden Bericht betrachteten Screeningprogramme aus Rhode Island, USA<sup>153,154,155,156</sup> befasst sich mit der Erhöhung der Pass-Rate durch ein Zwei-Stufen-Screening. Im Rahmen dieser Studie werden alle erfassten Neugeborenen parallel mit D-ABR, D-TOAE und D-DPOAE getestet. Um ein zweistufiges Hörscreening zu simulieren, werden in der hier zusammen-gestellten Tabelle die Pass- und Fail-Raten unter der Voraussetzung aufgeführt, dass jeweils einer von zwei Tests (D-TOAE oder D-ABR, D-DPOAE oder D-ABR) bestanden wird. Für die TOAE erhöht sich durch die Kombination mit D-ABR als fiktive zweite Stufe die Pass-Rate für alle erfassten Kinder von 84,9 % für WBN auf 97 %, für NICU von 85,4 % auf 96,6 %. Die Kombination der 75 / 75-D-DPOAE mit D-ABR bedeutete eine Erhöhung der Pass-Rate aller erfassten Kinder von 91,2 % (WBN) und 82,5 % (NICU) auf 98,7 bzw. 97,5 %. Für die 65 / 50-D-DPOAE erfolgte die entsprechende Verbesserung von 83,9 % (WBN) und 81,65 % (NICU) auf 98 % (WBN) bzw. 97,4 % (NICU).

Die vorstehend erwähnten Studien sind in der nachfolgenden Tabelle 56 im Überblick dargestellt.

**Tabelle 56: Ergebnisse zu Sensitivität und Spezifität mittels verschiedener Screeningmethoden.**

Autor	1. Stufe	Fail / Pass-Kriterium 1. Stufe	2. Stufe	Fail / Pass-Kriterium 2. Stufe	Gewertete Messungen	Bemerkungen
Rhodes, Margolis (1999).	D-TOAE ILO 88, „TOAE repro“	Repro $\geq$ 50 % in 3 von 5 Frequenzbändern (1, 1,5, 2, 3, 4).	D-ABR Biologic Navigator	<b>30 dB HL</b>	154 Ohren von 87 Neugeborenen („Successful data collection“).	
	D-TOAE ILO 88, „TOAE rS / N“	SNR $\geq$ 3 dB in 3 von 4 Frequenzbändern (1,4, 2, 3, 4).	D-ABR Biologic Navigator	<b>30 dB HL</b>	154 Ohren von 87 Neugeborenen („Successful data collection“).	
	D-DP1 ILO 92, „DP 1“	SNR ( 3 dB (mean + 1)	D-ABR	30 dB HL	155 Ohren von 87 Neugeborenen („Successful data collection“).	
	D-DP2 ILO 92, „DP 2“	SNR > 3 dB (mean + 2)	D-ABR	30 dB HL	155 Ohren von 87 Neugeborenen („Successful data collection“).	Successful data collection: 155 / 89 %

	Fail	Pass	Summe
Nach 1. Stufe (D-DPOAE 1)	Ca. 10 %	Ca. 90 %	100 %
Nach 2. Stufe (AABR)	8 %	92 %	100 %

	Fail	Pass	Summe
Nach 1. Stufe (D-DPOAE 2)	Ca. 15 %	Ca. 85 %	100 %
Nach 2. Stufe (AABR)	9 %	91 %	100 %

	Fail	Pass	Summe
Nach 1. Stufe (D-TOAE repro)	Ca. 20 %	Ca. 80 %	100 %
Nach 2. Stufe (AABR)	10 %	90 %	100 %

	Fail	Pass	Summe
Nach 1. Stufe (D-TOAE S / N)	Ca. 27 %	Ca. 73 %	100 %
Nach 2. Stufe (AABR)	11 %	89 %	100 %

Es wurden keine absoluten Zahlenwerte angegeben.

Autor	1. Stufe	2. Stufe	3. Stufe	4. Stufe	5. Stufe	6. Stufe	7. Stufe
Heinemann, Bohnert (1999).	S-TOAE, Echo-screen	<b>Echo-screen</b>	AABR, Evoflash	<b>Evoflash</b>			
	S-TOAE, Echo-screen	<b>Echo-screen</b>	AABR, Algo	<b>EvoflashAlgo</b>			
	100 gemessene Ohren Echoscreen / Evoflash				<b>1. Stufe Fail</b>		2. Stufe Fail
	Echoscreen / Algo				<b>6</b>		<b>1</b>
					<b>3</b>		<b>0</b>

"Rhode Island" Norton, Gorga (2000).	D-TOAE ILO 88 (Quickscreen, <b>80 dB SPL</b> ).	SNR ( 3 dB in 4 von 5 ½ -Oktavbändern um 1, 1,5 kHz und 6 dB um 4 von 5. SNR (8-10 dB).	D-ABR, "costum designed".	30 dB HL
	D-DP, ILO 92 (Reiz 75 / 75 dB SPL).	SNR (8-10 dB).	D-ABR, "costum designed".	<b>30 dB HL</b>
	D-DP, ILO 92 (Reiz <b>65 / 50 dB SPL</b> ).	SNR (8-10 dB).	D-ABR, "costum designed".	30 dB HL

Hörscreening für Neugeborene

(Fortsetzung Tabelle 56)

		WBN	NICU + riskWBN
<b>ABR 30 dB HL oder TOAE</b>	Vollständige, akzeptierte Tests.	4.400	8 747
	<b>Pass</b>	4.269 / 97%	8 451 / 96,6 %
	<b>Fail</b>	131 / 3%	296 / 3,4 %
<b>ABR 30 dB HL oder DP 75 / 75</b>	Vollständige, akzeptierte Tests	4.372	8.868
	<b>Pass</b>	4.314 / 98,7 %	8.643 / 97,5 %
	<b>Fail</b>	58 / 1,3 %	225 / 2,5 %
<b>ABR 30 dB HL oder DP65 / 50</b>	Vollständige, akzeptierte Tests	4 218	8 434
	<b>Pass</b>	4 134 / 98 %	8 264 / 97,4 %
	<b>Fail</b>	84 / 2 %	219 / 2,6 %

Norton, Gorga  
(2000).

% eindeutige Messungen	Pass beidseitig	Pass nur einseitig	Pass beidseitig oder nur einseitig
<b>ABR 30 ohne Risiko</b>	86,8 %	11,4 %	98,2 %
<b>ABR 30 NICU</b>	85,7 %	10,6 %	96,3 %
<b>DP 75 / 75 ohne Risiko</b>	91,2 %	7,3 %	98,5 %
<b>DP 75 / 75 NICU</b>	82,8 %	6,8 %	86,8 %
<b>DP 65 / 50 ohne Risiko</b>	83,9 %	11,9%	95,8 %
<b>DP 65 / 50 NICU</b>	81,6 %	12,2 %	93,8 %
<b>TOAE ohne Risiko</b>	84,9 %	11,7 %	96,6 %
<b>TOAE NICU</b>	85,4 %	9,9 %	95,3 %

\*) Im Rahmen des HTA-Berichts berechnet.

Prozentangaben beziehen sich auf akzeptierte Tests.

SNR = Signal-Rausch-Abstand. NICU = Neonatalintensivstation. WBN = Normale Entbindungsstation. SPL = „Stimulus Peak Level“.

### 3.5.4.2.6 Verhaltensaudiometrie

Im Rahmen einiger NHS-Untersuchungen mit objektiven Methoden wird die Hörfähigkeit zusätzlich subjektiv mittels Verhaltensaudiometrie zeitgleich mit der objektiven Testung (Reflex-Reaktions-Audiometrie) bzw. retrospektiv im Alter von zweieinhalb Jahren (Spieldiometrie) überprüft (vgl. Tabelle 57). Baumann et al.<sup>124</sup> und Reuter et al.<sup>161</sup> führen eine Verhaltensaudiometrie mit verschiedenen Geräuschen direkt in Kombination mit dem NHS durch, was zu einer Sensitivität von 62 bzw. 100 % und einer Spezifität von 57 bzw. 100 % für die Verhaltensaudiometrie im Vergleich zur D-ABR bzw. AABR führt. Die auffallend hohen Werte bei Reuter et al.<sup>161</sup> werden in der Publikation nicht näher begründet. Möglicherweise liegt ein Interpretationsfehler der Leser vor. Apostolopoulos et al.<sup>122</sup> erstellen mittels Spieldiometrie im

Alter von zweieinhalb Jahren ein Audiogramm und ermitteln so retrospektiv eine Sensitivität von 91 % und eine Spezifität von 91 % für die objektiven Messungen des NHS (D-ABR) in Bezug auf das Audiogramm. Hierbei ist anzumerken, dass keine Angaben zur Auswahl der verhaltensaudiometrisch getesteten Kindern erfolgen und so diese Zahl möglicherweise auf einem Ausschluss der Kinder beruht, die mangels Kooperation nicht zuverlässig verhaltensaudiometrisch getestet werden können.

Die Vierfeldertafeln zu den Studienergebnissen befinden sich im Anhang.

**Tabelle 57: Ergebnisse zu Sensitivität und Spezifität der Verhaltensaudiometrie.**

Autor	Technik Goldstandard	Fail / Pass-Kriterium Goldstandard	Technik Testmethode	Fail / Pass-Kriterium Testmethode	Sensitivität 95 % CI °)	Spezifität 95 % CI °)	Gewertete Messungen	Bemerkungen (Wiederholung, Ohrinspektion)
Reuter, Bördgen (1998).	AABR, ALGO 2, im Alter von 1-17 Tagen.	<b>35 dB HL</b>	Gleichzeitig Reflexaudiometrie mit Tambourin, Brummbar, Glöckchen, Hochtonrassel, Babyrassel.		<b>100 %</b> K.A.	<b>100 %</b> K.A.		„Nur ein Kind wies einen fehlenden Befund in der Reflexaudiometrie auf“. Es waren trotz ausreichend hoher Vigilanz keine Reaktionen auf Spieldose, Brummbar, Hochtonrassel, Babyrassel und Glöckchen zu verzeichnen, wohl aber eine Reaktion auf das Tambourin. Dieser eine Fall wies ebenfalls in der Bera und in den OAE-Messungen pathologische Befunde auf.“
Apostolopoulos, Psarrommatis (1999).	Audiogramm im Alter von 2,5 Jahren.	-	D-ABR im Alter von 72 Stunden – 28 Tagen.	Welle V bei <b>40 dB HL</b> .	<b>90,9 %</b>	<b>91 %</b>	84 Ohren von 107 Neugeborenen (Auswahl zufällig).	7 Ohren "lost", 9 "refused".
Baumann, Schorn (2001).	D- oder AABR im Alter von 0-20 Stunden (50 %), bzw. -340 Stunden.	<b>35 dB HL</b>	Gleichzeitig Reflexaudiometrie mit Spieldose, Brummbar, Hochtonrassel, Babyrassel, Glöckchen und Tambourin.		<b>61,5 %</b>	<b>57,3 %</b>	104 von 267 Neugeborenen (unbe-gründet).	Es wurden nur Ohren in die Berechnung von Sensitivität / Spezifität einbezogen, die mit allen 4 Geräten (vgl. S-TOAE und D-TOAE) getestet worden sind.

95 % CI = 95 % Konfidenzintervall. OAE = Otoakustische Emissionen. AABR = Automatisierte Hirnstammaudiometrie mit Screeninggeräten. S-TOAE = TOAE-Messung mit Screeninggeräten. TOAE = Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen. D-TOAE = TOAE-Messung mit Diagnosegeräten.



### **3.5.4.3 Einflussfaktoren auf die Sensitivität und die Spezifität**

In diesem Abschnitt werden relevante Einflussfaktoren auf die Sensitivität und die Spezifität dargestellt. Zunächst wird auf den Einfluss von Außen- und Mittelohrveränderungen auf Hörscreeningergebnisse bei Neugeborenen eingegangen; anschließend wird über die vorhandenen Befunde zum Einfluss von Außen- und Mittelohrfaktoren auf die Sensitivität und auf die Spezifität von NHS-Methoden berichtet.

#### **3.5.4.3.1 Einfluss von Außen- und Mittelohrveränderungen auf Hörscreeningergebnisse bei Neugeborenen**

Doyle et al.<sup>131</sup> und Rhodes et al.<sup>162</sup> untersuchen den Einfluss von Außen- und Mittelohrveränderungen auf die Messung der TOAE bei Neugeborenen und Säuglingen<sup>162</sup> bzw. nur Neugeborenen<sup>131</sup>. Dazu werden im Anschluss an die Screeningmessungen eine Otoskopie durchgeführt und angegeben, wie sich die Fail-Pass-Rate bei den in der Otoskopie auffälligen Ohren verhält.

Doyle et al.<sup>131</sup> säubern sodann den Gehörgang und vergleichen die Ergebnisse einer wiederholten D-TOAE-Messung mit denen an den zuvor verlegten Gehörgängen. Zusätzlich wird von Doyle et al.<sup>131</sup> der Einfluss einer eingeschränkten Trommelfellbeweglichkeit und eines Paukenergusses auf die D-TOAE betrachtet.

Doyle et al.<sup>131</sup> untersuchen ausschließlich Neugeborene (WBN) im Alter von fünf bis 48 Stunden, Rhodes et al.<sup>162</sup> dagegen im Alter von 1 bis 141 Tagen, was möglicherweise mit der Population ausschließlich intensivpflichtiger Neugeborener (NICU) zu tun hat, da diese erst in einem stabilen Zustand kurz vor Entlassung gemessen werden können.

Es werden Stimuli von 80 bzw. 85 dB SPL für die TOAE und 30 bzw. 35 dB HL für die vergleichende D-ABR- bzw. AABR-Messung verwendet<sup>162,131</sup>. Getestet wird eine Gruppe von 87 intensivpflichtigen<sup>162</sup> bzw. 200 gesunden Neugeborenen<sup>131</sup>.

Einen Überblick über die Rahmendaten der Studien gibt Tabelle 58.

**Tabelle 58: Studien zur Abschätzung des Einflusses von Außen- und Mittelohrveränderungen auf Hörscreeningergebnisse bei Neugeborenen.**

Land	Autor	Thema	Stimulus Goldstandard	Stimulus Testmethode	Population	Alter	Ausschluss
USA	Rhodes, Margolis (1999).	Vergleich von <b>D-TOAE</b> mit <b>D-ABR</b>	<b>30 dB HL</b>	<b>80 dB SPL</b>	87 NICU mit und ohne Risikofaktoren.	1 - 141 Tage.	Falls Eltern nicht einverstanden.
USA	Rhodes, Margolis (1999).	Vergleich Von <b>D-ABR</b> mit <b>D-DPOAE</b>	<b>30 dB HL</b>	<b>70 / 70 dB SPL</b> bei 1, 2, 4, 6 kHz	87 NICU mit und ohne Risikofaktoren.	1 - 141 Tage.	Falls Eltern nicht einverstanden.
Kalifornien	Doyle, Rodgers (2000).	Vergleich von <b>D-TOAE</b> mit <b>AABR</b>	<b>35 dB HL</b>	<b>85 dB SPL</b>	200 WBN.	5 - 48 Stunden.	K.A.

NICU = Neonatalintensivstation. WBN = Normale Entbindungsstation. D-TOAE = TOAE-Messung mit Diagnosegeräten. TOAE = Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen. DPOAE = Distorsionsprodukte otoakustischer Emissionen. D-ABR = ABR-Ableitung mit Diagnosegerät. ABR = Akustisch evozierte Potenziale. SPL = „Stimulus Peak Level“.

### 3.5.4.3.2 Einfluss von Außen- und Mittelohrfaktoren auf die Sensitivität und die Spezifität von Neugeborenenhörscreeningmethoden

Trotz auffälliger Otoskopie können an 14 (12,5 %) von 112 Ohren<sup>131</sup> bzw. 24 (60 %) von 40 Ohren<sup>162</sup> D-TOAE gemessen werden. Es muss hier angemerkt werden, dass bei Rhodes et al.<sup>162</sup> acht der 40 bei der Otoskopie auffälligen Ohren nicht getestet worden sind. Darüber hinaus erzielen Rhodes et al.<sup>162</sup> an 29 von 40 (72,5 %) in der Otoskopie auffällig gewordenen Ohren ein Pass für die D-DPOAE und an 26 von 40 (65 %) ein Pass für die D-ABR.

Rhodes et al.<sup>162</sup> untersuchen 93 von 154 Ohren (60,4 %) otoskopisch (Auswahl nicht erläutert). Dabei werden 40, d.h. 57 % dieser Ohren, für normal befunden (vgl. Tabelle 59). Von den Ohren mit Auffälligkeiten bei der otoskopischen Untersuchung bestehen trotzdem 65 % die D-ABR-Messung, 75 % die D-TOAE-Messung mit einer Reproduzierbarkeit von > 50 % in drei von fünf Frequenzbändern und 88 % die D-DPOAE-Messung mit einem SNR („mean + 1SD“) in zwei von drei Frequenzen.

Rhodes et al.<sup>162</sup> zweifeln hinsichtlich des Vergleichs der Fail-Pass-Raten von Otoskopie und D-TOAE an der akkuraten Bestimmung, ob der Gehörgang verstopft ist. Zu der Tatsache, dass entgegen der Erwartung die D-ABR empfindlicher auf einen auffälligen Otoskopiebefund reagieren, äußern sie sich nicht.

**Tabelle 59: Einfluss von Außen- und Mittelohrfaktoren auf die Sensitivität und die Spezifität von Neugeborenenhörscreeningmethoden nach Rhodes, Margolis (1999).**

Autor	Technik Gold-Standard	Fail / Pass-Kriterium Gold-standard	Technik D-TOAE	Fail / Pass-Kriterium Testmethode	Gewertete Messungen	Bemerkungen (Wiederholungen, Ohrinspektion)
Rhodes, Margolis (1999).	D-ABR Biologic Navigator	Welle V bei <b>30 dB HL</b> und 70 dB HL	D-TOAE	Reproduzierbarkeit > <b>50 %</b> in 3 von 5 Frequenzbändern um 1, 1,5, 2, 3, 4 kHz.	154 von 187 Neugeborenen *).	*) „Successful data collection“.
			D-TOAE ILO 88 – „TOAE S / N“	SNR $\geq$ <b>3 dB HL</b> in 3 von 4 Frequenzbändern um 1,4, 2, 3, 4 kHz	154 von 187 Neugeborenen *).	*) „Successful data collection“.
			D-DPOAE ILO 92	SNR (3 dB (mean + 1) in 2 von 3 Frequenzen.	155 von 187 Neugeborenen *).	*) „Successful data collection: 155 / 89 %“.
			D-DPOAE	SNR (3 dB (mean + 2) in 2 von 3 Frequenzen.	155 von 187 Neugeborenen *).	*) „Successful data collection: 155 / 89 %“.
93 Ohren mit Otoskopie			<b>D-ABR Pass</b>	<b>D-ABR Fail</b>		
Otoskopie Pass (53)			45 / 85 %	8 / 15 %		
Otoskopie Fail (40)			26 / 65 %	14 / 35 %		
93 Ohren mit Otoskopie			<b>D-DP 1 Pass</b>	<b>D-DP1 Fail</b>		
Otoskopie Pass (53)			45 / 85 % °)	6 / 11 % °)		
Otoskopie Fail (40)			29 / 73 % °)	4 / 10 % °)		
93 Ohren mit Otoskopie			<b>D-TOAE Repro Pass</b>	<b>D-TOAE Repro Fail</b>		
Otoskopie Pass (53)			40 / 75 % °)	9 / 17 % °)		
Otoskopie Fail (40)			24 / 60 % °)	8 / 20 % °)		

°) Für den vorliegenden Bericht errechnet. D-ABR = ABR-Ableitung mit Diagnosegerät. ABR = Akustisch evozierte Potenziale. DP1 = D-POAE = Distorsionsprodukte otoakustischer Emissionen. D-TOAE-Repro = D-POAE.

In der Studie von Doyle et al.<sup>131</sup> zeigen 112 Ohren (28 % von 400 Ohren) Auffälligkeiten bei der Otoskopie. Diese Neugeborenen sind durchschnittlich 19,8 Stunden alt. 14 Ohren können trotz verlegter Gehörgänge erfolgreich mit D-TOAE getestet werden (zu AABR k.A.). Nach der Säuberung bestehen insgesamt 57 Ohren die D-TOAE-Messungen und insgesamt 108 Ohren die AABR-Messungen (vgl. Tabelle 60). Durch die Ohrsäuberung erhöht sich die gesamte Pass-Rate aller gescreenten Ohren für D-TOAE von 58,5 % auf 69 % und für die AABR von 91 % auf 96 %. 90 Ohren (22,7 % von 396 Ohren) zeigen bei der Otoskopie eine eingeschränkte Trommelfellbeweglichkeit. Diese Ohren erhalten für die D-TOAE zu 33,4 % ein Pass und zu 66,6 % ein Fail, für die AABR zu 94,5 % ein Pass und zu 5,5 % ein Fail; es wird kein Tympanogramm erstellt. Das mittlere Alter von Neugeborenen mit normaler Trommelfellbeweglichkeit beträgt 27,6 Stunden. Von 200 Kindern zeigen 66 (33 %) in mindestens einem Ohr einen Paukenerguss (Durchschnittsalter: 23 Stunden), 24 (12 %) beidseitig (Durchschnittsalter: 21 Stunden). 33 % der Ohren mit Paukenerguss können bei der D-TOAE-Messung und 95 % bei der AABR-Messung trotzdem mit einem Pass bewertet werden. 67 %

der Ohren mit Paukenerguss fallen bei den D-TOAE und 5 % bei den AABR auf.

Eine Otoskopie und ggf. eine daran anschließende Ohrsäuberung erhöhen die Pass-Rate bei in der Otoskopie auffälligen Ohren für D-TOAE um das vierfache (von 12,5 % auf 51 %), für AABR von 78,5 % auf 96 %. Auf die Messergebnisse von in der Otoskopie unauffälligen Ohren zeigt eine Ohrsäuberung nur geringen Einfluss.

Die Fail-Rate für D-TOAE war mit Paukenerguss doppelt so hoch wie ohne (67 % statt 33 %). Auf AABR wirkt sich ein Paukenerguss nicht so gravierend aus; die Fail-Rate erhöht sich von 5 % auf 9 %.

**Tabelle 60: Einfluss von Außen- und Mittelohrfaktoren auf die Sensitivität und die Spezifität von Neugeborenenhörscreeningmethoden nach Doyle, Rodgers<sup>131</sup>.**

Autor	Technik Goldstandard	Fail / Pass-Kriterium Goldstandard	Technik D-TOAE	Fail / Pass-Kriterium Testmethode	Gewertete Messungen	Bemerkungen (Wiederholungen, Ohrinspektion)
Doyle, Rodgers (2000).	AABR, ALGO 2 im Alter von 5-48 Stunden.	35 dB HL	D-TOAE, ILO 88	SNR $\geq$ 3 dB in 1 kHz-Bändern um 1,5, 2,5, 3,5 kHz oder repro ( 75 %.	396 von 200 Neugeborenen.	2 enge Gehörgänge, bei 2 Gehörgängen Reinigung nicht möglich. U.U. mehrere Versuche mit verschiedene großen Ohrstöpseln.
<b>Je 112 Ohren mit auffälliger Otoskopie</b>		<b>D-TOAE Pass</b>	<b>AABR Pass</b>			
Vor Säuberung		14 / 12,5 %	K.A. / 78,5 %			
Nach Säuberung		57 / 51 %	108 / 96 %			
<b>Je 400 Ohren (gesamt)</b>		<b>D-TOAE Pass</b>	<b>AABR Pass</b>			
Vor Säuberung		234 / 58,5 %	363 / 91 %			
Nach Säuberung		276 °) / 69 %	384 °) / 96 %			
<b>90 Ohren mit eingeschränkter Trommelfellbeweglichkeit</b>		<b>AABR Fail</b>	<b>AABR Pass</b>			<b>Summe</b>
D-TOAE Fail		4 / 4,4 %	56 / 62,2 %			60 / 66,6 %
D-TOAE Pass		1 / 1,1 %	29 / 32,2 %			30 / 33,4 %
		5 / 5,5 %	85 / 94,5 %			
<b>396 Ohren mit und ohne Paukenerguss</b>		<b>AABR Fail</b>	<b>AABR Pass</b>			<b>Summe</b>
Paukenerguss		5 / 5 %	85 / 95 %			90 / 100 %
Kein Paukenerguss		28 / 9 %	278 / 91 %			306 / 100 %
		33 / 9 %	363 / 91 %			396 / 100 %
<b>396 Ohren mit und ohne Paukenerguss</b>		<b>D-TOAE Fail</b>	<b>D-TOAE Pass</b>			<b>Summe</b>
Paukenerguss		60 / 67 %	30 / 33 %			90 / 100 %
Kein Paukenerguss		102 / 33 %	204 / 67 %			306 / 100 %
		162 / 41 %	234 / 59 %			396 / 100 %

°) Für den vorliegenden Bericht errechnet. AABR = Automatisierte Hirnstammaudiometrie mit Screeninggeräten. D-TOAE = Messung von transitorisch evozierten otoakustischen Emissionen mit Diagnosegeräten.

Mc Kinley et al.<sup>148</sup> vergleichen an 55 Neugeborenen innerhalb der ersten 24 Stunden nach der Geburt Tympanogramme bei 226, 678 und 1.000 Hz mit den Ergebnissen von TOAE-Messungen. Dabei lassen sich keine klaren Zusammenhänge erkennen („no clear association emerged between tympanometric pattern and EOAE results“).

### 3.5.4.4 Untersuchungen zum Messzeitpunkt von Screeninguntersuchungen

Im vorliegenden HTA-Bericht werden verschiedene Aspekte eines NHS in den ersten Lebenstagen von gesunden Neugeborenen bzw. in den letzten Tagen vor Entlassung von intensivpflichtigen Neugeborenen betrachtet.

Welzl-Müller et al.<sup>199</sup> stellen im Rahmen eines Hörscreeningprogramms an 2.358 Neugeborenen fest, dass die Nachweisbarkeit von D-TOAE innerhalb der ersten drei Tage post partum von 50 % auf 82 % beidseitig bzw. von 62 % auf 97 % einseitig steigt.

Reuter et al.<sup>161</sup> geben die in Tabelle 61 genannten Werte für die Anzahl an Kindern mit vorhandenen OAE oder fehlenden OAE in Abhängigkeit vom Tag nach der Geburt aufsummiert an. Die Prozentangaben beziehen sich auf alle Kinder (vgl. vorhergehende Beschreibung der Untersuchung von Reuter et al.<sup>161</sup>). Die Pass-Rate beidseitig gemessener D-TOAE nimmt von 61 % am ersten Lebenstag, über 87 % am zweiten und 98 % am dritten sowie bis zu 100 % am vierten Lebenstag zu. Die S-TOAE weisen geringfügig schlechtere Pass-Raten mit 59 % am ersten, 85 % am zweiten, 98 % am dritten und 99 % am vierten Lebenstag auf. Auf der Grundlage dieser Daten empfehlen die Autoren den dritten Lebenstag als optimalen Messzeitpunkt. Das heißt, dass zu diesem Zeitpunkt anscheinend Flüssigkeitsansammlungen im äußeren Gehörgang oder im Mittelohr abgeflossen sind, so dass Otoskopie und Tympanogramm am dritten / vierten Tag eher nicht mehr sinnvoll erscheinen, da ohnehin sich zu 99% bis 100 % der Ohren beidseitig OAE messen lassen. In dieser Studie ist bei der D-ABR ein Neugeborenes mit einer fraglichen einseitigen Innenohrschwerhörigkeit auffällig.

**Tabelle 61: Kinder mit vorhandenen oder fehlenden otoakustischen Emissionen in Abhängigkeit vom Tag nach der Geburt.**

Lebenstag	TOAE Pass beidseitig		TOAE Pass einseitig bei gegenüberliegendem Fail		TOAE Fail beidseitig	
	ILO 88	Echosensor	ILO 88	Echosensor	ILO 88	Echosensor
<b>1. Tag</b>	61 %	59 %	24 %	25 %	15 %	16 %
<b>2. Tag</b>	87 %	85 %	12 %	13 %	1 %	2 %
<b>3. Tag</b>	98 %	98 %	2 %	2 %	0 %	0 %
<b>4. Tag</b>	100 %	99 %	0 %	1 %	0 %	0 %

Reuter et al. (1998).

TOAE = Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen.

### **3.5.5 Effektivität von Screeningprogrammen**

#### **3.5.5.1 Frühere HTA-Berichte zur Effektivität von Screeningprogrammen**

Im Nachtrag von Davis et al.<sup>68</sup> zum HTA-Bericht von Davis et al.<sup>67</sup> werden einige Veröffentlichungen zur Sensitivität und zur Spezifität von Screening-programmen dargestellt. Die Autoren unterscheiden zwischen Test-, Screen- und Programm- oder Feldsensitivität. Die Testsensitivität wird wie üblich definiert als der Anteil der Kinder mit dem spezifizierten Krankheitszustand, die durch den Test entdeckt wurden, bezogen auf alle getesteten Kinder. Die Screensensitivität wird definiert als der Anteil der Kinder mit dem spezifizierten Krankheitszustand, der durch das Screeningprotokoll, das mehrere Teststufen umfassen kann, entdeckt wird. Die Programm- oder Feldsensitivität des Screeningprogramms wird definiert als Anteil der Kinder mit dem spezifizierten Krankheitszustand in der Population, die durch das Screeningprogramm entdeckt werden, d.h. die Programmsensitivität ist das Produkt aus Screeningsensitivität und Erfassungsrate. Als Erfassungsrate wird hier die wirkliche Erfassungsrate verstanden, in der das Hinzukommen von Kindern nach der Screeningdurchführung in die Zielpopulation einberechnet ist.

Des Weiteren unterscheiden die Autoren zwei Typen von Spezifität: Die Testspezifität, die wie üblich definiert wird, als Anteil der getesteten Kinder, die den spezifizierten Zustand nicht haben und die als solche richtig vom Test identifiziert werden und die Screenspezifität, die den Anteil der durch das Screeningprotokoll getesteten Kinder, die den spezifizierten Krankheitszustand nicht haben richtig identifiziert. Eine Programmspezifität wird nicht definiert, da nach den Autoren ein solches Maß nicht üblich sei und wenig zusätzliche Information liefere.

Der Terminus Yield wird zwar von den Autoren nicht definiert. Es ist jedoch anzunehmen, dass er wie im britischen und US-amerikanischen Raum üblich als die Anzahl von Kindern mit der Zielkondition, die durch das Screeningprogramm bezogen auf die Zielpopulation, identifiziert werden. Die folgende Tabelle 62 ist ein Auszug aus der in Davis et al.<sup>68</sup> publizierten Tabelle und enthält die Publikationen zu NHS-Programmen mit objektiven Methoden.

**Tabelle 62: Erfassungsrate, Testsensitivität, -spezifität, Screensensitivität, -spezifität und Yield von Neugeborenenhörscreeningprogrammen nach dem HTA-Bericht von Davis et al.<sup>68</sup>.**

Autor	Anzahl der Gescreent- en	Popula- tion	Test- methode	Gesuchter Hörverlust	Erfass- ungsrate	Test- sensi- tivität (%)	Testspezifität (%)*
Watkin (1996).	15.353	UNHS	D-TOAE intern ->OAE extern ->ABR extern	Mod	92 %	-	87,5 %
	8.172	UNHS	HVDT	Mod	87 %	-	80,5 %
White, Maxon (1995).	4.253	UNHS	D-TOAE intern ->OAE extern ->ABR extern	20 dB HL	-	-	93,0 %
Lutman et al. (1997).	7.500	Risiko	D-TOAE intern, (parallel ABR).	50 dB HL	-	-	-
Stevens et al. (1991) und (1997).	1.430	Risiko	D-TOAE intern -> ABR intern	Mod	-	-	D-TOAE: 86 % ABR : 97%
Sheppard et al. (1996).	77	WBN	D-DPOAE intern	Jedweder Hörverlust	-	-	77,5 %
Hall et al. (1996).	1.784	UNHS	ABR intern	35 dB HL (U) 35 dB HL (B)	-	-	99,7% 98,4%
Mason et al. (1998).	6.983	Risiko	ABR intern (parallel OAE intern)	50 dB HL 50 dB HL	-	-	-
Galambos et al. (1994).	5.901	Risiko	ABR intern	30 dB HL	50 %	-	80 % 88 %
Hyde et al. (1991).	1.367	Risiko	ABR intern	20 dB HL	-	-	-

\*) Teilweise Fail-Rate als akzeptierbare Näherung. Mod = Moderat. Risiko = Risikoscreening. UNHS = Universelles Neugeborenenhörscreening. WBN = Normale Entbindungsstation. HVDT = Health Visitor Distraction Test.

Autor	Screensensitivität	Screenspezifität *)	Yield	Bemerkungen
Watkin (1996).	-	99,5 %	1,5 / 1 000	„Too recent to ensure full ascertainment; three false negatives arguably ‘explainable’. Study subgroup who had both neonatal screen and HVDT”
			0,1/ 1.000	
White, Maxon (1995).	86,4 % -	92 % -	-	„Later report of screen now implemented as service shows improved specificity of test and screen. Aim of screen questionable, prevalence data and screen sensitivity (100 % claimed) doubtful.”
Lutman et al. (1997).	80 % (CI 66-89 %)	99 %	-	„Large scale, multi-centre trial of POEMS device / screen: of 45 cases, nine had passed the OAE screen. Reasons (test interpretation, progressive, acquired) uncertain.”

(Fortsetzung Tabelle 62)

Stevens et al. (1991) und (1997).	-	92 %	-	"Specivity of tests now suggests ABR as the method of choice for this population. Emerging evidence of significant number of apparent false negatives; further data awaited."
Sheppard et al. (1996).	-	-	-	"An implementation of DPOAE, in test situation. Clearer conclusions will be forthcoming from multicenter NIH trial."
Hall et al. (1996).	-	-	-	"Feasibility study of ABR with new device and simultaneous bilateral stimulation. Corresponding specificity's for NICU babies still high at 95 % (B) und 87 % (U)"
Mason et al. (1998).	90 % (82 %)	93 % (98 %)	-	"Large-scale multicenter trial of AABR device. Of 51 cases, five had passed screen (reason uncertain) on both ears and nine passed on at least one ear. Machine plus visual scoring most effective."
Galambos et al. (1994).	-	95,2 %	2 %	"Argues for 'diagnostic' testing of icu graduates. Large retrospective study, but not of 'screening'."
Hyde et al. (1991).	90,4 %	-	-	"Rare follow-up study allows estimation of sensitivity of ABR threshold elevation at 2 kHz and 4kHz was screen aim."

\*) Teilweise Fail-Rate als akzeptierbare Näherung.  
CI = Confidence Interval; Vertrauensintervall.

Die Autoren kommen zum Schluss, dass alle Methoden des NHS hohe Test- und Screensensitivität besitzen, die sowohl bei universellem Screening als auch beim Risikoscreening auf die Programmsensitivität übertragen werden können. Bei verschiedenen Implementationen kann gezeigt werden, dass TEOAE- Screenings und kombinierte TEOAE / AABR-Screenings eine hohe Screen-spezifität und eine gute Programmsensitivität für termingerecht geborene Neugeborene besitzen.

Es sei noch angemerkt, dass die Programmsensitivität neben der Erfassungsrate und der Sensitivität des Screeningsprotokolls durch die Nachverfolgungsraten der Kinder mit positiven Testergebnissen beeinflusst wird und dieser Faktor bei der Betrachtung von Screeningprogrammen ebenfalls mit bewertet werden sollte.

Im HTA-Bericht von ANAES<sup>66</sup> wird die Effektivität von NHS-Programmen anhand von Sensitivität, von Spezifität, von PPW und von dem Anteil falsch positiver Testergebnisse betrachtet, wobei Sensitivität und Spezifität auf das jeweilige Screeningprotokoll bezogen werden. Es werden elf Studien mit ein- oder zweistufigen OAE-Screeningprotokollen und sieben Studien mit ein- oder zweistufigen ABR-Protokollen vorgestellt. Bei den OAE-Screeningprogrammen ist mit Ausnahme der Studie von Lutman et al.<sup>205</sup> kein Referenztest für Kinder mit unauffälligen Testresultaten durchgeführt worden. Hier fehlen somit eigentlich die Voraussetzungen für die Berechnung von Sensitivität und von Spezifität. Die Autoren der



Studien, mit Angaben zu diesen Testgütekriterien, nehmen stets an, dass es sich bei allen negativen Testergebnissen um richtig negative Testergebnisse handelt. Die Autoren des HTA-Berichts von ANAES nehmen selbst keine Berechnungen vor, sondern übernehmen die Angaben der Autoren der Publikationen. Andere wichtige Kriterien wie die Erfassungsrate und die Vollständigkeit der Nachverfolgung werden nicht systematisch betrachtet. Bei den ABR-Screeningprogrammen haben fünf der sieben Studien ein Nachverfolgungsprogramm, in dem auch Kinder mit unauffälligem Testergebnis identifiziert werden können. Da die Identifikation dieser Kinder jedoch häufig erst Monate und eventuell auch Jahre nach dem Screeningtest erfolgt, lässt sich nicht ausschließen, dass progrediente oder erworbene HST die Bestimmung von Sensitivität und von Spezifität verfälschen.

Tabelle 63 und Tabelle 64 werden aus dem HTA-Bericht von ANAES entnommen und ins Deutsche übersetzt.

**Tabelle 63: HTA-Bericht von ANAES<sup>66</sup>: Charakteristika von OAE-Screeningprogrammen.**

Autor	Messmethode	Population	Anzahl	Sensitivität "annoncee"	Spezifität "annocée"	Positiv prädik- tiver Wert	falsch Positive
Bantock, Croxson (1998)	OAE, 1Stufe	33 Gestationsw	2.373	93 %	100 %	7 %	7,2 %
	OAE, 1Stufe	> 33 Gestationsw,		94 %	100 %	18 %	6 %
	OAE, 1Stufe	Risiko	91 %	100 %	0,8 %	8,8 %	
Maxon et al. (1993)	OAE, 2 Stufen	> Gestationsw > Gestationsw	1.850	99,5 %	100 %	9 %	0,7 %
	OAE, 1Stufe (Gold = ABR)	UNHS		70 %	81 %		
	OAE, 1Stufe (Gold = Audiometrie)	UNHS		82 %	100 %		
White, Maxon (1995)	OAE, 2 Stufen	UNHS	4.223	93 %	-		
Watkin (1996)	OAE, 1Stufe	UNHS	11.606	87 % (test)	-		
Kei et al. (1997)	OAE, 1Stufe	UNHS	568	92 % (test)	-		
Lutman et al. (1997)	OAE, 1Stufe	Risiko	7.500	-	80 %		
Stevens et al. (1998)	OAE, 1Stufe	Risiko	723	-	80 %		
Watkin (1996)	OAE, 2 Stufen	UNHS	13.353	-	87,4 %		
			8.172	-	80,5 %		
McPherson (1998)	OAE, 2 Stufen	UNHS	2.305	-	-	21 %	
Huynh (1996)	OAE, 2 Stufen	UNHS	627	-	-	11 %	
Vohr (1998)	OAE, 1Stufe	UNHS	53.121	95 %	89,9 %	2 %	
	OAE, 2 Stufen	UNHS		95 %	87 %	16 %	

Gestationsw = Schwangerschaftswoche. Gold = Goldstandard. Risiko = Risikoscreening. UNHS = Universelles Neugeborenenhörscreening. OAE = Otoakustische Emissionen. ABR = Akustisch evotzierte Potenziale.

**Tabelle 64: HTA-Bericht von ANAES<sup>66</sup>: Charakteristika von ABR-Screeningprogrammen.**

Autor	Population	Anzahl	Sensitivität	Spezifität	Positiv prädiktiver Wert
Hyde et al. (1990) / Hyde (1991). Rowe (1991).	Risiko	713	90 %	90 %	28 %
	Risiko	282	[63-75 %]	[94-97 %]	[15-62 %]
	70 dB HL		100	[89-93 %]	[13-45 %]
	30 dB HL				
Van Straaten et al. (1996).	Risiko	250			
	1. Test		100 %	94 %	25 %
	2. Test		100 %	100 %	100 %
McClelland et al. (1992).	Risiko	405	100 %	88 %	
Mason et al. (1998). Mason, Herrmann (1998).	Risiko	6.983	90 %	93 %	
	UNHS	10.372			27 %

Risiko = Risikoscreening. UNHS = Universelles Neugeborenhörscreening. ABR = Akustisch evozierte Potenziale.

Insgesamt kommen die Autoren zu dem Schluss, dass die Testcharakteristika von ABR-Screeningmethoden besser zu sein scheinen als die OAE-Screeningmethoden. Allerdings müsse auch bedacht werden, dass die ABR-Methoden zeitaufwändiger seien. Außerdem kämen in NICU einige für die Anwendung von OAE ungünstige Faktoren zusammen: auditorische Neuropathie bei Kindern mit zerebralen Erkrankungen, Lärm durch Beatmungsgeräte, Unreife der Kinder etc. Die Mehrzahl der Studien mit ABR sei an Risikokindern durchgeführt worden. Diese Methode könne bei Risikokindern wegen ihrer hohen Spezifität > 95 % die Methode der Wahl sein. Es sei nicht ausgeschlossen, dass die Screeningprogramme je nach Population (UNHS oder Risikoscreening) unterschiedlich sein müssten. Außerdem seien zweistufige Programme in Betracht zu ziehen. Für NICU erscheine eine Screeningstrategie mit ABR und wiederholten ABR-Tests zur Abklärung sowie zusätzliche verhaltensaudiometrischen Tests zufriedenstellend. Für Kinder ohne Risiko erschiene es vernünftig, im Rahmen eines universellen Screenings ein zweistufiges OAE-Screening in Betracht zu ziehen.

### 3.5.5.2 Vorstellung der neuidentifizierten Screeningprogramme

Beschreibungen von Screeningprogrammen werden nur dann berücksichtigt, wenn sie eine genaue Zielgruppe und die erzielte Erfassungsrate innerhalb dieser Zielgruppe definieren. Im Zusammenhang mit der Erprobung von Screeningprogrammen werden 58 Artikel identifiziert, davon werden 27 Artikel über 18 Screeningprogramme im vorliegenden Bericht berücksichtigt. Ein UNHS behandelt elf Studien, ein Hörscreening gesunder Neugeborener betrachtet eine Veröffentlichung. Eine Studie behandelt ein Riskoscreening und ein Screening gesunder Neugeborener getrennt voneinander, in einer wird ein Hörscreening auf der Basis des gemeldeten Verdachts einer HST untersucht und zwei weitere betrachten ein Hörscreening an intensivpflichtigen Neugeborenen mit einem zusätzlichen Risiko für eine HST. Eine Studie führt ein Hörscreening einer speziell zusammengestellten Gruppe von gesunden und intensivpflichtigen Kindern bzw. von Risikokindern durch. Ferner wird in einer Publikation ein Hörscreening an bereits von dem stationären Aufenthalt entlassenen Säuglingen im Rahmen

von häuslichen Nachsorgeuntersuchungen im Alter von zwei Wochen berichtet.

Ferner werden die Angaben zu der Effektivität und zu einer Nachverfolgung der in diesem HTA-Bericht vorgestellten Screeningprogramme berücksichtigt.

In zwei Studien werden Eltern von Kindern, die im Rahmen eines NHS-Programms unauffällig sind, ein bis zwei Jahre später nach Hörreaktionen ihres Kindes befragt.

Ein Großteil der im vorliegenden Bericht berücksichtigten Studien zur Erprobung von Screeningprogrammen befasst sich mit einem UNHS<sup>132,121,144,174,141,177,166,176,152,145</sup>. Bretschneider et al.<sup>126</sup> untersuchen im Rahmen eines UNHS zusätzlich 31 Säuglinge mit einem gemeldeten Verdacht auf eine HST. In Rhode Island wird eine Gruppe von einem Drittel gesunden und zwei Dritteln Risikoneugeborenen gescreent<sup>133,153,154,155,156</sup>. Comerford et al.<sup>127</sup> befassen sich grundsätzlich nur mit einem Screening für Säuglinge mit einem gemeldeten Verdacht auf eine HST. Barsky-Firsker et al.<sup>123</sup> unterscheiden nach Ergebnissen an gesunden Neugeborenen (WBN) und intensivpflichtigen Neugeborenen (NICU). Messner et al.<sup>150</sup> werten nur Messungen auf einer WBN aus. Watson et al.<sup>175</sup> und Eden et al.<sup>200</sup> schliessen nur intensivpflichtige Neugeborene (NICU) mit zusätzlichen RF für eine HST ein. Eine Besonderheit ist eine niederländische Studie. Im Rahmen der dort üblichen Hausbesuche von Krankenschwestern zur Nachsorge von Neugeborenen wird ein UNHS in einer Stadt mit ca. 21.000 Einwohnern durchgeführt<sup>157</sup>.

In Tabelle 65 sind die erzielten Erfassungsraten der einzelnen Studien zusammenfassend dargestellt:

<b>Tabelle 65: Überblick über die Erfassungsraten bei Neugeborenenhörscreeningprogrammen.</b>		
<b>Ort, Autoren</b>	<b>Anzahl beim Hörscreening erfasster Neugeborener</b>	<b>Erfassungsrate</b>
New York, Spivak et al. (2000).	<b>69.766</b> WBN + NICU	<b>97 %</b>
USA, Finitzo et al. (1998).	<b>52.508</b> WBN + NICU	96,8 %, später <b>97,8 %</b>
Großbritannien, Watkin et al. (1999).	<b>25.199</b> (ohne Angaben zu WBN / NICU)	<b>93,6 %</b>
Großbritannien, Wessex UNHS Trial Group (1999).	<b>21.279</b> WBN + NICU	<b>83,1 %</b>
USA, Barsky-Firsker et al. (1997).	<b>14.014</b> WBN, <b>1.735</b> NICU	<b>97 %</b>
Großbritannien, Wessex UNHS Trial Group (1999).	<b>14.014</b> WBN, <b>1.735</b> NICU	<b>91 %</b>
Österreich, Welzl-Müller et al. (2001).	<b>5.857</b> WBN, <b>805</b> NICU	<b>&gt; 95 % bzw. 100 %</b>

<b>(Fortsetzung Tabelle 65)</b>		
USA, Clemens et al. (2000).	<b>5.010</b> WBN, <b>454</b> NICU	<b>99,5 % bzw. 100 %</b>
Rhode Island (2000).	<b>2.701</b> WBN, <b>4.478</b> NICU	
USA, Kanne et al. (1999).	<b>2.289</b> WBN + NICU	<b>90,2 %</b>
USA, Isaacson (2000).	<b>2.031</b> WBN + NICU	<b>95 %</b>
Frankreich, Aidan et al. (1999).	<b>1.421</b> WBN + NICU	<b>82,3 %</b>
USA, Comerford et al. (1995).	<b>1.056</b> gemeldeter Verdacht	<b>80,4 %</b>
Großbritannien, Watson et al. (1996).	<b>417</b> NICU mit zusätzlichen Risikofaktoren	<b>100 %</b>
Deutschland, Bretschneider et al. (2001).	<b>358</b> WBN, <b>106</b> NICU	<b>98 %</b>
Niederlande, Oudsluys-Murphy (1997).	<b>284</b> (ohne Angaben zu WBN / NICU)	<b>98,6 %</b>
Deutschland, Neumann et al. (2001).	<b>189</b> bzw. <b>206</b> WBN + NICU	<b>86,7 % bzw. 94,5 %</b>
Neuseeland, Eden et al. (2000).	<b>72</b> NICU mit zusätzlichen Risikofaktoren	<b>84 %</b>

WBN = Normale Entbindungsstation. NICU = Neonatalintensivstation.

Die Erfassungsrate für ein UNHS liegt zwischen 82,3 und 99,5 %. Die Erfassungsrate von weniger als 90 % bei Aidan et al.<sup>121</sup> wird mit einer hohen Transferrate, Geburten an Wochenenden und Ablehnung der Eltern begründet. Die drei Studien zu WBN<sup>123,176,150</sup> erfassen 97 %, > 95 % bzw. 95 % und bei häuslichen Hörscreeninguntersuchungen werden 98,6 %<sup>157</sup> erreicht.

Die Erfassungsrate scheint bei einem UNHS und an gesunden Neugeborenen, solange das Screening während eines stationären Aufenthalts oder im Rahmen von häuslichen Routinebesuchen stattfindet, gleichermaßen hoch liegen zu können. Ein ambulantes Hörscreening von Risikokindern<sup>200</sup> oder auf ge-meldeten Verdacht<sup>127</sup> führt nur zu Erfassungsraten von 84 bzw. 80 %.

Bis auf die österreichische<sup>176</sup> und die beiden britischen Arbeiten<sup>174,145</sup> wird bei allen eingeschlossenen Studien beidseitig gescreent und bereits bei einem einseitigen Fail-Befund eine ausführliche pädaudiologische Diagnostik vorgenommen. In Österreich wird der Test als bestanden gewertet, sobald auf einem Ohr Emissionen messbar sind<sup>176</sup>. Bei den beiden britischen Studien<sup>174,146</sup> wird zwar beidseitig gescreent, jedoch einer nur einseitigen Auffälligkeit nicht weiter nachgegangen und dieser Befund als Pass gewertet. Allein die hier eingegangenen Ergebnisse der Studie von Neumann et al.<sup>152</sup> betreffen lediglich ein einseitiges Screening.

Tabelle 66: Überblick über die Erfassungsraten in Neugeborenhörscreeningprogrammen.

Ort	Autor	Ein- oder beidseitig	Population	n (P)	Erfasst	Erfassungsrate	Gründe für Nichterfassung
USA	Finitzo, Albright (1998).	Beidseitig	UNHS (NICU + WBN)	54.228	52.508	96,8 %, im 4. Jahr <b>97,8 %</b>	K.A.
Frankreich	Aidan, Avan (1999).	Beidseitig	UNHS („alle Kinder systematisch“).	1.727	1.421	<b>82,3% °)</b>	81 Transfers.  173 Geburten an Frei- oder Samstag + Entlassung vor Montag (4,7 %). 52 Ablehnungen, ohne Grund. Zeitliche und organisatorische Probleme.
USA	Kanne, Schaefer (1999).	Beidseitig.	UNHS (NICU + WBN)	2.537	2.289	<b>90,2 %</b>	K.A.
Vereinigtes Königreich	Watkin, Baldwin (1999).	<b>Fail nur bei bilateralem Fail, bei einseitigem Fail Wiederholung nur auf Elternwunsch.</b>	UNHS	28.890	25.199	87,22 %°) nach 9 Monaten: <b>93,6%.</b>	K.A.
				<b>25.287</b>	<b>23.673</b>	<b>93,6 %</b>	Nach neunmonatiger Anlaufphase.
Großbritannien	<b>Wessex</b> Trial Group (1998, inkl. Kennedy (1999 + 2000)).	<b>Beidseitig, aber als Pass gewertet, sobald einseitig nicht auffällig.</b>	UNHS (NICU + WBN)	<b>25.609</b>	<b>21.279</b>	<b>83,1 %</b>	Frühe Entlassung, Entlassung direkt nach Geburt am Wochenende, kein schriftliches Einverständnis, Zeitmangel.
USA	Clemens, Sherri (2000).	Wohl beidseitig.	WBN	5.034	5.010	<b>99,5 %</b>	K.A.
USA	Isaacson (2000).	Beidseitig.	NICU UNHS	454 2.137	454 2.031	<b>100 %</b> <b>95 %</b>	K.A. K.A.
Österreich	Welzl-Mueller, Stephan (2001).	<b>Einseitig.</b>	UNHS (5.857 WBN, 805 NICU)	6.662	6.329 – 6.662	<b>100 %</b> (NICU) <b>&gt;95 %</b> (WBN)	K.A. Daten von 1995-1998.
Deutschland	Neumann, Gall (2001)	<b>Einseitig.</b>	UNHS	218	189	<b>86,7 %</b>	K.A.
Deutschland	Bretschneider, Meier (2001)	Beidseitig.	UNHS (WBN + NICU)	367 106	206 358 106	<b>94,5 %</b> <b>98 %</b>	K.A. Vorzeitige Entlassung, in diesem Fall Vergabe eines ambulanten Messtermins.
USA	<b>New York:</b> Spivak, Dalzell (2000).	Beidseitig.	<b>Gemeldeter Verdacht.</b> UNHS (NICU, WBN)	31 <b>71.922*)</b>	<b>69.766</b>	<b>97 %</b>	Entlassung vor Test, Transfer, Test unvollständig, Ablehnung.

\*) mittlere Anzahl an Geburten pro Jahr: 28 208, davon 16,1 % NICU.

(Fortsetzung Tabelle 66)							
USA	Barsky-Firkser, Sun (1997).	Beidseitig.	<b>WBN</b>	14.446	14.014	<b>97 %</b>	Frühe Entlassung, Ablehnung, Transfer.
			<b>NICU + Risiko</b>	1.783	1.735	<b>97 % °)</b>	Ablehnung, schlechte Prognose, Transfer.
USA	Messner, Price (2001).	Beidseitig.	<b>WBN</b>	6.340	6 023	<b>95 %</b>	K.A.
Niederlande	Oudesluys-Murphy, Harlaar (1997).	Beidseitig.	<b>Alle Geburten in Barendrecht.</b>	288	284	<b>98,6% °)</b>	4 Ablehnungen der Eltern.
USA	<b>Rhode Island (2000).</b>	Beidseitig.	<b>1 / 3 WBN, 2 / 3 Risikokinder.</b>	7.200 +)	<b>5.087</b> (2 348 WBN ohne Risiko, 4 478 NICU, 353 WBN mit Risiko)	<b>“99 % of infants in this study could be evaluated by ABR”</b>	Unvollständige Tests (Unruhe, Zeitplan überschritten, Atresie). <b>+) Folsom, Widen (2000):</b> 4.800 Risikokinder (vorwiegend NICU) und 2.400 zufällig ausgewählte WBN ohne Risiko
Ver- einigtes König- reich	Comerford, Watson (1995).	K.A.	<b>Gemeldeter Verdacht.</b>	1.056	849 nahmen teil / 81 %	<b>80,4 % °)</b>	“open referral by general practitioners, pediatricians and health visitors”.
Ver- einigtes König- reich	Watson, McClelland (1996).	Beidseitig.	<b>NICU mit zusätz- lichen Risikofak- toren.</b>	417	417	„100 %“	1.056 angeschrieben. „based upon 417“ NICU's
Neusee- land	Eden, Ford (2000).	Beidseitig.	<b>NICU mit zusätz- lichen Risiko- faktoren</b> (von 564 NICU).	86 / 15 % aller NICU.	72	<b>84 %</b>	3 der nicht getesteten Neugeborenen leben außerhalb von Christchurch.

°) Im Rahmen des HTA-Berichts berechnet.

Fettdruck: multizentrische Studien.

WBN = Normale Entbindungsstation. NICU = Neonatalintensivstation. Risiko = Risikoscreening. UNHS = Universelles Neugeborenenhörscreening.

### 3.5.5.3 Screeningmethode

Um eine möglichst hohe Spezifität zu erreichen, ist es üblich, Neugeborene, die bei einem ersten Screeningtest auffallen, ein zweiten oder in manchen Kliniken im Fall eines wiederholten positiven Befunds sogar ein drittes Mal, bei einer so genannten zweiten oder dritten Stufe, zu testen. Hierzu werden verschiedene Kombinationen der oben genannten Screeningmethoden und der zeitlichen Abfolge der Messungen herangezogen.

D-ABR werden nur bei einem festen Pegel durchgeführt und fungieren somit als Screening-ABR, vergleichbar mit AABR.

Einstufige Untersuchungen erfolgen bei Comerford et al.<sup>127</sup>, Barsky-Firkser et al.<sup>123</sup>, Watson et al.<sup>175</sup>, Eden et al.<sup>200</sup> und z.T. bei Finitzo et al.<sup>132</sup>. Bei allen übrigen Programmen zum NHS wird

ein zweistufiges Screening durchgeführt (vgl. Tabelle 67). In New York wird sogar in drei Stufen gescreent<sup>166,159,160</sup>. Bei Clemens et al.<sup>177</sup> wird je nach momentanen Kapazitäten der Klinik zwei- oder dreistufig gemessen. Eine weitere Ausnahme ist die Studie aus Rhode Island<sup>164,153,154,155,156,135</sup>. Hier werden alle in die Untersuchung miteinbezogenen Neugeborenen sowohl mit D-ABR, D-TOAE als auch mit D-DPOAE parallel gemessen.

Die einstufigen Untersuchungen finden infolge eines gemeldeten Verdachts auf eine HST statt<sup>127</sup>, an NICU mit mindestens einem zusätzlichen RF<sup>175,200</sup> bzw. an gesunden Neugeborenen<sup>123</sup> oder universell an allen Neugeborenen<sup>132</sup>. Alle diese Studien bedienen sich der ABR: D-ABR bei 35 dB HL<sup>123,132</sup>, D-ABR bei 40 dB HL<sup>127</sup> und ABR ohne weitere Angaben bei 30 dB HL<sup>175,200</sup>. Bei den zwei-stufigen Programmen von Aidan et al.<sup>121</sup>, Kanne et al.<sup>144</sup>, Watkin et al.<sup>174</sup>, Isaacson<sup>141</sup> und Welzl-Müller et al.<sup>176</sup> werden für beide Stufen D-TOAE Messungen eingesetzt. Bei der zweistufigen Studie im Rahmen von Hausbesuchen von Oudesluys-Murphy et al.<sup>157</sup>, der von Clemens et al.<sup>177</sup> und der von Bretschneider et al.<sup>126</sup> werden für beide bzw. alle drei Stufen AABR bei 35 dB HL, bei Neumann et al.<sup>152</sup> AABR mit sowohl 30 dB HL als auch 40 dB HL eingesetzt. Barsky-Firkser et al.<sup>123</sup> screenen alle NICU-Neugeborene zweistufig mit D-ABR bei 40 dB HL. Messner<sup>150</sup> screent in einer ersten Stufe mit AABR bei 35 dB HL und in einer zweiten Stufe wiederum mit AABR bei 35 dB HL oder mit D-TOAE. Bei Finitzo et al.<sup>132</sup> und in Wessex<sup>145</sup> wird mit einer Kombination aus einer ersten Stufe mit D-TOAE und einer zweiten Stufe mit AABR bei 35 dB HL gemessen. Die in New York durchgeführten drei Stufen sehen für die erste Stufe D-TOAE, für die zweite Stufe ABR (D-ABR oder AABR bei 35 dB HL) und für die dritte Stufe AABR bei 35 dB HL vor<sup>166,128</sup>.

Mit Ausnahme der Studie aufgrund gemeldeten Verdachts<sup>127</sup> und dem UNHS bei Hausbesuchen<sup>157</sup> wird die erste Stufe stets bereits noch während des stationären Aufenthalts durchgeführt. Auch die zweite Stufe findet überwiegend noch vor Entlassung statt<sup>132,144,141,177,176,123,166</sup> sowie nur bei einer Studie ambulant<sup>121</sup>. Zwei Publikationen machen keine Angaben zu Zeitpunkt und Ort des Screenings (stationär oder ambulant)<sup>174,145</sup>. Die dritte Stufe wird in New York ambulant geplant.

Tabelle 67: Angaben zu den Screeningmethoden in den Neugeborenenhörscreeningprogrammen.

1. Stufe		2. Stufe						
Autor	Technik	Stationär / ambuliert, Alter	Stimulus	Fail / Pass-Kriterium	Technik	Stationär / ambuliert, Alter	Stimulus	Fail / Pass-Kriterium
Fitzco, Altschmitt (1998)	AABR Algo 1 oder 2	Stationär < 24 Stunden, bei Kaiserschritt < 48 Stunden.	35 dB HL	35 dB HL	AABR Algo 1 oder 2	Stationär vor Entlassung	35 dB HL	35 dB HL
Aidan, Avan (1999)	D-TOAE LO 88	Stationär < 24 Stunden, bei Kaiserschritt < 48 Stunden.	78-83 dB HL	SNR $\geq$ 6 dB bei 4 kHz im 2. Frequenzbandern um 2,4 kHz oder 3,2 kHz oder SNR $\geq$ 3dB um 1,6 kHz und Reproduzierbarkeit $\geq$ 50 %.	AABR Algo 1 oder 2	Stationär vor Entlassung	35 dB HL	35 dB HL
Aidan, Avan (1999)	D-TOAE LO 92, k.A. zu Modus.	Stationär im Alter von 4 Stunden.	78 dB HL	Amplitude $>$ 8 dB, repro $>$ 60 %, TOAE-Spektrum von 0,8-5 kHz.	D-TOAE LO 92	Stationär vor Entlassung	78 dB HL	Amplitude $>$ 8 dB, repro $>$ 60 %, TOAE-Spektrum von 0,8-5 kHz.
Kanne, Schaefer (1999)	D-TOAE LO 88, k.A. zu Modus	NICU Stationär (im Alter von 2 Wochen)	Üblicher Standard	Üblicher Standard	D-TOAE LO 88, k.A. zu Modus	Stationär	Üblicher Standard	Üblicher Standard
Walkin, Baldwin (1999)	?-TOAE	Nach Möglichkeit vor Entlassung, wenn vorzeitig insassen oder ambulant geboren	K.A.	K.A.	?-TOAE	K.A.	K.A.	K.A.
Wessox Trial Group, 1996 (incl. Kennedy et al., 1999 + 2000)	D-TOAE LO 88, in 1. oder 2. Wechselaufstellung oder Quick-screen	Stationär, in letzten Monaten des Lebens nach Entlassung möglich.	K.A.	), ab 2. Screening-perioda resp $\geq$ 25 dB oder in 3 % oder in 5 Frequenzbandern SNR $\geq$ 3dB (0,8, 1,2 kHz), SNR $\geq$ 6 dB (2,4, 3,6, 4,0 kHz).	AABR ALGO 1	K.A.	35 dB HL	35 dB HL
Isaacson, (2000)	D-TOAE	Stationär MBN $>$ 16	70-86 dB SPL	SNR $\geq$ 3dB in mindestens 3	D-TOAE	Direkt im Anschluss, nach Ohr-	70-86 dB SPL	SNR $\geq$ 3dB in mindestens 3



(Fortsetzung Tabelle 67)

Wetzl. Müller, Stephan (2001)	D-TOAE ILO88, Quickscreen	Stationär, < 48 Stunden	87 dB SPL im Mittel	Reproduzierbarkeit >= 65 % in 2 von 4 Frequenz-Bändern	D-TOAE ILO88, Quickscreen	K.A., 2-3 Tage später	87 dB SPL im Mittel	Reproduzierbarkeit >= 65 % in 2 von 4 Frequenz-Bändern
Neumann, Gail (2001)	AABR Beraphon	Stationär (2. oder 3. Tag)	Stufenreiz nach Fincken-zeller	30 dB HL	AABR Beraphon	Stationär (2. oder 3. Tag)	Stufenreiz nach Fincken-zeller	30 dB HL
	AABR	Stationär (2. oder 3. Tag)	Stufenreiz nach Fincken-zeller	40 dB HL	AABR	Stationär (2. oder 3. Tag)	Stufenreiz nach Fincken-zeller	40 dB HL
	AABR Evoflash	Stationär (2. oder 3. Tag)	30 dB HL	30 dB HL	AABR Evoflash	Stationär (2. oder 3. Tag)	30 dB HL	30 dB HL
	Stationär	Stationär (2. oder 3. Tag)	40 dB HL	40 dB HL	Stationär	Stationär (2. oder 3. Tag)	40 dB HL	40 dB HL
Breischneider, Mäler (2001)	AABR ALGO	Stationär, 1 Tag bis 5 Monate	35 dB HL	35 dB HL	AABR ALGO	Stationär, wenige Tage später	35 dB HL	35 dB HL
Barsky-Fischer, Sun (1997)	D-ABR Nicolet Compass ABR System	Stationär im Alter von 4 Stunden *)	35 dB HL	35 dB HL	*) 32 % der Neugeborenen werden unter 24 Stunden entlassen.			
	Stationär im Alter vor Entlassung (NICU)	Stationär im Alter vor Entlassung (NICU)	40 dB HL	40 dB HL	D-ABR Nicolet Compass ABR-System	Stationär, K.A. zu Zeitpunkt	40 dB HL	40 dB HL
Messner, Price (2001)	AABR Algo	Stationär, <24 Stunden, teilweise 48-72 Stunden (WEN), NICU vor Entlassung	35 dB HL	35 dB HL, Algo	D-TOAE ILO 292 Oder AABR, Algo	Ambulant	K.A.	K.A.
	Teilweise sofortige AABR Wiederholung	Stationär, <24 Stunden, teilweise 48-72 Stunden (WEN), NICU vor Entlassung	35 dB HL	35 dB HL, Algo	D-TOAE ILO 292 Oder AABR, Algo	Ambulant	K.A.	K.A.
	Teilweise sofortige AABR Wiederholung	Stationär, <24 Stunden, teilweise 48-72 Stunden (WEN), NICU vor Entlassung	K.A., ILO 292		D-TOAE ILO 292 Oder AABR, Algo	Ambulant	K.A.	K.A.

## Hörscreening für Neugeborene

**(Fortsetzung Tabelle 67)**

1. Stufe				2. Stufe				3. Stufe				
Technik	Stationär / Ambulant, Alter	Stimulus	Fail / Pass-Kriterium	Technik	Stationär / Ambulant, Alter	Stimulus	Fail / Pass-Kriterium	Technik	Stationär / Ambulant, Alter	Stimulus	Fail / Pass-Kriterium	
Clemens, Sherri (2000)	AABR Algo 2	Stationär, k.A.	35 dB HL	35 dB HL	AABR Algo 2	Stationär, sofort im Abschluss.	35 dB HL	35 dB HL	AABR Algo 2	Stationär, 12-24 Stunden vor Entlassung	35 dB HL	35 dB HL
Spivak, Dalzell (2000)	D-TOAE ILO 88 bis 1995 Quick-screen, dann selbstentwickelter Modus	Stationär, k.A.	78 - 83 dB SPL	1/2 Oktav-Frequenzbänder um 2, 3, 4 kHz, SNR >= 3 dB	in 6 Kliniken AABR (ALGO 2 oder Smart Screen), in 2 Kliniken D-ABR (ohne Firmenangabe)	Stationär, direkt im Anschluss an 1. Stufe.	35 dB HL	35 dB HL	AABR	Ambulant, 4-6 Wochen *)	35 dB HL	35 dB HL
				D-TOAE (In 2 von 8 Kliniken)	Stationär, direkt im Anschluss an 1. Stufe.	78 - 83 dB SPL	1/2 Oktav-Frequenzbänder um 2, 3, 4 kHz, SNR 3dB					
1. Methode				2. Methode				3. Methode				
Technik	Stationär / Ambulant, Alter	Stimulus	Fail / Pass-Kriterium	Technik	Stationär / Ambulant, Alter	Stimulus	Fail / Pass-Kriterium	Technik	Stationär / Ambulant, Alter	Stimulus	Fail / Pass-Kriterium	
Singer, Cone-Wesso (2000)	D-ABR "custom designed"	Stationär, k.A.	30 dB HL	30 dB HL	D-TOAE "customized" ILO 92	Stationär, < 3 Monate	80 dB SPL	SNR >= 3 dB in 1/2 Oktavbändern um 1, 1,5 kHz und 6 dB, um 2, 3, 4 kHz	D-DPOAE ILO 92	Stationär, < 3 Monate	75 / 75 und 65 / 50 dB SPL	Bei 1, 1,5, 2, 3, 4 kHz
Norton, Gorga (2000)												
Gorga, Norton (2000)												
Rhode Island												

SNR = Signal-Rausch-Abstand. WBN = Normale Entbindungsstation. NICU = Neonatalintensivstation. D-ABR = ABR-Ableitung mit Diagnosegerät. ABR = Akustisch evozierte Potenziale. DPOAE = Distorsionsprodukte otoakustischer Emissionen. AABR = Automatisierte Hirnstammaudiometrie mit Screeninggeräten. ? = Unklar. HNO = Hals-Nase-Ohren.

**Tabelle 68: Stufen eines Hörscreenings.**

Technik	Fail-Rate nach der letzten Stufe	Autoren
D-TOAE / D-TOAE	<b>0,6 % - 3,4 %</b> (Ausnahme Isaacson: 8,2 %)	Aidan et al. (1999). Kanne et al. (1999). Watkin et al. (1999). Isaacson (2000). Welzl-Müller et al. (2001).
D-TOAE / AABR	<b>0,89 % - 3,4 %</b>	Finitzo et al. (1998). Wessex Trial Group (1998). Spivak et al. (2000).
AABR	<b>3,4 % - 8,2 %</b> (Ausnahme 2. Gerät bei Neumann 15,5 % (30 dB HL)).	Finitzo et al. (1998). Neuman et al. (2001).
AABR / AABR	<b>0,3 % (fakultativ 3-stufige AABR) - 2,6 %</b> (inkl. 31 Säuglingen mit Verdacht auf eine Hörstörung).	Clemens et al. (2000). Bretschneider et al. (2001).

AABR = AABR = Automatisierte Hirnstammaudiometrie mit Screeninggeräten. D-TOAE = TOAE-Messung mit Diagnosegeräten. TOAE = Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen.

### 3.5.5.4 Ergebnisse der Screeningprogramme

In der Tabelle 69 sind die Ergebnisse der Studien zu universellen Screeningprogrammen entsprechend der verwendeten Methode zusammengetragen. Ein zweistufiges Hörscreening scheint unabhängig von der Kombination D-TOAE / D-TOAE oder D-TOAE / AABR zu ähnlichen Fail-Raten (bis zu 0,6 % bzw. 0,89 %) zu führen. Die Fail-Rate bei Bretschneider et al.<sup>126</sup> liegt wohl deswegen mit 4,2 % so hoch, da zusätzlich zu 464 WBN + NICU noch die Ergebnisse von 31 Säuglingen mit gemeldetem Verdacht auf eine HST miteinbezogen werden. Bei Neumann et al.<sup>152</sup> werden bisher nur wenige Neugeborene zweistufig getestet, deswegen ist hier nur das Ergebnis der ersten Stufe angegeben.

In keiner Studie wird die für ein routinemäßiges UNHS relevante S-TOAE eingesetzt.

Tabelle 69: Ergebnisse der Screeningprogramme nach Screeningverfahren.

Technik	Fail-Rate nach der letzten Stufe	Autoren
D-TOAE / D-TOAE	<b>0,6 % bis 3,4 %</b> (Ausnahme Isaacson (2000) 8,2 %).	Aidan et al. (1999). Kanne et al. (1999). Watkin et al. (1999). Isaacson (2000). Welzl-Müller et al. (2001).
D-TOAE / AABR	<b>0,89 % bis 3,4 %</b>	Finitzo et al. (1998). Wessex Trial Group (1998). Spivak et al. (2000).
AABR	<b>3,4 % bis 8,2 %</b> (Ausnahme 2. Gerät bei Neumann et al. (2001) 15,5 % (30 dB HL)).	Finitzo et al. (1998). Neuman et al. (2001).
AABR / AABR	<b>0,3 % (fakultativ dreistufige AABR) bis 2,6 %</b> (inkl. 31 Säuglingen mit Verdacht auf eine Hörstörung).	Clemens et al. (2000). Bretschneider et al. (2001).

AABR = Automatisierte Hirnstammaudiometrie mit Screeninggeräten. D-TOAE = Distorsionsprodukte transitorisch evozierter otoakustischer Emissionen.

Das zweistufige NHS mit AABR in Verbindung mit zusätzlich auf einen Verdacht der HST hin gemeldeten Kinder erbringt eine Fail-Rate von 2,6 % aller erfassten Kinder<sup>126</sup>, das häusliche zweistufige AABR-Screening von Oudesluys-Murphy<sup>157</sup> 2,5 %. Das Risikoscreening mit zwei D-ABR-Stufen von Barsky-Firkser et al.<sup>123</sup> ergibt eine Fail-Rate von 7 % aller erfassten Säuglinge, die Fail-Rate bei der Gruppe der gesunden Neugeborenen beträgt nach einem einstufigen AABR-Screening 2,6 %<sup>123</sup>, nach einem mehrstufigen AABR-Screening 0,3 %<sup>177</sup>, die an intensivpflichtigen Neugeborenen 1,1 %<sup>177</sup> und die an intensivpflichtigen Neugeborenen mit zusätzlichen RF bei Watson et al.<sup>172,173</sup> entsprechend der Auswahl Neugeborener 20 % sowie bei Eden et al.<sup>200</sup> 20,8 %. Bei der Messung von Kindern mit gemeldetem Verdacht auf eine HST<sup>127</sup> bestehen 90,8 % aller erfassten Kinder beide AABR-Stufen.

In Rhode Island sind 86,8 % aller akzeptierten Messungen an WBN und 85,7 % an Risikokindern mit D-ABR unauffällig, 84,9 % bzw. 85,4 % mit D-TOAE, 91,2 bzw. 82,8 % mit 75 / 75 D-DPOAE und 83,9 % ohne Risiko mit 65 / 50 D-DPOAE.

In den hier zusammengestellten Ergebnissen aus den Studien werden keine Angaben zur

Sensitivität und zur Spezifität von NHS-Programmen gemacht, da außer bei der Studie über Rhode Island kein Goldstandard für alle Gescreenten existiert, d.h. es ist nicht parallel mit einer Vergleichsmethode gemessen worden. Jedoch sind auch zu Rhode Island aufgrund fehlender Angaben zur Korrelation der einzelnen Messungen keine Erstellung einer Vierfeldertafel und somit auch keine Berechnung von Sensitivität und von Spezifität möglich.

Alle Prozentangaben in der folgenden Tabelle 70 beziehen sich - wenn nicht anders vermerkt - auf die Anzahl der in der jeweiligen Studie erfassten Neugeborenen.

Tabelle 70: Erfassungsrate, Pass und Fail in den Neugeborenhörscreeningprogrammen.

Autor	Popu- lation	1. Stufe			2. Stufe			Bemerkungen
		Erfas- sungs- rate	Pass	Fail	Lost	Pass	Fail	
Finitzo, Albright (1998)	UNHS (52.508)	96,8 %, - im 4. Jahr <b>97,8 %</b>	-	-	K.A.  <b>AABR</b>	50.721 / 96,5 % im 4. Jahr 9.476 / <b>95,7 %</b>	1.787 / 3,4 % im 4. Jahr 430 / <b>4,3</b> %	
Aidan, Avan (1999)	UNHS („alle“ (1.727))	1.421 / <b>82,3 %</b> )	1.183 / <b>83</b> %	238 / <b>17 %</b>	115 / <b>8 %</b>  <b>D-TOAE</b>	114 / 8 %, Pass-Rate insgesamt: 1.298°) / <b>91,3 %°)</b>	<b>9 / 0,6 %</b>	
Kanne, Schaefer (1999)	UNHS (2.537 / 12 % NICU + 87 % WBN)	2.289 / <b>90,2 %</b> ,	2.085°) / <b>91,1 %</b>	204°) / <b>8,9</b> %	25°) / <b>1,1</b> %, 12,2 % der Fail bei 1. Stufe,  <b>D-TOAE</b>	132°) / 73,7 % der in 2. Stufe erfassten Neugebo- renen, Pass-Rate insge- samt: 2.217°) / <b>96,9 %</b>	47°) / <b>2,4</b> %°) (26,2 % der in 2. Stufe erfassten Kinder)	
Watkin, Baldwin, (1999)	UNHS 288	25.199 / 87,2 %°) nach 9 M 23 673 / <b>93,6 %</b> ?- <b>TOAE</b> (k.A.)	-	-	?- <b>TOAE</b> (k.A.)	-	596 / <b>2,4</b> % beidseitig 271 / <b>1,1</b> % einseitig	<b>Einseitiges Pass gilt als bestanden,</b> 2. Stufe nur auf Elternwunsch oder medi- zinische Erwägungen
Wessex Trial Group (1998)	UNHS (25.609 NICU + WBN)	21.279 / 84 - <b>95 %</b> in spä- teren Perio- den	-	-	(am selben Tag)  <b>AABR</b>	-	2,5 % bis <b>1,6 %</b> in späteren Perioden aller erfassten Neugebo- renen	<b>Einseitiges Pass gilt als bestanden.</b> Verschiedene Kliniken
Isaacson (2000)	UNHS (2.137 NICU + WBN)	2.031 WBN + NICU	-	-	(im Anschluss)  <b>D-TOAE</b>	1.864 / 91,8 %	167 / 8,2 %	2. Stufe nach Ohrsäuberung, Überprüfung des Sondensitzes, Beruhigung
Welzl- Müller, Stephan (2001)	UNHS (5.857 WBN, 905 NICU)	6.762 (5.857 WBN, 805 NICU)	-	-	K.A.  <b>D-TOAE</b>	-	86 / <b>1,3 %</b> (57 / <b>0,9 %</b> WBN und 29 / <b>3,6 %</b> NICU)	<b>Einseitiges Pass gilt als bestanden</b>
		<b>D-TOAE</b>						

Hörscreening für Neugeborene

(Fortsetzung Tabelle 70)									
Neumann, Gall (2001)	UNHS (218 NICU + WBN)	189 / 86,7 % <sup>o</sup>	-	6 / 3,4 % (30 dB HL)	4	2			
		AABR Beraphon							
			-	6 / 3,4 % (40 dB HL)	4	2			
		206 / 94,5% <sup>o</sup>	-	32 / 15,5 % (30 dB HL)	20	2			
		AABR mit Evo-flash							
			-	16 / 7,8 % (40 dB HL)	9	2			
Bretschneider, Maier (2001)	UNHS (367 WBN, 106 NICU, 31 gemeldeter Verdacht)	495 <sup>o</sup> / 98 % (358 WBN, 106 NICU, 31 gemeldeter Verdacht)	465 / 94 %	30 <sup>o</sup> / 6 %	1 verstorben, 3 noch ausstehend	13, Pass-Rate insgesamt: 478 <sup>o</sup> / 96,6 %	13 / 2,6 % <sup>o</sup>		+ ) 5 noch ausstehend, 1 verstorben
		AABR							
		AABR							
Barsky-Firkser, Sun (1997)	WBN (14.446)	14.014 / 97 %	13.636 <sup>o</sup> / 97,3 %	365 <sup>o</sup> / 2,6 %					32 % Entlassung vor 24 Stunden Klinik hat hohen Anteil an Kindern mit allen Arten von Störungen
		D-ABR							
	NICU und Risiko (1.738)	1.735 / 97% <sup>o</sup>	-	-	55 <sup>o</sup> / 3,2 %	1.614 <sup>o</sup> / 93 %	120 / 7 %		
		D-ABR							
Messner, Price (2001)	WBN (6.340)	91 % <sup>o</sup> (5.771)	K.A.	11 % (649), nach Wiederholung 3 % (160)	3,2 % <sup>o</sup> (183), für 2 AABR-Wiederholungen stationär, 3,7 % <sup>o</sup> (211 <sup>o</sup> ) nicht ambulant erschienen	K.A.	32 / 0,5 % <sup>o</sup> (22 AABR, 10 D-TOAE)		
		AABR							
Oudesluys-Murphy, Harlaar (1997)	288 (Alle Geburten in Barendrecht)	284 / 98,6 % <sup>o</sup>	247 / 87 % <sup>o</sup>	18 / 6,3 % <sup>o</sup> , 19 / 6,7 % <sup>o</sup> nicht vollständig	3 / 1 % <sup>o</sup> , 7 / 2,5 % <sup>o</sup> abgelehnt	19 / 6,7 % <sup>o</sup>	7 / 2,5 % <sup>o</sup> , 4 / 1,44% <sup>o</sup> nicht vollständig		
		AABR							
Comerford, Watson (1995)	1.056 Gemeldeter Verdacht	849 / 80,4 % <sup>o</sup>	771 / 90,8 % <sup>o</sup>	78 / 9,2 % <sup>o</sup>					Eltern sollen Kind vorher wachhalten und erst direkt vor Messung füttern
		AABR							

(Fortsetzung Tabelle70)

Watson, McClelland (1996))	417 <b>NICU mit zusätzlichen Risikofaktoren</b>	417 / „alle“ <b>D-ABR</b>	332 / <b>80 %</b>	85 / <b>20 %*</b>							*) davon 14 / 4 % einseitig
Eden, Ford (2000)	72 / <b>83,7 % °)</b> <b>NICU mit zusätzlichen Risikofaktoren</b>	K.A.	57°) / <b>79,2 %°)</b>	15 / <b>20,8 %°)</b>							

WBN = Normale Entbindungsstation. NICU = Neonatalintensivstation. UNHS = Universelles Risikoscreening. Risiko = Risikoscreening. ? = Unbekannt. D-ABR = Ableitung akustisch evozierter Potenziale mit Diagnosegerät. AABR = Automatisierte Hirnstammudiometrie mit Screeninggeräten.

Tabelle 71: Mehrstufiges Screening bei Neugeborenen.

Popu- lation		1. Stufe		2. Stufe			3. Stufe			Bemer- kungen	
		Erfas- sungs- rate	Pass	Fail	Lost (Re- fused + Mis- sed)	Pass	Fail	<u>Er- fasst</u>	Pass		Fail
Clemens, Sherri (2000)	<b>WBN</b> (5.034)	5.010 / <b>99,5 %</b>	-	175 / <b>3,5 %</b>	85 / <b>1,7 %°)</b>	-	18 / <b>2,1 %</b>	85 / <b>1,7 %</b> (Fail der 1. + 2. Stufe)	-	15 / <b>0,3 %</b>	
	<b>AABR</b>				<b>AABR</b> (fakul- tativ)		Fail nach der 1. + 2. Stu- fe 5 / <b>1,1 %°)</b>	<b>AABR</b>			
Spivak, Dalzell (2000), Prieve, Dalzell (2000) <b>New York</b>	<b>UNHS</b> (71.922 NICU + WBN) insge- samt	69.766 / <b>97,0 %</b>	-	-	1.956°) (278 + 1.878) / <b>3 %</b>	-	2.821 / <b>4,04 %</b>	2.031°) / <b>2,9 %°)</b> <b>+ 31 %</b> der „Lost Cases“ der 2. Stufe	<b>79 %</b> <i>ver- mutlich der in 3. Stufe</i> <i>erfas- sten</i>	<b>0,89 %</b> aller Ge- scree- nten	U.U. mehrere Wiederho- lungen pro Stufe bei D-TOAE. Jede Klinik hat ihr eigenes Programm, die Eltern zu infor- mieren und zu moti- vieren.
	<b>UNHS</b> (21.621 NICU + WBN) 1. Jahr	20 498 / <b>94,8 %</b> D-OAE	-	-	159 + 964 / 5,2 % <b>AABR</b>	-	1.214 / 5,92 %	801°) / 3,9 %°) <b>+ 17 %</b> der „Lost Cases“ der 2. Stufe	83 % <i>wohl der in 3. Stufe</i> <i>erfas- sten</i>	<b>1,05 %</b> aller Ge- scree- nten	U.U. mehrere Wiederho- lungen pro Stufe bei D-TOAE. Jede Klinik hat ihr eigenes Pro- gramm, die Eltern zu informie- ren und zu motivieren.

Hörscreening für Neugeborene

(Fortsetzung Tabelle 71)

<b>UNHS</b> (28 475 NICU + WBN) 2. Jahr	27 745 / 97,4 % D-TOAE	-	-	85 + 645 / 2,57 % AABR	-	1.056 / 3,81 %	760°) / 2,7 %°) + 38 % der „Lost Cases“ der 2. Stufe	80 % <i>der in 3. Stufe erfas- sten</i>	0,88 % aller Ge- scree- nten	U.U. mehrere Wiederho- lungen pro Stufe bei D-TOAE. Jede Klinik hat ihr eigenes Programm, die Eltern zu informieren und zu motivieren.
<b>UNHS</b> (21.826 NICU + WBN) 3. Jahr	21.523 98,6 % D-TOAE	-	-	34 +269 / 1,39 % AABR	-	551 / 2,56 %	468°) / 2,2 %°) + 46 % der „Lost Cases“ der 2. Stufe	75 % <i>der in 3. Stufe erfas- sten</i>	0,75 % aller Ge- scree- nten	U.U. mehrere Wiederhol- ungen pro Stufe bei D-TOAE. Jede Klinik hat ihr eigenes Pro- gramm, die Eltern zu informie- ren und zu motivie- ren.

Vohr, White (2000) Vergleich des Quickscreenmodus mit dem Standardmodus beim D-TOAE-Gerät ILO.

In dieser Tabelle werden die Fail-Raten von D-TOAE-Messungen im Standardmodus denen im Quickscreenmodus gegenübergestellt. Im Standardmodus sind 8,2 % der Ohren auffällig, im Quickscreenmodus 6,7 %.

	Kinder	Ohren
<b>Standardmodus</b>	61 / 481 (12,7 %)	79 / 962 (8,2 %)
<b>Quickscreen</b>	72 / 665 (10,8 %)	89 / 1 330 (6,7 %)

Rhode Island, Sininger, Cone-Wesson (2000) In Rhode Island werden parallel an einer Auswahl von 2.400 WBN ohne zusätzlichen RF und 4.800 NICU und WBN mit zusätzlichen RF D-ABR, D-TOAE und D-DPOAE gemessen. Die folgenden 3 Tabellen beschreiben die Erfassungsrate und die Anzahl der ausgewerteten Datensätze. Die Ergebnisse werden im Anschluss anhand einer weiteren Publikation (Norton et al. 2000) dargestellt. Alle Prozentangaben beziehen sich auf die Gesamtanzahl aller gecreenten Ohren. Die geringe Pass-Rate wird nicht näher erläutert.

	D-ABR	Anzahl der erfassten Kinder	Anzahl der erfassten Ohren	Akzeptierte D-ABR	Pass (30 dB HL)		
	<b>NICU</b>	4.478	8.838	8.767 / 99 %	7.997 / 90 %		
	<b>WBN mit RF</b>	353	686	672 / 98 %	575 / 84 %		
	<b>WBN ohne RF</b>	2.348	4.618	4.571 / 99 %	4.215 / 91 %		
	<b>Total</b>	7.179	14.142	14.010 / 99 %	12.767 / 90 % °)		
<b>Rhode Island, Norton, Gorga (2000)</b>	D-TOAE	D-TOAE	Anzahl der erfassten Kinder	Anzahl der insgesamt erfassten Ohren	Anzahl der erfassten Ohren nach Protokoll-änderung	Nicht akzeptierte Tests (Bezug auf erfasste Ohren)	Nicht akzeptierte Tests nach Protokoll-änderung *)
		<b>NICU</b>	4.478	8.862	6 835	610 / 7 %	340 / 5 %
		<b>WBN ohne RF</b>	2.348	4.634	3.365	170 / 4 %	75 / 2,2 %
		<b>WBN mit RF</b>	353	688	531	66 / 10 %	37 / 7 %



## (Fortsetzung Tabelle 71)

Keine Pass-Rate angegeben (Ergebnisse im übernächsten Artikel). *) Protokolländerung: Wenn bis zu 60 „Sweeps“ kein Signal, Wiederholung mit neuem Sondersitz.				
<b>Rhodes Island, Gorga, Norton (2000)</b>	<b>D-</b>	Keine Pass-Rate angegeben (Ergebnisse im nächsten Artikel).		
	<b>DPOAE</b>	<b>D-DPOAE</b>	<b>Versuchte Tests</b>	<b>Nicht akzeptierte Tests</b>
		<b>75 / 75 NICU</b>	8.851	162 / 1,8 %
		<b>75 / 75 WBN ohne RF</b>	4.630	98 / 2,1 %
		<b>75 / 75 WBN mit RF</b>	686	34 / 5 %
		<b>65 / 50 NICU</b>	8.846	232 / 2,6 %
		<b>65 / 50 ohne RF</b>	4.632	122 / 2,6 %
		<b>65 / 50 mit RF</b>	682	36 / 5,3 %
		<b>Summe</b>	28.327	684 / 2,4 %
	<b>Rhode Island, Norton, Gorga, (2000)</b>	Prozentangaben beziehen sich auf Genauigkeitstests.		
	<b>% "meeting good resp crit."</b>	<b>Pass beidseitig</b>	<b>Pass nur einseitig</b>	<b>Pass beidseitig oder nur einseitig</b>
	<b>ABR 30 ohne Risiko</b>	86,8 %	11,4 %	98,2 %
	<b>ABR 30 NICU + WBN mit RF</b>	85,7 %	10,6 %	96,3 %
	<b>TOAE ohne Risiko</b>	84,9 %	11,7 %	96,6 %
	<b>TOAE NICU + WBN mit RF</b>	85,4 %	9,9 %	95,3 %
	<b>DP75 / 75 ohne Risiko</b>	91,2 %	7,3 %	98,5 %
	<b>DP75 / 75 NICU + WBN mit RF</b>	82,8 %	6,8 %	86,8 %
	<b>DP65 / 50 ohne Risiko</b>	83,9 %	11,9 %	95,8 %
	<b>DP65 / 50 NICU + WBN mit RF</b>	81,6 %	9,9 %	95,3 %
<b>Gravel, Berg (2000)</b>	Vergleich verschiedener Screeningmethoden			
	Fail-Rate			
	D-TOAE und AABR			
	2,2 %			
	D-TOAE und D-ABR			
	1,5 %			
	D-TOAE und D-TOAE			
	6,6 %			
	In der Tabelle werden die in der Studie in Rhode Island verwendeten Screeningprotokolle gegenübergestellt. Ein zweistufiges Screening mit D-TOAE führt zu einer Fail-Rate von 6,6 % für WBN und 8,0 % für NICU. Eine D-TOAE-Messung gefolgt von einer 2. Stufe mit AABR kann die Fail-Rate auf 2,2 % für WBN bzw. 5,2 % für NICU senken. Eine D-TOAE-Messung gefolgt von einer 2. Stufe mit D-ABR verringert die Fail-Rate für WBN auf 1,5 % und für NICU auf 3,6 %.			
	Fail-Rate			
	D-TOAE und AABR			
	5,2 %			
	D-TOAE und D-ABR			
	3,6 %			
	D-TOAE und D-TOAE			
	8,0 %			

(Fortsetzung Tabelle 71)

**Auswertung als 2-Stufen-Screen:**

		WBN	NICU + RisikoWBN
<b>ABR 30 dB HL oder TOAE 80 dB HI</b>	Vollständige, akzeptierte Tests	4.400	8.747
	<b>Pass</b>	4.269 / 97 %	8.451 / 96,6 %
	<b>Fail</b>	131 / 3 %	296 / 3,4 %
<b>ABR 30 dB HL oder DP 75 / 75</b>	Vollständige, akzeptierte Tests	4.372	8.868
	<b>Pass</b>	4.314 / 98,7 %	8.643 / 97,5 %
	<b>Fail</b>	58 / 1,3 %	225 / 2,5 %
<b>ABR 30 dB HL oder DP 65 / 50</b>	Vollständige, akzeptierte Tests	4.218	8.434
	<b>Pass</b>	? / 98 %	? / 97,4 %
	<b>Fail</b>	? / 2 %	? / 2,6 %

°) Im Rahmen des HTA-Berichts berechnet, Bezug auf alle erfassten Neugeborenen. Alle Prozentangaben beziehen sich - wenn nicht anders vermerkt - auf die Anzahl der in der jeweiligen Studie erfassten Neugeborenen. M = Monat. NICU = Neonatalintensivstation. WBN = Normale Entbindungsstation. ? = Unbekannt. UNHS = Universelles Neugeborenenhörscreening. RF = Risikofaktor. AABR = ABR = Akustisch evozierte Potenziale. D-TOAE = TOAE-Messung mit Diagnosegeräten. TOAE = Transitorisch evozierte Emissionen.

### 3.5.5.5 Effektivität unter Berücksichtigung der Nachverfolgung von Screeningprogrammen

Für eine Beurteilung der Effektivität von NHS-Programmen ist vor allem die Frage grundlegend, inwieweit die diagnostizierten Kinder schließlich mit HG versorgt werden. Zur Bewertung von NHS-Programmen werden daher in Tabelle 72 die jeweilige Erfassungsrate, die Fail-Rate nach der letzten Stufe, der Prozentsatz der infolge des Screenings diagnostizierten permanenten HST und - soweit Angaben vorhanden - die Anzahl der HG-versorgten Kinder zusammengestellt. Ergänzend wird die Summe der falsch positiven Befunde und aller „Lost Cases“ ab der ersten Stufe bis zur abgeschlossenen Diagnostik hinzugefügt. Alle Prozentangaben in der folgenden Tabelle beziehen sich - wenn nicht anders vermerkt - auf die Anzahl der in der jeweiligen Studie in der ersten Stufe erfassten Neugeborenen.

Tabelle 72: Effektivität von Neugeborenhörscreeningprogrammen unter Berücksichtigung der Nachverfolgung.

Autor	Erfassungsrate	Fail-Rate nach letzter Stufe	Anzahl der Kinder mit einer diagnostizierten Hörstörung	Anzahl Hörgeräte-versorgter Kinder	Falsch positiv	“Lost Cases” Insgesamt
Finitzo, Albright (1998).	52.508 / 96,8 % im 4. Jahr <b>97,8 %</b> NICU + WBN.	1.787 / <b>3,4 %</b> .	113 / <b>0,2 %</b> ( <b>6,3%</b> der Testauffälligen nach der letzten Stufe).	-	1.111 <sup>°</sup> / <b>2,1 %</b> ( <b>62,2 %</b> <sup>°</sup> ) der Testauffälligen nach der letzten Stufe).	563 / <b>11,2 %</b> ( <b>31,5 %</b> <sup>°</sup> ) der Testauffälligen nach der letzten Stufe). Vor Diagnostik.
Aidan, Avan (1999)	<b>82,3 %</b> <sup>°</sup> / 1.421 von 1.727 (alle Kinder „systematisch“).	9 / <b>0,6 %</b> beidseitig (davon kein Risikokind), keines einseitig.	2 / <b>0,14 %</b> ( <b>22,2%</b> <sup>°</sup> ) der Testauffälligen nach der letzten Stufe).  Beidseitig (D-ABR-Schwelle bei 60 dB HL beidseitig).	-	7 / <b>0,5 %</b> <sup>°</sup> ( <b>77,8 %</b> <sup>°</sup> ) der Testauffälligen nach der letzten Stufe).	115 / <b>8 %</b> <sup>°</sup> zwischen der 1. und 2. Stufe (bei 238 Fail in der 1. Stufe),  <b>Keines</b> vor Diagnostik.
Kanne, Schaefer, (1999)	<b>90,2 %</b> / 2.289 von 2.537 NICU + WBN (247 NICU, 2.042 WBN).	47 / <b>2 %</b> <sup>°</sup> .	5 / <b>0,2 %</b> <sup>°</sup> ( <b>10,6 %</b> <sup>°</sup> ) der Testauffälligen nach der letzten Stufe). (1 profound, 15 mild-modest) durch Paukenerguss).	2 / <b>0,1 %</b> <sup>°</sup> ), 1-mal Paukenröhrchen ( <b>4,2 %</b> <sup>°</sup> ) der Testauffälligen nach der letzten Stufe).	38 / <b>1,7 %</b> <sup>°</sup> ( <b>80,9 %</b> <sup>°</sup> ) der Testauffälligen nach der letzten Stufe).	25 <sup>°</sup> / <b>1,1 %</b> <sup>°</sup> zwischen der 1. und 2. Stufe (12,2 % aller Fail der 1. Stufe).  + 4 / <b>0,2 %</b> <sup>°</sup> ( <b>18,5 %</b> der Testauffälligen nach der letzten Stufe) vor Diagnostik.
Watkin, Baldwin (1999)	25.199 von 28.890 / 87,2 %, nach Anfangsphase <b>93,6 %</b> UNHS <b>Einseitig.</b>	596 / <b>2,4 %</b> beidseitig 271 / <b>1,1 %</b> Einseitig.	213 <sup>°</sup> / <b>0,8 %</b> <sup>°</sup> ( <b>24,6 %</b> der Testauffälligen nach der letzten Stufe).  Gruppe der D-TOAE Fail beidseitig: 122 / <b>0,5 %</b> ( <b>20,5 %</b> <sup>°</sup> ) der D-TOAE Fail beidseitig).  (≤ 40 dB HL: 409 / 77 %, 40-80 dB HL: 111 / 20,9 %, ≥ 80 dB HL: 11 / 2,1 %)	-	601 <sup>°</sup> / <b>2,4 %</b> <sup>°</sup>  409 / 1,6 % <sup>°</sup> (68,6 % <sup>°</sup> ) der D-TOAE Fail beidseitig)	102 / <b>0,4 %</b> <sup>°</sup>  65 / 0,3 % <sup>°</sup> (10,9 % der D-TOAE Fail beidseitig).

(Fortsetzung Tabelle 72)

			Gruppe der D-TOAE Fail einseitig: 86 / 1,1 % (31,7 %) der D-TOAE Fail einseitig) (≤ 40 dB HL: 150 / 63,5 %, 40 bis 80 dB HL: 79 / 33,5 % ≥ 80 dB HL: 7 / 3,0 %) 5 zusätzlich auf Verdacht (ohne NHS)	-	150 / 6 % (55,4 %°) der D-TOAE Fail einseitig)	35 / 0,1 % (12,9 %°) der D-TOAE Fail einseitig)
			(≤ 40 dB HL: 42 / 89,4 %, 40 bis 80 dB HL: 3 / 6,4 % ≥ 80 dB HL: 2 / 4,2 %) 27 / 0,1 % °) (5 %) der Testauffälligen nach der letzten Stufe)	-	42 [85,7 %°) dieser Gruppe].	2 [4,1 %°) dieser Gruppe].
Wessex UNHS Trial Group (1998)	83,1 % / 21.279 von 25.609 WBN nach Anfangsphase 95 % einseitig.	532 / 2,5 % 341° / 1,6 % ) in späteren Perioden.	(11 NICU, 11 WBN mit Risiko, 5 WBN ohne Risiko) „mod-sev“ +)	-	319°) / 1,5 % (60 %°) der Testauffälligen nach der letzten Stufe).	K.A.
Kennedy (2000) (Auswertung der 2. Hälfte der Wessex-Studie)	12.253 der 2. Hälfte der Wessex-Studie	158 / 1,3 % von 12.253	keine falsch negativen Befunde bei HVDT entdeckten, 1 progressive HST erst bei HVDT auffällig 28 / 0,2 % °) (17,7 %°) der Testauffälligen nach der letzten Stufe)	-	50 / 0,4 %°) (31,6 %°) der Testauffälligen nach der letzten Stufe).	K.A.
Isaacson (2000)	2.031 / 95 % (2.031 von 2.137 WBN + NICU)	167 / 8,2 %	( 40 dB HL 14°) / 3,4 %°) (8,4 %°) der Testauffälligen nach der letzten Stufe)	2 / 0,09 %°) (1,2 %°) der Testauffälligen nach der letzten Stufe).	92°) / 4,5 %°) (55,1 %°) der Testauffälligen nach der letzten Stufe).	61 / 3,0 %°) (36,5 % der Testauffälligen nach der letzten Stufe) vor Diagnose
			(8 / 0,4 %°) einseitig, 5 / 0,2 %°) beidseitig „mild“, 1 / 0,05 %°) beidseitig „severe“)			

Hörscreening für Neugeborene

(Fortsetzung Tabelle 72)

Clemens, Davis (2000)	5.010 / 99,5 % WBN	15 / 0,3 %	9 / 0,2 % (60 %°) der Testauffälligen nach der letzten Stufe).	-	6°) / 0,1 %° (40 % der Testauffälligen nach der letzten Stufe).	1 / 0,02 %° (6,7 % der Testauffälligen nach der letzten Stufe).
	454 / 100 % NICU	5 / 1,1 %°)	4 / 0,9 %° (80 %°) der Testauffälligen nach der letzten Stufe).	-	0	1°) / 0,2 %° (1,2 %°) der Testauffälligen nach der letzten Stufe).
Welzl-Müller, Stephan (2001)	> 95 % bei 5.857 WBN, 100 % bei 805 NICU	57 / 1 % für WBN, 29°) / 3,6 % für NICU	14 / 0,2 % (15,9 %°) der Testauffälligen nach der letzten Stufe).	-	43°) / 0,6 %° (0 %°) der Testauffälligen nach der letzten Stufe).	29°) / 0,44 %° (31,2 %°) der Testauffälligen nach der letzten Stufe) vor Diagnose
	einseitig		(8 / 0,1 %°) WBN (27,6 %°) der Testauffälligen nach der letzten Stufe).		(33°) / 0,6 %°) WBN (57,9 %°) der Testauffälligen nach der letzten Stufe).	(16 / 0,3 %°) (25 %°) der Testauffälligen nach der letzten Stufe) WBN,
Neumann, Gall (2001)	86,7 %°) / 189 von 218 (Beraphon)	6 / 3,4 % (30 dB HL)	Diagnostik noch nicht beendet.			13 / 1, 6%°) (45 %°) der Testauffälligen nach der letzten Stufe) NICU,
	94,15 %°) / 206 von 218 (Evoflash)	6 / 3,4 % (40 dB HL) 32 / 15,5 % (30 dB HL)	6 / 7,5 %°) NICU (20,7 %°) der Testauffälligen nach der letzten Stufe).		10°) / 1,2 %°) NICU (34,5 %°) der Testauffälligen nach der letzten Stufe).	hinsichtlich 2. Stufe k.A.)
Bretschneider, Meier (2001)	98 % / 464 von 495 (367 WBN, 106 NICU, 31 gemeldeter Verdacht)	16 / 7,8 % (40 dB HL) 13 / 2,6 %	8 / 1,7 %°) (1,5 %°) der Testauffälligen nach der letzten Stufe).	-	Diagnostik noch nicht abgeschlossen.	1 vor Diagnostik, 2 Diagnostik noch nicht beendet, 3 stehen zur Diagnostik noch aus.
			(6 beidseitig, 2 einseitig > 35 dB HL, 2 noch ohne Diagnose)			

Hörscreening für Neugeborene

(Fortsetzung Tabelle 72)

Dalzell, Orlando (2000) New York	69.766 / <b>97</b> %, NICU und WBN	621°) / <b>0,89 %</b>	85 / <b>0,1 %</b> °) ( <b>12,2 %</b> °) der Testauffälligen nach der letzten Stufe).  (49 beidseitig, 36 einseitig) (52 NICU, 33 WBN),  75 vorübergehende Schallleitungsstörung	36 / <b>0,05 %</b> °) ( <b>5,8 %</b> °) der Testauffälligen nach der letzten Stufe).  Beidseitige, davon 8 ohne Risiko, 13 nicht wegen Gesundheitszustand (4), leichte HST (3), „Lost Cases“ (6).		1.340°) / <b>1,9 %</b> °) nach 1.Stufe,  6 / <b>0,009 %</b> °) (1 %°) der Testauffälligen nach der letzten Stufe) vor Hörgeräteversorgung
Barsky-Firsker, Sun (1997)	14.014 / <b>97</b> % WBN und 1.735 / <b>97 %</b> °) NICU	485°) / 3,1 %°) (365 °) / <b>2,6 %</b> WBN, 120 °) / <b>7 %</b> NICU)	52 / <b>0,3 %</b> °) ( <b>11,4 %</b> °) der Testauffälligen nach der letzten Stufe)  (29 / 0,2 % °) WBN ( <b>7,9 %</b> °) der Testauffälligen nach der letzten Stufe).  23 / 1,3 % °) ( <b>20 %</b> °) der Testauffälligen nach der letzten Stufe). NICU	-	K.A.	K.A.
Messner, Price (2001)	5.771 von 6 340 WBN / 91 %, nach Anlaufphase <b>95 %</b>	32 / <b>0,5 %</b> Fail, Nachverfolgung für alle Fail und bisher nicht Gescreenten: 293 / 5,1 %	9 / <b>0,2 %</b> °) ( <b>28,1 %</b> °) der Testauffälligen nach der letzten Stufe).  (5 mild / modest +), 4 modest / profound von NICU, 1 auditive Neuropathie)	5 / <b>0,1 %</b> °)	K.A.	Nach Diagnose, aber vor Hörgeräteversorgung: 2 / <b>0,03 %</b> (6,3 %°) der diagnostizierten HST). -
Oudesluys-Murphy, Harlaar (1997)	<b>98,6 %</b> °) / 284 von 288 zu Hause (alle im Rahmen der dort üblichen normalen Neugeborenenennachsorge)	7 / <b>2,5 %</b> °)	1 / <b>0,4 %</b> °) ( <b>14 %</b> °) der Testauffälligen nach der letzten Stufe)  beidseitig > 100 dB HL  1 D-ABR Fail bei D-OAE Pass	-	4 / <b>1,4 %</b> [8,5 %° der Testauffälligen nach der letzten Stufe]	7 / <b>2,5 %</b> °) nach 1.Stufe, 1 / <b>0,4 %</b> °) ( <b>25 %</b> °) der Testauffälligen nach der letzten Stufe) vor Diagnostik
Comerford, Watson (1995)	849 / <b>80,4 %</b> °) Gemeldeter Verdacht	78 / <b>9,2 %</b> °)	K.A.	23 / <b>2,6 %</b> °)	2 / <b>0,2 %</b> °) (2,6 %°) der Testauffälligen nach der letzten Stufe).	18 / <b>2,1 %</b> [ <b>23 %</b> °) der Testauffälligen nach der letzten Stufe] zwischen 1.Stufe und Diagnostik  16 mit Paukenröhrchen versorgt.

(Fortsetzung Tabelle 72)

Studie	Profil	Ergebnis	Details	Ergebnis	Details
Watson, McClelland (1996)	417 / „alle“ NICU mit zusätzlichen RF	85 / <b>20 %</b> (davon nur 67 überlebt)	32 / <b>7,7 %</b> <sup>°</sup> der Testauffälligen nach der letzten Stufe]  (9 / 13 % Schallempfindungsstörungen (7 beidseitig (5: ≥ 60 dB HL, 2: 30 bis 40 dB HL), 2 einseitig ≥ 60 dB HL)	-	K.A. 19 / <b>4,6 %</b> <sup>°</sup> ) der Testauffälligen nach der letzten Stufe]
Eden, Ford (2001)	72 von 86 / <b>84 %</b> NICU mit zusätzlichen RF  (3 der nicht erfassten Neugeborenen nicht in Christchurch wohnhaft)	15 / <b>20,8 %</b>	9 / <b>12,5 %</b> (60 % <sup>°</sup> ) der Testauffälligen nach der letzten Stufe) (4 mit HL zwischen 16 bis 40 dB HL, 2 zwischen 41 bis 55 dB HL, 3 zwischen 56 bis 70 dB HL, davon 8 Schalleitungs, 1 Schallempfindungsstörung)	3 Paukenröhrchen, sonst k.A.	6 <sup>°</sup> ) / <b>8,3 %</b> (40 % <sup>°</sup> ) der Testauffälligen nach der letzten Stufe).

<sup>°</sup>) Im Rahmen des HTA-Berichts berechnet, Bezug auf alle erfassten Neugeborenen.

+) Einstufung von Hörstörungen nach European Working Group on Genetics of Hearing Impairment:

Bezeichnung der Hörstörung	mild	modest	Severe	profound
Schweregrad der Hörstörung	21 bis 40 dB HL	41 bis 70 dB HL	71 bis 95 dB HL	> 95 dB HL

Bei Neumann et al.<sup>152</sup> ist die Diagnostik zum Zeitpunkt der Publikation noch nicht abgeschlossen. Hinsichtlich der abklärenden Diagnostik im Rahmen der Rhode Island Studie<sup>153,154,155,156</sup> wird keine Veröffentlichung identifiziert.

InTabelle 73 bis Tabelle 76 werden auf der Grundlage von Tabelle 72 die Erfassungsrate, die Fail-Rate, der Prozentsatz der tatsächlich diagnostizierten permanenten HST, der Prozentsatz der falsch positiver Fälle und der Prozentsatz der „Lost Cases“ in Abhängigkeit der jeweiligen Zielgruppe (UNHS, NICU, NICU mit mindestens einem zusätzlichem RF und WBN) zusammengestellt.

Folgende Studien können dabei nicht in diese Tabellen eingeordnet werden:

- Comerford et al.<sup>127</sup> erzielen in einer Gruppe von Säuglingen mit einem gemeldeten Verdacht auf eine HST eine Erfassungsrate von 80,4 % und eine Fail-Rate von 9,2 %. Infolgedessen werden 22 von 849 Säuglingen mit HG versorgt. Als falsch positiv stellen sich 0,2 % der

insgesamt erfassten bzw. 2,6 % der auffälligen Säuglinge heraus. 2,1 % bzw. 23 % gelten als „Lost Cases“.

- Oudesluys-Murphy et al.<sup>157</sup> erzielen in einer Gruppe von im Rahmen der Nachsorge bei Hausgeburten gemessenen Neugeborenen eine Erfassungs-rate von 98,6 % und eine Fail-Rate von 2,5 %. Aufgründdessen werden 0,4 % der insgesamt erfassten bzw. 14 % der auffälligen Neugeborenen mit einer permanenten HST diagnostiziert. Als falsch positiv stellt sich 1 % der ins-gesamt erfassten bzw. 8,5 % der auffälligen Neugeborenen heraus. 0,4 % bzw. 25 % gelten als „Lost Cases“.

**Tabelle 73: Ergebnisse von universellen Neugeborenenhörscreeningprogrammen.**

<b>UNHS</b> (11 Studien)	Bezug auf <b>alle</b> in der 1. Stufe erfassten Neugeborenen	Bezug auf <b>alle Fail der letzten Stufe</b>
<b>Erfassungsrate:</b> 82 % bis 99,5 %		
<b>Fail-Rate</b>	<b>0,6 % bis 3,4 %</b>  Ausnahme: Isaacson (2000): 8,2 % Neumann et al. (2001): 7,8 % (40 dB HL), 15,5 % (30 dB HL) bei einem der beiden getesteten Geräte	-
<b>Diagnostizierte HST</b>	<b>0,1 % bis 0,2 %</b>  Ausnahme: Watkin et al. (1999): 0,8 % Isaacson (2000): 3,4 %	<b>5 % bis 24,6 %</b>  Ausnahme: Neumann et al. (2001): 8,4 % Bretschneider et al. (2001): 61,5 % (UNHS inkl. 31 Neugeborenen mit Verdacht auf eine HST)  Isaacson (2000): Innerhalb der allgemeinen Streubreite (8,4 %)
<b>FP</b> (soweit angegeben)	<b>0,4 % bis 2,4 %</b>  Ausnahme: Isaacson (2000): 4,5 %	<b>31,6 % bis 86 %</b>  Ausnahme: Isaacson (2000): 5,1 %
<b>„Lost Cases“ zwischen letzter Stufe und Diagnostik</b> (soweit angegeben)	<b>0 % bis 3 %</b>  Ausnahme: Finitzo et al. (1998): 11 %.	<b>0 % bis 36,5 %</b>

UNHS = Universelles Neugeborenenhörscreening.

**Tabelle 74: Ergebnisse von Hörscreeningprogrammen an intensivpflichtigen Neugeborenen.**

<b>NICU:</b> Wetzi-Müller et al. (2001) Barsky-Firsker et al. (1997) Clemens et al. (2000).	Bezug auf <b>alle</b> in der 1. Stufe erfassten Neugeborenen.	Bezug auf <b>alle Fail der letzten Stufe.</b>
<b>Erfassungsrate:</b> 100 % / 97 % / 100 %		
<b>Fail-Rate</b>	3,6 % / 7 % / 1,1 %	-
<b>Diagnostizierte Hörstörung</b>	7,5 % / 1,3 % / 0,9 %	20,7 % / 20 % / 80 %
<b>Falsch Positive</b> (soweit angegeben)	1,2 % / k.A. / 0 %	34,5 % / k.A. / 0 %
<b>„Lost Cases“</b> (soweit angegeben)	1,6 % / k.A. / 0,2 %	45 % / k.A. / 1,2 %

NICU = Neonatalintensivstation.



**Tabelle 75: Ergebnisse von Hörscreeningprogrammen an intensivpflichtigen Neugeborenen mit mindestens einem zusätzlichen Risikofaktor (RF) für eine Hörstörung (HST).**

NICU mit zusätzlichem RF für HST: Watson et al. (1996), Eden et al. (1996).	Bezug auf alle in der 1. Stufe erfassten Neugeborenen	Bezug auf alle Fail der letzten Stufe
<b>Erfassungsrates:</b> 100 % / 84 %		
<b>Fail-Rate</b>	20 % / 20,8 %	-
<b>Diagnostizierte Hörstörung</b>	7,7 % / 12,5 %	37,6 % : 60 %
<b>Falsch Positive</b> (soweit angegeben)	K.A. / 8,3 %	K.A. / 40 %
<b>„Lost Cases“</b> (soweit angegeben)	4,6 % / k.A.	22,4 % / k.A.

**Tabelle 76: Ergebnisse von Hörscreeningprogrammen bei gesunden Neugeborenen.**

WBN: Wetzi-Müller et al. (2001) Barsky-Firsker et al. (1997) Clemens et al. (2000)	Bezug auf alle in der 1. Stufe erfassten Neugeborenen.	Bezug auf alle Fail der letzten Stufe.
<b>Erfassungsrates:</b> 95 % / 97 % / 99,5 %		
<b>Fail-Rate</b>	1 % / 2,6 % / 0,3 %	
<b>Diagnostizierte Hörstörung</b>	0,1 % / 0,2 % / 0,2 %	27,6 % / 11,4 % / 60 %
<b>Falsch positive</b> (soweit angegeben)	06 % / k.A. / 0,1 %	57,9 % / 7,9 % / 40 %
<b>„Lost Cases“</b> (soweit angegeben)	03 % / k.A. / 0,02 %	25 % / k.A. / 6,7 %

WBN = Normale Entbindungsstation.

In Wessex werden zum Vergleich halbjährliche Perioden mit Screeningprogrammen und entsprechende Phasen ohne Screeningprogramme festgelegt. In Tabelle 77 werden die Daten der Anzahl an bekannten HST von Kindern, die innerhalb von Screeningperioden bzw. in Zeiten ohne UNHS geboren werden, gegenübergestellt. Es wird aufgeführt, wo und wann die Kinder auffällig geworden sind, wann die Diagnose feststeht und die HG-Versorgung stattfindet.

Im Alter unter sechs Monaten werden umgerechnet 94 von 100.000 in UNHS-Perioden geborene Kinder auffällig, im Gegensatz zu nur 32 von 100.000 in Perioden ohne UNHS geborenen Kindern. Durch das UNHS wird demnach die dreifache Anzahl an hörgestörten Kindern bereits im ersten Lebenshalbjahr entdeckt. Besonders auffällig ist dabei der Anteil an mittleren und hochgradigen HST (die siebenfache Anzahl mit UNHS im Vergleich zu ohne UNHS). Hinsichtlich der Anzahl der resthörenden bzw. gehörlosen Kinder bewirkt das UNHS nur eine Verdopplung der Erkennungsrate im Alter unter sechs Monaten, wohl deswegen, weil diese Kinder auch ohne messtechnische Methoden leichter früher bemerkt werden. Geringgradige HST werden nicht erfasst.

Durch das UNHS können insgesamt 30 Säuglinge noch vor dem zehnten Lebensmonat mit HG versorgt werden, ohne UNHS sind es nur 14. Besonders bemerkbar macht sich das UNHS hinsichtlich der HG-Versorgung wiederum bei mittlegradigen HST. Statt nur einem Säugling ohne UNHS können mit UNHS sieben Säuglinge mit einer HST zwischen 41 bis 70 dB HL innerhalb der ersten zehn Lebensmonate mit HG versorgt werden.

Hörscreening für Neugeborene

Tabelle 77: Entdeckte Hörstörung mit und ohne Screening: Wessex UNHS Trial Group 1998. (In Klammern Anzahl der Kinder pro 100.000).

	Permanente Hörstörung +)	NICU Ohne Risikofaktoren		WBN Ohne Risikofaktoren	
		Mit Risikofaktoren	Mit Risikofaktoren	Mit Risikofaktoren	Mit Risikofaktoren
Perioden mit NHS (25.609 Kinder)	Modest	1 (4)	5 (29)	2 (8)	7 (27)
	Severe	1 (4)	2 (8)	1 (4)	4 (16)
	Profound	-	2 (8)	2 (8)	
	<b>Total</b>	2 (8)	9 (35)	5 (20)	11 (43)
Perioden Ohne NHS (28.172 Kinder)	Modest	1 (4)	2 (7)	6 (21)	3 (11)
	Severe	-	1 (4)		1 (4)
	Profound	-	4 (14)	5 (18)	3 (11)
	<b>Total</b>	1 (4)	7 (25)	11 (39)	7 (25)

NICU = Neonatalintensivstation. WBN = Normale Entbindungsstation. NHS = Neugeborenenhörscreening.

	Auffällig geworden bei			Alter bei 1. Auffälligkeit		
	NHS	HVDT (In Großbritannien üblicher subjektiver Hörtest)	Andere	< 6 Monate	6 bis 9 Monate	> 9 Monate
Perioden mit NHS (25.609 Kinder)	13 (51)		2 (8)	14 (55)	1 (4)	
	7 (27)		1 (4)	7 (27)	1 (4)	
	3 (12)		1 (4)	3 (12)	1 (4)	
	23 (90)		4 (16)	24 (94)	3 (12)	
Perioden Ohne NHS (28.172 Kinder)		7 (25)	5 (18)	2 (7)	7 (25)	3 (11)
		1 (4)	1 (4)	1 (4)		1 (4)
		3 (11)	9 (32)	6 (21)	4 (14)	2 (7)
		11 (39)	15 (53)	9 (32)	11 (39)	6 (21)

	Diagnosik			Hörgeräteversorgung		
	< 10 Monate	10 bis 18 Monate	> 18 Monate	< 10 Monate	10 bis 18 Monate	> 18 Monate
Perioden mit NHS (25.609 Kinder)	8 (31)	3 (12)	4 (16)	7 (27)	2 (8)	6 (23)
	5 (20)	2 (8)	1 (4)	5 (20)	2 (8)	1 (4)
	3 (12)	1 (4)		3 (12)	1 (4)	
	16 (62)	6 (23)	5 (20)	15 (59)	5 (20)	7 (27)
Perioden Ohne NHS (28.172 Kinder)	2 (7)	6 (21)	4 (14)	1 (4)	4 (14)	7 (25)
		2 (7)			2 (7)	
	8 (28)	2 (7)	2 (7)	6 (21)	4 (14)	2 (7)
	10 (35)	6 (23)	6 (21)	7 (25)	10 (35)	9 (32)

HVDT = Health Visitor Distraction Test. NHS = Neugeborenenhörscreening.

+) Einstufung von Hörstörungen nach European Working Group on Genetics of Hearing Impairment:

Bezeichnung der Hörstörung	Mild	Moderate	Severe	Profound
Schweregrad der Hörstörung	21 bis 40 dB HL	41 bis 70 dB HL	71 bis 95 dB HL	> 95 dB HL

Im Rahmen der UNHS-Studie von Watkin et al.<sup>174</sup> wird bei im Screening auffällig gewordenen Säuglingen ca. fünf bis acht Wochen nach dem ersten Test die Hörschwelle mit D-ABR bestimmt. Das führt im Fall einer höheren Schwelle als 40 dB HL im besser hörenden Ohr zu einer ausführlichen pädaudiologischen Untersuchung, die jedoch bei den HST größer 80 dB HL im Alter von 12 bis 19 Wochen, bei den HST zwischen 40 und 80 dB HL sogar erst im Alter von 32 bis 46 Wochen stattfindet (vgl. Tabelle 78). Als Grund für diese Verzögerung werden die

vielfältigen möglichen Ursachen für eine HST dieses Ausmaßes genannt. Zur HG-Versorgung werden keine Angaben gemacht.

**Tabelle 78: Screening, Folgeuntersuchung und sichere Diagnosedstellung: UNHS-Studie nach Watkin, Baldwin<sup>174</sup>.**

		D-TOAE-Screen		D-ABR-Folgeuntersuchung		Sichere Diagnosedstellung	
		Anzahl	Alter (Wochen)	Anzahl	Alter (Wochen)	Anzahl	Alter (Wochen)
<b>ABR-Schwelle &gt; 40 bis &lt; 80 dB HL</b>	Permanente Hörstörung, <b>mild</b>	5	1,6	5	9,5	5	46,3
	Permanente Hörstörung, <b>moderate</b>	21	1,6	21	10,1	21	31,5
	Vorübergehende Schalleitungsstörung (falsch positiv)	85	3,3	85	11,3	74*)	35,8
<b>ABR-Schwelle ≥ 80 dB HL</b>	Permanente Hörstörung, <b>moderate</b>	2	6,1	2	14,3	2	18,5
	Permanente Hörstörung, <b>severe / profound</b>	9	2,8	9	8,3	9	11,9

\*) Schallempfindungsstörungen ausgeschlossen, elf umgezogen, vier nicht erschienen. D-TOAE = Messung transitorisch evizierter otoakustischer Emissionen mit Diagnosegeräten. D-ABR = Ableitung akustisch evozierter Potenziale mit Diagnosegerät.

Messner et al.<sup>150</sup> können durch ein Screening an 5.771 WBN bei zehn Säuglingen eine HST im Alter unter einem Monat, bei sechs mit zwei bis drei Lebensmonaten, bei drei im vierten bis siebten Lebensmonat und bei zwei im achten bis vierzehnten Lebensmonat diagnostizieren (vgl. Tabelle 79: Screening und Diagnosezeitpunkt nach Messner, Price).

**Tabelle 79: Screening und Diagnosezeitpunkt nach Messner, Price<sup>150</sup>.**

Alter bei Diagnose	< 1 Monat	< 3 Monate	< 7 Monate	< 14 Monate
Anzahl hörgestörter Säuglinge	10	6	3	2

### 3.5.5.6 Elternbefragung nach dem Hörvermögen ihrer Kinder ein bis zwei Jahre nach einem Neugeborenenhörscreening

Wie berichtet, werden bei den Screeninguntersuchungen im Allgemeinen die unauffälligen Kinder nicht nachverfolgt, so dass hieraus keine Informationen über das Ausmaß falsch negativer Befunde gewonnen werden können. In zwei Studien werden allerdings Eltern von Kindern, die im Rahmen eines NHS-Programms unauffällig sind, ein bis zwei Jahre später nach den derzeitigen Hörreaktionen ihres Kindes befragt.

Jacobson und Jacobson<sup>142,143</sup> schicken ein Jahr nach einem unauffälligen NHS den Eltern Fragebögen mit einem frankierten Umschlag für die Antwort mit acht Fragen zu Infektionen am Ohr und zu Hörreaktionen ihres Kindes. Von 401 verschickten Fragebögen werden 262 (65 %) beantwortet:

- Die Kinder sind im Mittel 12,8 Monate alt. Von 162 (62 %) Kindern wird von mindestens einer

Ohrinfektion, von 84 (32 %) wird von mindestens zwei oder mehr (bis maximal 25) Infektionen berichtet. Bei 100 (38 %) der Kinder ist bis zum Zeitpunkt der Umfrage noch keine Ohrinfektion festgestellt worden.

- Vier (1,5 %) der Eltern sind sich hinsichtlich des Hörvermögens ihrer Kinder nicht sicher. Bei einer wiederholten ABR-Messung bei 35 dB HL ist keines der Kinder auffällig.

Die Autoren schließen daraus, dass es beim NHS zu keinen falsch negativen Ergebnissen kommt. Im Rahmen des NHS ist bei 31 von 432 gescreenten Neugeborenen eine Schallempfindungsstörung festgestellt worden. Diese Kinder sind in die Fragebogenaktion nicht miteinbezogen worden.

Penn und Gibson<sup>158</sup> arbeiten mit demselben Fragenbogen. Die Hälfte der Familien soll per Telefon befragt werden. Gelingt dies nicht beim zweiten Versuch, wird auch ihnen der Fragebogen geschickt. Von 119 beim NHS unauffälligen Kindern wird der Fragebogen über 52 (44 %) Kinder im Alter von 14 bis 22 Monate (im Mittel 17,8 Monate) beantwortet:

- Bei 39 (75 %) Kindern ist zum Zeitpunkt der Umfrage bereits mindestens einer Ohrinfektion festgestellt worden. 22 (56 %) waren bereits mindestens dreimal oder öfters an einer Ohrinfektion erkrankt. 20 % dieser Kinder waren zumindest einseitig mit einem Paukenröhrchen versorgt worden.
- Vier der Eltern berichten, zumindest teilweise unsicher hinsichtlich des Hörvermögens ihres Kindes zu sein. All diese Kinder haben bereits acht bis 18 Mal eine Ohrinfektion erlitten. Angaben zu einem erneuten Hörtest an diesen Kindern werden in der Publikation nicht gemacht.

Die Autoren halten eine derartige Fragebogenaktion für eine effektive Methode zur Weiterverfolgung von Kindern, die bei einem NHS unauffällig waren.

### **3.5.5.7 Vergleich zwischen universellem Hörscreening und Hörscreening von Kindern mit Risikofaktoren**

*P. Schnell-Inderst, S. Kunze, A. Nickisch, F. Hessel, E. Grill, U. Siebert, H. von Voss, J. Wasem*

Um einen Vergleich des Erfassungspotenzials eines Hörscreenings von Kindern mit RF gegenüber einem universellen Hörscreening anzustellen, muss die Häufigkeit des Auftretens von RF, deren Erkennbarkeit und Berücksichtigung bei der Früherkennung betrachtet werden. Außerdem interessieren Ätiologie und Prävalenz von RF auch hinsichtlich potenzieller Ansätze zur Prävention von HST - soweit eine Beeinflussung möglich ist - und der Erkennung zeitlicher Trends, beispielsweise dem Entstehen neuer Risikopopulationen wie sehr kleiner Frühgeborener durch die Erfolge der Neonatalmedizin.

#### **3.5.5.7.1 Ätiologie und Risikofaktoren für eine Hörstörung**

Einerseits werden permanente kindliche HST nach dem Zeitpunkt des Auftretens in angeborene, konnatale oder kongenitale HST und postnatal auftretende oder erworbene HST eingeteilt. Andererseits orientiert sich eine Einteilung an den pathogenetischen Ursachen nach hereditär und erworben, die dann wiederum nach dem Zeitpunkt des Erwerbens in prä-, peri- und postnatal differenziert werden (vgl. „Pathophysiologie“). Zeitpunkt des Auftretens und pathogenetische Ursache sind jedoch nicht eindeutig miteinander korreliert. So müssen hereditär bedingte HST nicht bereits bei Geburt manifestiert sein und erworbene HST können, wie erwähnt, bereits vor der Geburt erworben werden. Bei Autoren, die eine Einteilung der Ätiologie nach dem Zeitpunkt gewählt haben, kann ein Teil genetisch bedingter HST unter dem Begriff erworben aufgeführt sein, weil in diesem Zusammenhang mit erworben erst nach der Geburt auftretend gemeint ist. Umgekehrt kann wiederum eine aus pathogenetischer Sicht erworbene HST z. B. durch eine Rötelninfektion in der Schwangerschaft, nach der zeitlichen Definition des Auftretens als angeboren aufgeführt sein.

Die mehrdeutige Verwendung der Begriffe führt teils zu Unklarheiten, welche RF welchen Begrifflichkeiten zugeordnet werden. Es gibt zwar einzelne Autoren, die ihre Klassifizierung adäquat zweidimensional vornahmen<sup>83,93</sup>, so dass zwischen dem zeitpunktorientierten erworben und dem pathogenetischen erworben differenziert wurde. Da aber der Großteil der Autoren bei der ein-dimensionalen pathogenetisch orientierten Klassifikation der Ätiologie bleibt, teils sicherlich auch aufgrund der ungenauen Datenlage eine Differenzierung nach dem zeitlichen Auftreten gar nicht möglich war, wurde im vorliegenden Bericht ebenfalls für die Ätiologie die oben beschriebene eindimensionale Einteilung von hereditär und prä-, peri- und postnatal erworben gewählt, um die Studien besser vergleichen zu können. Fehlbildungen wurden als

eigene Kategorie daneben gestellt, da hier die Genese nicht eindeutig ist. Des Weiteren ist bei Kindern mit permanenter HST eine Differenzierung zwischen Ätiologie und RF für eine HST schwierig. Ob die identifizierten RF die HST im Einzelfall tatsächlich verursacht haben, ist insbesondere beim überwiegend retrospektiven Studiendesign der identifizierten Publikationen teilweise kaum verifizierbar. Gleichzeitig ist häufig unklar, welche Kriterien bei den einzelnen Autoren für das Vorhandensein eines RF oder eines ätiologischen Faktors angelegt wurden, ob beispielsweise ein Verdacht auf eine pränatale Infektion, eine klinisch manifeste pränatale Infektion oder nur immunologisch gesicherte Nachweise einer Infektion als RF gewertet wurden. Da Angaben über die Vorgehensweise bei RF und Ätiologie nicht gleichmäßig für alle Faktoren und alle Publikationen vorhanden waren, was ggf. eine Neueinteilung ermöglicht hätte, wurde die Klassifizierung als Ätiologie oder RF für den vorliegenden HTA-Bericht beibehalten. Bei Autoren, die einzelne ätiologische Faktoren nicht von sich aus den Kategorien genetisch, Fehlbildungen, prä-, peri- und postnatal zuordneten, wurde eine solche Zuordnung vorgenommen und als hinzugefügt gekennzeichnet.

In Tabelle 80 wird ein Überblick über Studien über Angaben zur Ätiologie permanenter kindlicher HST gegeben.

Tabelle 80: Ätiologie permanenter Hörstörungen (HST).

Quelle	Ursachen	Anzahl (%)	Quelle	Ursachen	Anzahl (%)
Fortnum, Davis (1997)	Kohorten 1985 bis 1993 Anzahl HST	653	Braude, Webb (1999)	Kohorten 1988-1995 Anzahl HST	50
	<b>Genetisch</b>	<b>259 (39,7)</b>		<b>Genetisch</b>	<b>27 (54)</b>
	Dominant	15		Autosomal dominant	4
	Autosomal rezessiv	30		Autosomal rezessiv	8
	Vermutl. autosomal	44		X-chromosomal	1
	Rezessiv	91		Chromosomal	2
	Familiär	1		Syndrom	9
	X-chromosomal	2		Unbekannte Vererbung	3
	Mögliche andere	76		<b>Kongenitale Infektion</b>	<b>1 (2)</b>
	Genetisch	<b>24 (3,7)</b>		<b>Perinatal</b>	<b>5 (10)</b>
	Syndrom	12		<b>Postnatal</b>	<b>2 (4)</b>
	<b>Pränatal erworben</b>	<b>8</b>		<b>Unbekannt</b>	<b>15 (30)</b>
	Cytomegalievirus	4			
	Rubella	<b>44 (6,7)</b>			
	Pränatal unspezifiziert	<b>40 (6,1)</b>			
	<b>Perinatal erworben</b>	<b>35</b>			
	<b>Postnatal erworben</b>	<b>5</b>			
	Meningitis	<b>8 (1,2)</b>			
	Andere	<b>11 (1,7)</b>			
	<b>Kraniofaziale Anomalien</b>	<b>267 (40,9)</b>			
	<b>Andere</b>				
	<b>unbekannt</b>				

## (Fortsetzung Tabelle 80)

Uus, Davis (2000)	Kohorten 1985 bis 1990				
	Anzahl HST	248			
	<b>Genetisch</b>	<b>90 (36,3)</b>			
	Autosomal dominant	38			
	Autosomal rezessiv	37			
	Unspezifiziert	15			
	<b>Pränatal erworben</b>	<b>23 (9,3)</b>			
	Rubella	3			
	Cytomegalievirus	1			
	Toxoplasmose	3			
	Andere mütterl. Erkrankung				
	Teratogene	19			
	<b>Perinatal erworben</b>	<b>29 (11,6)</b>			
	Hyperbilirubinämie mit Austausch	6			
	Schwere Asphyxie	23			
	<b>Postnatal erworben</b>	<b>21 (8,5)</b>			
	Bakterielle Meningitis	7			
	Bakt. Meningitis + ototox. Medikamente	12			
	Bakt. Meningitis + Rhesusfaktorinkompatibilität	1			
	Bakt. Meningitis + erblich	1			
<b>Unbekannt</b>	<b>85 (34,3)</b>				
Mäki-Torkko et al. (1998a)	Kohorte 1: 1973 bis 1982		Mäki-Torkko et al. (1998a)	Kohorte 2: 1983 bis 1992	
	Anzahl HST	141		Anzahl HST	112
	<b>Genetisch</b>	<b>49 (34,8)</b>		<b>Genetisch</b>	<b>51 (45,6)</b>
	Autosomal dominant	16		Autosomal dominant	11
	Autosomal rezessiv	27		Autosomal rezessiv	26
	X-chromosomal	1		X-chromosomal	1
	Art der Vererbung unbekannt	1		Art der Vererbung unbekannt	9
	Chromosomal			Chromosomal	1
	Kongenitale Syndrome mit unklarer Ätiologie	2		Kongenitale Syndrome mit unklarer Ätiologie	3
	<b>Pränatal erworben</b>			<b>Pränatal erworben</b>	
	Rubella	<b>21 (17)</b>		Rubella	<b>8 (7,1)</b>
	Andere	11		Andere	7
	<b>Perinatal erworben</b>	<b>10</b>		<b>Perinatal erworben</b>	<b>9 (8)</b>
	<b>Postnatal erworben</b>	<b>9 (6,4)</b>		<b>Postnatal erworben</b>	<b>2 (1,8)</b>
	Meningitis	<b>6 (4,3)</b>		Meningitis	1
	Ototoxische Medikamente	6		Ototoxische Medikamente	1
	<b>Unbekannt</b>	<b>0</b>		<b>Unbekannt</b>	<b>42 (37,5)</b>
	<b>56 (39,7)</b>				
Parving, Hauch (2001)	Kohorte 1: 1970 bis 1979		Parving, Hauch (2001)	Kohorte 2: 1980 bis 1989	
	Anzahl HST rechtes Ohr	169		Anzahl HST rechtes Ohr	214
	<b>Erblich</b>	<b>42 (24,9)</b>		<b>Erblich</b>	<b>46 (21,5)</b>
	<b>Fötale Infektion</b>	<b>4 (2,4)</b>		<b>Fötale Infektion</b>	<b>5 (2,3)</b>
	<b>Fehlbildungen</b>	<b>3 (1,8)</b>		<b>Fehlbildungen</b>	<b>4 (1,9)</b>
	<b>Perinatal erworben*</b>	<b>10 (5,9)</b>		<b>Perinatal erworben*</b>	<b>16 (7,5)</b>
	Neonatale Komplikationen	10		Neonatale Komplikationen	11
	<b>Postnatal erworben*</b>	<b>35 (20,7)</b>		<b>Postnatal erworben*</b>	<b>30 (14)</b>
	Meningitis	-		Meningitis	5
	Lärminduziert	5		Meningitis	6
	Posttraumatisch	4		Lärminduziert	-
	Ototoxische Medikamente	-		Posttraumatisch	1
	Otosklerosis	10		Ototoxische Medikamente	-
	Chron. Otitis media	15		Otosklerosis	1
	Mb. Menière	1		Chron. Otitis media	22
	Unilaterale HST	8		Mb. Menière	-
	<b>Unbekannt</b>	<b>67 (39,6)</b>		Unilaterale HST	8
		<b>Unbekannt</b>	<b>105 (49,1)</b>		

(Fortsetzung Tabelle 80)

Eckel et al. (1998)	Kinder geboren 1974 bis 1990*		Walch et al. (2000)	K.A. HST diagnostiziert (1980 bis 1996)	
Streppel et al. (1998)	Anzahl HST	314	> 20 dB	Anzahl HST	106
Streppel et al. (2000)	<b>Genetisch</b>	<b>82 (26,1)</b>		<b>Genetisch</b>	<b>(18)</b>
	Autosomal dominant	34		<b>Erworben</b>	<b>(38)</b>
	Autosomal rezessiv	46		<b>Unbekannt</b>	<b>(44)</b>
	Nicht-Mendelsche	2			
	Erworben	136 (43,3)			
	<b>Pränatal</b>	<b>32 (10,2)</b>			
	Rubella	21			
	Andere	11			
	<b>Perinatal</b>	<b>60 (19,1)</b>			
	Hypoxie	20			
	Frühgeburt	15			
	Hyperbilirubinämie	7			
	Trauma	1			
	<b>Postnatal</b>	<b>44 (14)</b>			
	Meningitis	31			
	Otitis media	2			
	Sonstige Infektionen	2			
	Ototoxische Medikamente	7			
	Trauma	2			
	<b>Unbekannt</b>	<b>96 (30,6)</b>			
DHZ Gross et al. (2000)	Kinder geboren 1961 bis 2000		DHZ Gross et al. (2001)	Kinder geboren 1961 bis-2001	
	Anzahl HST	4.058		Anzahl HST	4.791
	<b>Genetisch</b>	<b>1.015 (25)</b>		<b>Genetisch</b>	<b>(26)</b>
	<b>Erworben</b>	<b>730 (18)</b>		<b>Vermutlich genetisch</b>	<b>(9)</b>
	<b>Unbekannt</b>	<b>2.313 (57)</b>		<b>Erworben</b>	<b>(17)</b>
				<b>Vermutlich erworben</b>	<b>(3)</b>
				<b>Unbekannt</b>	<b>(45)</b>
Nekahm et al. (2001a)	Kohorten: 1980 bis 1994				
	Anzahl HST	165			
	<b>Genetisch</b>	<b>51 (30,9)</b>			
	Nicht-syndromisch	37			
	Syndrome	14			
	<b>Fehlbildungen des Ohrs</b>	<b>5 (3)</b>			
	<b>Pränatale Infektion</b>	<b>5 (3)</b>			
	<b>Perinatale</b>	<b>31 (18,8)</b>			
	<b>Komplikationen</b>				
	Peri- und postnatale	11 (6,7)			
	Infektionen				
	Ototoxische Medikamente	2 (1,2)			
	<b>Unbekannt</b>	<b>60 (36,4)</b>			

\* Von den Autoren des vorliegenden HTA-Berichts zusätzlich eingefügte Zusammenfassung.  
DHZ = Deutsches Zentralregister für kindliche Hörstörung.

### Ätiologie permanenter Hörstörungen

Die Daten zur Ätiologie permanenter kindlicher HST sind den Publikationen entnommen, die bereits im Kapitel „Globale Prävalenz permanenter kindlicher Hörstörungen“ (Tabelle 8 und Tabelle 10) vorgestellt und beschrieben werden.

### Studienpopulation und Methoden

Eine detaillierte Beschreibung der Studienpopulation findet sich in Tabelle 8 und Tabelle 10. Hier sei nur nochmals kurz erwähnt, dass ein Großteil der Publikationen<sup>83,75,98,89,93,90</sup> Geburtskohorten aus den Jahren 1980 bis 1995 untersuchte. Bei Mäki-Torkko et al.<sup>89</sup> und Parving und Hauch<sup>93</sup> waren außerdem Vergleichskohorten aus den vorausgegangenen zehn Jahren vorhanden. Bei Eckel et al.<sup>78,79</sup> und den Nachfolgern dieser Publikationen wurden



die Geburtsjahrgänge aus den Angaben für Alter (2 bis 18 Jahre) und Erhebungsdatum (1992 / 93) erschlossen. Bei Walch et al.<sup>100</sup> waren keine Angaben zu den Geburtsjahrgängen, dem Alter der Kinder und dem Erhebungszeitraum gemacht worden. Untersucht worden waren die Kinder im Zeitraum von 1980 bis 1996. Außerdem handelt es sich bei den Studien von Eckel et al.<sup>78,79</sup>, Walch et al.<sup>200</sup> und den Daten des DZH<sup>86,81</sup> nicht um Totalerhebungen eines Gebiets für bestimmte Jahrgänge, wovon bei den oben genannten Studien auszugehen ist. Deshalb sind diese Daten, abgesehen von unterschiedlich gesellschaftlichen und das Gesundheitssystem betreffende Bedingungen in den Ländern aus denen die Studienpopulationen stammen, nur bedingt vergleichbar. In keiner Publikation wurden genaue Angaben dazu gemacht, welche Kriterien an die Wertung eines ätiologischen Faktors als vorhanden oder nicht vorhanden angelegt wurden.

### *Ergebnisse*

Vergleicht man die Angaben für die sechs genannten Totalerhebungen der Geburtsjahrgänge für den Zeitraum von 1980 bis 1995, so werden als genetisch bedingt 21,5, 30,9, 36,3, 39,7, 45,6 und 54,0 % angegeben<sup>93(1), 90(2), 98(3), 83(4), 89(5), 75(6)</sup>. Der Anteil pränatal erworbener HST liegt bei 2,0, 2,3, 3,0, 3,7, 7,1 und 9,3 % (6, 1, 2, 4, 5, 3). Der hohe Wert von 9,3 % ist bei den Kindern aus Estland gefunden worden, wo bereits weiter oben auf den mangelnden Impfschutz in dieser Population verwiesen wird (s. „Neuidentifizierte Studien zur globalen Prävalenz permanenter kindlicher Hörstörungen“). Als perinatal erworben werden 6,7, 7,5, 8, 10, 11,6 und 18,8 % (4,1, 5,6, 3,2) angegeben, als postnatal erworben 1,8, 4, 6,1, 8,5 und 14 % (5, 6, 4, 3). Bei Nekahm et al.<sup>90</sup> werden peri- und postnatale Infektionen zusammengefasst mit 6,7 % angegeben; nimmt man ototoxische Medikamente hinzu, betrüge der postnatale Anteil inklusive perinataler Infektionen 7,9 %. Der Anteil unbekannter Ursachen beträgt 30,0, 34,3, 36,4, 37,5, 40,9 und 49,1 %. (6, 3, 2, 5, 4,1). Aufschlussreich im Hinblick auf zeitliche Trends sind die Studien von Mäki-Torkko et al.<sup>89</sup> und Parving und Hauch<sup>93</sup>, weil hier jeweils zwei aufeinanderfolgende Zehn-Jahreskohorten miteinander verglichen werden. Bei Mäki-Torkko et al.<sup>89</sup> nimmt der Anteil der erworbenen HST insgesamt von 27,7 % auf 16,9 % ab, vor allem die Anzahl der Röteln- und Meningitisinfektionen. Bei Parving und Hauch<sup>93</sup> ist nur eine Abnahme bei den postnatal erworbenen HST von einem absoluten Anteil von 20,7 auf 14,0 % zu verzeichnen, wobei die Meningitisfälle zunehmen. Als Einzelursache spielt chronische Mittelohrentzündung die wichtigste Rolle. Hier sei daran erinnert, dass diese Studienpopulation auch geringgradige HST umfasst. Der größte Unterschied findet sich bei der Zunahme unbekannter Ursachen.

Zur Ätiologie von HST in Deutschland werden aus dem DZH nach dem Stand der letzten Publikation<sup>86</sup> 26 % genetische und 9 % vermutlich genetische Ursachen sowie 17 % erworbene und 3 % vermutlich erworbene HST angegeben. Die erworbenen HST entfallen jeweils zu einem Drittel auf prä-, peri- und postnatale Ursachen. 45 % der HST sind unbekannt. Der Anteil erworbener Ursachen ist bei Eckel et al.<sup>78,79</sup> mit insgesamt 43,3 % im Vergleich zu den DZH-

Daten mehr als doppelt so hoch. Der Anteil genetischer Ursachen beträgt 26,1 %, unbekannt ist die Ursache in 30,6 % der Fälle.

#### *Anmerkungen und Schlussfolgerungen*

Da selten überhaupt Angaben gemacht werden, welche Kriterien an die Wertung eines ätiologischen Faktors als vorhanden oder nicht vorhanden angelegt werden, kann auch keine Einschätzung gegeben werden, inwiefern eine unterschiedliche Handhabung bei der Definition und der Erhebung die ersichtlich gewordenen Unterschiede erklären könnten. Insgesamt lässt sich jedoch daraus folgern, dass einer Primärprävention kongenitaler permanenter kindlicher HST enge Grenzen durch Vermeidung von prä- und perinatalen Infektionen und Geburtskomplikationen gesetzt sind, zumindest wenn man von den jüngeren Geburtskohorten und einem generellen Impfschutz gegen Röteln ausgeht, da genetische und unbekannte Ursachen zusammen zwischen 56,6 und 84 % ausmachen. Eine verstärkte Primärprävention kann deshalb keine Alternative zur Früherkennung von HST, sondern nur eine Ergänzung sein.

#### *Risikofaktoren*

Um beurteilen zu können, welchen Anteil an der gesamten Neugeborenen-population ein Hörscreening von Risikogruppen umfassen wird wie und wo diese Risikopopulation identifiziert und einem Hörscreening zugänglich gemacht werden kann, sind Daten zur Verteilung von RF in der allgemeinen Neugeborenenpopulation, d.h. sowohl von der WBN als auch von der NICU notwendig. In Tabelle 81 ist der Risikokatalog des JCIH von 1994 aufgelistet, an dem sich ein Großteil der Autoren orientiert. Dieser Risikokatalog wird in den Leitlinien des JCIH von 2000 überarbeitet. Die Punkte 4 bis 9 werden zusammengefasst zur Formulierung: „An illness or condition requiring admission of 48 hours or greater to a NICU“ (dt.: Eine Krankheit oder ein Zustand, die Aufnahme von 48 Stunden oder mehr erfordern.) Da jedoch der Risikokatalog von 1994 Bezugspunkt für die im vorliegenden Bericht behandelten Publikationen ist, wird er zugrunde gelegt.

**Tabelle 81: Neonatale (bis 28. Lebensstag) Risikofaktoren, assoziiert mit sensorineurem und / oder konduktivem Hörverlust laut Joint Committee on Infant Hearing (JCIH)<sup>71</sup>.**

1. Family history of childhood congenital hearing loss.
2. Congenital infections such as the TORCH (Toxoplasmosis, Rubella, Cytomegalovirus, Syphilis, and Herpes).
3. Craniofacial anomalies, including morphological abnormalities of the pinna, ear canal, nose, and throat.
4. Birth weight less than 1,500 g.
5. Hyperbilirubinemia requiring exchange transfusion.
6. Ototoxic medications, including but not limited to aminoglycosides, used in multiple courses or in combination with loop diuretics.
7. Bacterial meningitis.
8. APGAR scores of 0-4 at one minute or 0-6 at five minutes.
9. Mechanical ventilation for five days or longer, extracorporeal membrane oxygenation (ECMO). or persistent pulmonary hypertension.
10. Stigmata or other findings associated with a syndrome known to include sensorineural and / or conductive hearing loss

In Tabelle 82 ist die Verteilung von RF für HST für verschiedene Neugeborenenpopulationen, die nur einen geringen Anteil von Kindern mit HST enthalten, angegeben.

**Tabelle 82: Prävalenz von Risikofaktoren bei Neugeborenen allgemein (Normale Entbindungs- und Neonatalintensivstation (WBN und NICU)).**

Quelle	Population	Risikofaktoren	WBN Anzahl (%) Ohne Verdacht	NICU Anzahl (%) Mit Verdacht	
Mäki-Torkko et al. (1998b)	Zufallsstichprobe von 7jährigen Kindern ohne Verdacht auf HST, n = 789 und 7jährige Kinder mit Verdacht auf HST, n = 438	Familiengeschichte	44 (5,6)	34 (7,7)	
		Kongenitale Anomalien	24 (3,0)	24 (5,5)	
		Gestationsalter < 37 Wochen	42 (5,3)	27 (6,2)	
		Klein für das Schwangerschaftsalter.	88 (11,2)	54 (12,3)	
		Geburtsgewicht unter 2.500 g	23 (2,9)	25 (5,7)	
		Niedriger APGAR-Wert	9 (1,1)	8 (1,8)	
		Behandlung in Neonatalabteilung (intensiv oder andere)	91 (11,5)	62 (14,2)	
		Intensivpflege wegen „oxygener Depletion“	37 (4,7)	21 (4,8)	
		Ototoxische Medikamente	18 (2,3)	19 (4,3)	
		Meningitis	3 (0,4)	6 (1,4)	
		K.A. zu Anzahl der Risikofaktoren			
Vohr et al. (2000)	Neonatalintensivneugeborene aus prospektiver Multizenterstudie, n = 4.478 s. Tabelle 9 und Kinder aus WBN aus prospektiver Multizenterstudie s.o., n = 2.701 (Bias vor allem bei Familiengeschichte wegen intensiver Befragung)	Ototoxische Medikation	6 (0,2)	1.990 (44,4)	
		Geburtsgewicht < 1.500 g	0	797 (17,8)	
		Beatmung > 5 Tage	0	733 (16,4)	
		Niedrige APGAR-Werte	75 (2,8)	623 (13,9)	
		Kraniofaziale Anomalien	107 (3,9)	245 (5,4)	
		Familiengeschichte	179 (6,6)	121 (2,7)	
		Syndrome	14 (0,5)	81 (1,8)	
		Hyperbilirubinämie mit Austausch	0	70 (1,6)	
		Meningitis	2 (0,1)	30 (0,7)	
		Kongenitale Infektion	2 (0,1)	27 (0,6)	
		Insgesamt	369	4.001	
		Anzahl Risikofaktoren			
		0	2.348 (86,9)	1.820 (40,6)	
1	320 (11,8)	1.485 (33,2)			
≥ 1	353 (13,1)	2.658 (59,4)			
≥ 2	33 (1,2)	1.173 (26,2)			
Insgesamt	2.701	4.478			

## Hörscreening für Neugeborene

**(Fortsetzung Tabelle 82)**

Kanne et al. (1999)	UNHS-Programm einer Klinik (April 1995 bis Juni 1996) Neugeborene auf WBN. n = 2.208 und in NICU n = 329 (auch nicht gescreente).	Familiengeschichte	33 (1,5)	3 (0,9)		
		Stigmata oder Syndrome	0	0		
		Fehlbildungen Kopf und / oder Hals	21 (1,0)	9 (2,7)		
		Intrauterine Infektion	4 (0,2)	8 (2,4)		
		Geburtsgewicht < 1.500 g	0	25 (7,6)		
		APGAR-Wert nach 1 und 5 Minuten niedrig	90 (4,1)	59 (17,9)		
		Hyperbilirubinämie mit Austausch	0	0		
		Meningitis mit positiven Kulturen	0	1 (0,3)		
		Ototoxische Medikamente	0	62 (18,8)		
		Beatmung > 5 Tage	0	35 (10,6)		
		Risikofaktoren				
		Anzahl ≥ 1	146 (6,6)	117 (35,6)		
		Aidan et al. (1999)	UNHS-Programm einer Klinik, nur Kinder von der WBN, die gescreent wurden (82,3 % von 1.727), n = 1.421.	Familiengeschichte	18 (1,3)	
				Kraniofaziale Anomalien	0	
Pränatale Infektionen	8 (0,6)					
CMV	2					
Rubella	0					
Toxoplasmose	5					
Syphilis	0					
Herpes	1					
Geburtsgewicht < 1.500 g	0					
Hypoxämie	44 (3,1)					
Hyperbilirubinämie	37 (2,6)					
Neonatale Infektion	29 (2,0)					
Meningitis	0					
Anzahl Risikofaktoren						
0	1 285 (90,4)					
1	136 (9,6)					
Wessex UNHS Trial Group (1998)	Neugeborene auf Entbindungsstation und in NICU in Screeningprogramm (1993 bis 1996), n = 21.279. Prospektive Multizenterstudie mit Kontrollgruppe (s. auch Tabelle 11).	Familiengeschichte	(6,6)			
		Chromosomenanomalie	(0,2)			
		Anatomische Missbildung				
		Kraniofazial	(0,5)			
		Andere	(1,3)			
		Perinatale Infektion				
		vermutet	(3,8)			
		bestätigt	(0,5)			
		Geburtsgewicht < 1.500 g	(1,2)			
		Asphyxie bei Geburt				
		mittel	(0,7)			
		schwer	(0,3)			
		Austauschtransfusion				
		erwogen	(0,3)			
durchgeführt	(0,02)					
Anzahl Risikofaktoren						
0	(91,0)					
≥1	1.724 (8,1)					
Unklar	(0,9)					
Anteil Kinder SCBU / NICU > 48 Stunden		(9,5)				
0		(3,0) = 31,6 %				
≥ 1 Risikofaktor		(6,5) = 68,4 %				

HST = Hörstörung. CMV = Zytomegalie. SCBU = Special Care Baby Unit (entspricht Neonatalintensivstation). APGAR = Skala zur Überprüfung der Gesundheit Neugeborener (A = Activity (Muscle Tone), P = Pulse, G = Grimace (Reflex Irritability), A = Appearance (Skin Color), R = Respiration).

### Studienpopulation

Bei allen Publikationen handelt es sich um Neugeborene an Kliniken, die an einem UNHS-Programm beteiligt sind. Mit Ausnahme von Aidan et al.<sup>121</sup>, wo nur über Neugeborene aus der

WBN berichtet wird, sind in allen anderen Publikationen auch Neugeborene von der NICU einbezogen.

### *Methoden*

In zwei der Studien werden keine Angaben zur Erhebung der RF gemacht<sup>121,145</sup>. Bei Kanne et al.<sup>144</sup> werden die RF mittels medizinischer Akten und / oder durch ein Elterninterview zum Zeitpunkt des Hörscreenings erhoben. Bei Vohr et al.<sup>169</sup> wird das Vorhandensein von RF definiert nach dem JCIH-Katalog von 1994 den Akten von Müttern und Kindern entnommen, wobei keine näheren Angaben gemacht werden, welche Daten in diesen Akten routinemäßig vorhanden oder nicht vorhanden sind. Eine differentielle Erhebung des RF Familiengeschichte in der NICU und der WBN wird von den Autoren der Studie vermutet. In der NICU-Population ist diese Information für 31 % der Kinder nicht verfügbar, in der WBN-Population fehlt sie nur bei 7,4 %.

### *Ergebnisse*

Auf der WBN betragen die Prävalenzen der Neugeborenen für einen oder mehrere RF für permanente HST 6,6, 8,1, 9,6 und 13,1 %<sup>144,145,121,169</sup>. Faktoren, die meist zur Überweisung auf eine Neonatalstation führen oder mit einem Aufenthalt dort assoziiert sind, wie sehr niedriges Geburtsgewicht, Hyper-bilirubinämie mit Blutaustausch, mechanische Beatmung, ototoxische Medikamente, spielen meist keine Rolle. Insgesamt ist die Häufigkeit der einzelnen RF unterschiedlich. Bei Neugeborenen auf der NICU liegt der Anteil von Kindern mit mindestens einem RF für eine HST bei 35,6 %; 59,4 % und 68,4 %<sup>144,169,145</sup>. Die Wessex UNHS Trial Group führt keine einzelnen RF für die Population aus der NICU auf. In den beiden anderen Publikationen sind ototoxische Medikamente der häufigste RF.

Tabelle 83 stellt die Ergebnisse von zwei Studien vor, die die Prävalenz der einzelnen RF in der Ausgangspopulation der Prävalenz der RF bei den Kindern mit HST gegenüberstellen, woraus sich dann die Wahrscheinlichkeit des Auftretens einer HST für einen bestimmten RF ableiten lässt.

**Tabelle 83: Prävalenz von Risikofaktoren (RF) in der Ausgangspopulation und bei Kindern mit Hörstörung (HST).**

**Tabelle 83a**

Quelle	RF in den Geburtskohorten 1985 bis 1990	Anzahl (%)	Anzahl Kinder mit HST	Prävalenz pro 100.000 Lebendgeburten (95 %- KI)	Odds Ratio (95 %- KI)
Fortnum. Davis (1997)	Nur kongenitale HST				
	NICU (auch < 48 Stunden)	39.250 (10,7)	118	301 (251-360)	5,6 (4,4-7,1)
	Familiengeschichte	14.725 (4,0)	108	733 (608-885)	13,7 (10,7-18,1)
	kein Risiko (enthält kraniofaziale Anomalien)	31.2505 (85,3)	168	54 (46-62)	1,0

Anmerkung: Kinder mit kongenitaler HST hatten zu 28,9 % NICU-Aufenthalt > 48 Stunden, 30,6 % Familiengeschichte, 11,75 % kraniofaziale Anomalien, keinen dieser RF hatten 41,1 %

WBN = Normale Entbindungsstation. NICU = Neonatalintensivstation. 95 %- KI = 95%-Konfidenzintervall.

**Tabelle 83b**

Quelle	RF gesamte Studienpopulation	RF bei Kindern mit HST	p für HST  RF+ *		
Cone-Wesson et al. (2000) Risikopopulation bi- und unilateral permanente HST > 27 dB	Anzahl	2.995	Anzahl HST	56	
	Mehrfachnennungen		Mehrfachnennungen		
	Familiengeschichte	217 (7,2)	Familiengeschichte	15 (26,8)	6,9
	Syndrome	57 (1,9)	Syndrome	8 (14,3)	14,0
	Kraniofaziale Anomalie	221 (7,3)	Kraniofaziale Anomalie	22 (39,3)	10,0
	Kongenitale Infektion	269 (8,9)	Kongenitale Infektion	7 (12,5)	2,6
	Geburtsgewicht < 1.500 g	535 (17,9)	Geburtsgewicht < 1.500g	11 (19,6)	2,1
	Hyperbilirubinämie mit Austausch	45 (1,5)	Hyperbilirubinämie mit Austausch	0	0
	Aminoglycoside > 5 Tage	1.214 (40,5)	Aminoglycoside > 5 Tage	21 (37,5)	1,7
	Meningitis	16 (0,5)	Meningitis	1 (1,8)	6,2
	niedriger APGAR-Wert nach 1 oder 5 Minuten	420 (14,0)	niedriger APGAR-Wert nach 1 oder 5 Minuten	10 (17,9)	2,4
	Beatmung > 5 Tage	472 (15,7)	Beatmung > 5 Tage	12 (21,4)	2,5
	Anzahl RF		Anzahl RF		
	0	112 (37,5)	0	12 (21,4)	1,0
1	1.090 (36,4)	1	19 (33,9)	1,7	
>1	779 (26,0)	>1	25 (44,6)	3,2	

\*Wahrscheinlichkeit, dass HST vorhanden ist, wenn der RF vorhanden ist (Anzahl Kinder mit HST mit bestimmtem RF / Anzahl aller Kinder mit bestimmtem RF).

### Studienpopulation

Bei Fortnum und Davis<sup>83</sup> handelt es sich um eine allgemeine Kinderpopulation im Alter zwischen fünf und neun Jahren (nähere Beschreibung Tabelle 8), bei Cone-Wesson et al.<sup>77</sup> um eine Screeningstudie mit einer speziell zusammengestellten Hochrisikopopulation aus 90,8 % NICU-Neugeborenen und Neugeborenen aus der WBN, die entweder einen RF für eine HST besitzen oder im ersten Hörscreeningtest auffällig sind und im Alter zwischen acht und zwölf Monaten einem audiologischen Verhaltenstest unterzogen worden sind (Studiendesign: Tabelle 9).

### Methoden

Fortnum und Davis<sup>83</sup> verwenden nicht die RF-Definition des JCIH von 1994, sondern drei Faktoren, die dem Risikokatalog des JCIH 2000 sehr nahe kommen: 1. NICU-Aufenthalt von 48

und mehr Stunden, 2. Familiengeschichte einer permanenten kindlichen HST, 3. Kraniofaziale Anomalien. Die Datenquellen erlauben keine Unterscheidung zwischen einem NICU-Aufenthalt von mehr oder weniger als 48 Stunden; eine Erhebung der Kinder mit kraniofazialen Anomalien in der Gesamtpopulation ist ebenfalls nicht möglich, so dass diese Kinder in der Gruppe der Nichttrisikokinder mit enthalten sind. Die Definition und die Erhebung der RF in der Studie von Cone-Wesson et al.<sup>77</sup> wird weiter oben in der Studie von Vohr et al.<sup>169</sup> beschrieben.

### *Ergebnisse*

Die Prävalenz für eine permanente kindliche HST von Kindern mit bestimmten RF stellt einen Schätzer für die Wahrscheinlichkeit des Auftretens einer permanenten HST dar, wenn ein bestimmter RF vorhanden ist. Bei Fortnum und Davis<sup>83</sup> haben NICU-Kinder eine Prävalenz von 0,3 % (301 pro 100.000), Kinder mit einer Familiengeschichte kongenitaler HST von 0,7 % (733 pro 100.000) gegenüber Kindern ohne RF mit 0,05 % (54 pro 100.000). Das Risiko für eine HST ist somit für NICU-Kinder 5,6-fach und für Kinder mit Familiengeschichte 13,7-fach gegenüber Kindern ohne RF erhöht. Für die Hochrisikopopulation bei Cone-Wesson et al.<sup>77</sup> zeigen sich wesentlich höhere Prävalenzen: 1,0 % für Kinder ohne RF und zwischen 1,7 sowie 14 % für Kinder mit RF je nach Art des RF. Es zeigt sich, dass bestimmte RF mit einer deutlich höheren Wahrscheinlichkeit für eine HST verbunden sind als andere. Das Vorhandensein von mit HST assoziierten Syndromen, kraniofazialen Anomalien, Familiengeschichten mit HST und Meningitis besitzen die höchsten Wahrscheinlichkeiten für das Auftreten einer HST. Eine ototoxische Medikation ist der häufigste RF, aber nur 1,7 % der Kinder mit diesem RF haben eine HST. Insgesamt weisen nur 1,7 % der Kinder mit einem RF eine HST auf.

### **3.5.5.7.2 Verschiedene Strategien des Risikoscreenings und Prävalenz von Risikofaktoren bei Kindern mit Hörstörung**

Bereits seit Anfang der 70-er Jahre werden Risikokataloge für HST zusammengestellt, um Säuglinge und Kleinkinder mit einem hohen Risiko für eine HST zu selektieren, die dann weiteren audiologischen Tests zugeführt werden sollen<sup>47,59</sup>. Ziel dieser Strategie ist es, durch das Screening einer relativ kleinen Hochrisikopopulation einen möglichst hohen Anteil der Kinder mit HST rechtzeitig zu identifizieren. Zwei Varianten des Risikoscreenings bieten sich an. Das Vorhandensein von RF kann bei allen Neugeborenen untersucht werden, unabhängig davon, ob sie auf einer WBN oder auf einer NICU betreut werden. Da bei Neugeborenen auf der Neonatalstation auch ein höhere Prävalenz von RF für eine HST zu erwarten ist, wäre ein generelles Hörscreening von Neugeborenen auf der NICU eine weitere Möglichkeit, die den Vorteil hätte, besser in die vorgegebenen Strukturen zu passen, da Neugeborene auf der NICU ohnehin einer besonderen Überwachung unterliegen und auch die längere Verweildauer bessere Möglichkeiten für audiologische Tests und abklärende Diagnostik bietet.

Gegen ein Risikoscreening wird angeführt, dass ca. die Hälfte der Kinder mit HST keine RF aufweisen und deshalb durch ein Risikoscreening 50 % aller Fälle nicht entdeckt werden können. In Tabelle 84 ist die Häufigkeit verschiedener RF für eine HST bei Kindern mit permanenten HST und der Anteil der Kinder, die keinen bzw. mindestens einen RF haben, angegeben.

#### *Studienpopulation*

Studienpopulationen, audiologische Kriterien und Studiendesign werden bereits in den Abschnitten „Neuidentifizierte Studien zur globalen Prävalenz permanenter kindlicher Hörstörungen“ und „Prävalenz stratifiziert nach dem zeitlichen Auftreten der Hörstörung“ in Tabelle 8, Tabelle 10 und Tabelle 13 beschrieben.

#### *Methoden*

Um die Vergleichbarkeit der RF-Definition aufzuzeigen, werden die einzelnen RF aufgeführt. Postnatale RF müssen eigentlich ausgeschlossen werden, weil sie zum Zeitpunkt eines Neonatalscreenings noch nicht vorliegen können. Da es sich jedoch meist um Mehrfachnennungen von RF handelt, ist dies retro-spektiv nicht mehr möglich.

Keine der zehn Studien macht genaue Angaben zur Erhebung der RF. Wenn überhaupt, dann erfolgt nur eine Angabe darüber, dass die Daten den Akten entnommen worden sind. Nur Finitzo et al.<sup>132</sup> geben an, dass eine Elternbefragung zur Familiengeschichte durchgeführt worden ist. Bei Vohr et al.<sup>170</sup> werden unter anderem auch Kinder gescreent, die aufgrund von RF für eine HST vorgestellt worden sind. In der Studie von Homer et al.<sup>140</sup> wird ein Risikoscreeningprogramm evaluiert (s. weiter unten). Dort wird die Definition der RF gegenüber dem Risikokatalog des JCIH von 1994 um einige Faktoren z. B. die Konsanguinität der Eltern erweitert.



Tabelle 84: Prävalenz von Risikofaktoren (RF) bei Kindern mit permanenten Hörstörungen (HST).

Quelle	RF	Anzahl (%)	Quelle	RF	Anzahl (%)
Mäki-Torkko et al. (1998)	Kohorte 1: 1973-1982		S. neben stehend	Kohorte 2: 1983-1992	
	Anzahl HST	141		Anzahl HST	112
	Keine Mehrfachnennung			Keine Mehrfachnennung	
	Familiengeschichte	21 (14,9)		Familiengeschichte	27 (24,1)
	Syndrome	3 (2,1)		Syndrome	4 (3,6)
	Kraniofaziale Anomalien	6 (4,3)		Kraniofaziale Anomalien	8 (7,1)
	Intrauterine Infektion	9 (6,4)		Intrauterine Infektion	1 (0,9)
	Geburtsgewicht < 1.500 g	0		Geburtsgewicht < 1.500 g	0
	Niedriger APGAR-Wert nach 1 oder 5 Minute	3 (2,1)		Niedriger APGAR-Wert nach 1 oder 5 Minute	1 (0,9)
	Hyperbilirubinämie mit Austausch	0		Hyperbilirubinämie mit Austausch	1 (0,9)
	Beatmung ≥ 5 Tage	1 (0,7)		Beatmung ≥ 5 Tage	0
	Bakterielle Meningitis	6 (4,3)		Bakterielle Meningitis	1 (0,9)
	Ototoxische Medikation	5 (3,5)		Ototoxische Medikation	2 (1,8)
	Anzahl Kinder mit RF			Anzahl RF	
	0	76 (53,9)		0	56 (50)
	1	54 (38,3)		1	45 (40,2)
	> 1	11 (7,8)		> 1	11 (9,8)
Fonseca et al. (1998)	Anzahl HST	104	Braude, Webb (1999)	Anzahl HST	50
	Mehrfachnennungen			Mehrfachnennungen	
	Familiengeschichte	20 (19,2)		Familiengeschichte	23 (46)
	Parentale Konsanguinität	5 (4,8)		Konsanguinität	5 (10)
	Kongenitale Fehlbildung	17 (16,3)		Fehlbildung / Syndrome	17 (34)
	Erwiesene intrauterine Infektion	5 (4,8)		Kongenitale Infektion	1 (2)
	Geburtsgewicht < 1.500 g	9 (8,7)		Perinatale Infektion	11 (22)
	Postnatale Infektion	15 (14,4)		Postnatale Infektion	3 (6)
	Anteil Kinder mit RF ≥ 1	56 (53,8)		Anzahl Kinder mit RF ≥ 1	44 (87,5)
	Vohr et al. 1998	Anzahl HST		111	
Familiengeschichte		24 (21,6)			
Syndrome		10 (9)			
Kraniofaziale Anomalien		24 (21,6)			
Intrauterine Infektion		3 (2,7)			
Geburtsgewicht < 1.500 g		15 (13,5)			
Niedriger APGAR-Wert nach 1 oder 5 Minuten		14 (12,6)			
Hyperbilirubinämie mit Austausch		0			
Beatmung ≥ 5 Tage		7 (6,3)			
Bakterielle Meningitis		0			
Ototoxische Medikation		9 (8,1)			
Anzahl Kinder mit RF					
0		44 (39,6)			
1	49 (44,1)				
>1	18 (16,2)				

Hörscreening für Neugeborene

(Fortsetzung Tabelle 84)

Homer et al. (2000)	Anzahl HST	49	Gross et al. (2000)	Vermutlich erworbene HST	809
sensorineurale HST > 50 dB	Mehrfachnennungen			Mehrfachnennungen	
	Familiengeschichte	23 (46,9)		Hypoxie	168 (20,8)
	Elterliche	21 (42,9)		Beatmung	150 (18,5)
	Konsanguinität			Frühgeburt	130 (16,1)
	Syndrom	7 (14,3)		Infektionen	160 (19,8)
	Kraniofaziale	8 (16,3)		Meningitis	164 (20,3)
	Anomalien			Geburtsgewicht	89 (11)
	LKGS	1		< 1.500 g	
	Fötaler Stress	13 (26,5)		Ototoxische	97 (12)
	Kaiserschnitt	9		Medikation	
	Perinatale Asphyxie	2		Hyperbilirubinämie mit	35 (4)
	APGAR-Wert < 4 nach	5		Blutaustausch	
	1 Minute			Schädel-Hirn-Trauma	15 (1,9)
	APGAR-Wert < 6 nach	3		Abusus	10
	5 Minuten			Sonstige	140
	Frühgeburt < 28	1		Unbekannt	50 (6,1)
	Wochen			Keine	145
	Geburtsgewicht	1		Anzahl alle HST	4 058
	< 1 500 g			Anzahl Kinder mit RF	
	Hyperbilirubinämie	4		Alle HST	
	Schwere neonatale	1		0	(56,5)
	Sepsis			≥ 1	(32,5)
	Nierenprobleme	1		Unbekannt	(11)
	Aufenthalt auf SCBU	8			
	Elterlicher Verdacht	14 (28,6)			
	Anzahl Kinder mit RF ≥	45 (91,8)			
	1				
	Anzahl kongenital	37 / 47			
	erkennbarer RF	(78,7)			
Dalzell et al. (2000)	Anzahl aller HST	85	Dalzell et al. (2000)	Anzahl bilateraler HST mit Hörgerät	36
	Mehrfachnennungen			Mehrfachnennungen	
	Familiengeschichte	15 (17,6)		Familiengeschichte	11 (30,6)
	Syndrome	12 (14,1)		Syndrome	7 (19,4)
	Kraniofaziale	11 (12,9)		Kraniofaziale	2 (5,6)
	Anomalien			Anomalien	
	Intrauterine Infektion	2 (2,4)		Intrauterine Infektion	1 (2,8)
	Geburtsgewicht	16 (18,8)		Geburtsgewicht	7 (19,4)
	< 1.500 g			< 1.500 g	
	Niedriger APGAR-Wert	11 (12,9)		Niedriger APGAR-Wert	5 (13,9)
	nach 1 oder 5 Minuten			nach 1 oder 5 Minuten	2 (5,6)
	Hyperbilirubinämie	3 (3,5)		Hyperbilirubinämie	7 (19,4)
	Beatmung ≥ 5 Tage	13 (15,3)		Beatmung ≥ 5 Tage	0
	Bakterielle Meningitis	0		Bakterielle Meningitis	5 (13,9)
	Ototoxische	11 (12,9)		Ototoxische	
	Medikation			Medikation	8 (22,2)
	Anzahl Kinder mit RF			Anzahl Kinder mit RF	14 (38,9)
	0	28 (32,9)		0	14 (38,9)
	1	30		1	
	≥ 2	27		≥ 2	
Finitzo et al. (1998)	Anzahl HST 1996	38			
	Anzahl ohne RF	(53)			
Mehl, Thomson (1998)	Anzahl HST	126	Wessex UNHS Trial Group (1998)	Anzahl HST	27
	Anzahl ohne RF	63 (50)		Anzahl ohne RF	7 (25,9)

SCBU = Special Care Unit (entspricht: Neonatalintensivstation). LKGS = Lippenkiefergaumenspalte. APGAR = Skala zur Überprüfung der Gesundheit Neugeborener (A= Activity (Muscle Tone), P = Pulse, G = Grimace (Reflex Irritability), A = Appearance (Skin Color), R = Respiration).

Ergebnisse

Von zehn Publikationen berichten fünf, dass ca. 50 % der Kinder mit HST keinen RF für eine HST aufweisen. Die relativen Häufigkeiten der Kinder ohne RF betragen in diesen fünf Studien

zwischen 46,2 und 56,5 %<sup>89,82,86,132,149</sup>. Vier weitere Arbeiten berichten von Anteilen von Kindern ohne RF von 12,5, 21,3, 25,9, 39,6 %<sup>75,140,145,170</sup>. Dalzell et al.<sup>128</sup> geben einen Anteil von 32,9 % bei Betrachtung von bi- und unilateralen HST an. Wenn nur bilateral und HG-versorgte Kinder der gleichen Studienpopulation analysiert werden, beträgt der Anteil ohne RF nur noch 22,2 %. Bei Homer et al.<sup>140</sup> spielen die zusätzlich gegenüber dem JCIH-Risikokatalog aufgenommenen RF wie elterliche Konsanguinität und elterlicher Verdacht eine bedeutende Rolle. Die Autoren verweisen auf den hohen Anteil von Kindern asiatischer Herkunft und führen den hohen Anteil an RF auf die speziellen Gegebenheiten dieser Studienpopulation zurück.

### *Anmerkungen*

Der niedrige Anteil von Kindern ohne RF (12,5 %) bei Braude und Webb<sup>75</sup> wird von den Autoren nicht weiter erklärt. Auch die anderen Autoren geben keine näheren Hinweise für den hohen Anteil an Kindern mit RF in ihren Studienpopulationen an. Das verschiedene Studiendesign von teils retrospektiven Erhebungen, teils von Screeningprogrammen kann die Unterschiede auch nicht erklären, da beide Studientypen relativ gleichmäßig in der Gruppe mit ca. 50 % ohne RF (zwei Screeningprogramme / drei retrospektive Erhebungen) und der Gruppe mit dem niedrigen Anteil von RF (drei Screeningprogramme / zwei retrospektive Erhebungen) vertreten sind, wobei die Screeningstudie von Vohr et al.<sup>170</sup> mit 39,6 % Kinder mit HST ohne RF der zweiten Gruppe zugerechnet wird. Betrachtet man die Studien nach der Größe der Fallzahlen, so fällt auf, dass keine der Publikationen mit Fallzahlen über 100<sup>89,82,170,86,149</sup> einen Anteil von Kindern ohne RF unter 39,6 % hat. Versucht man die Daten der größten Studie von Fortnum und Davis<sup>83</sup> nutzbar zu machen, so zeigt sich trotz der etwas unterschiedlichen Definition der RF ein ähnliches Bild. Bei den Kindern mit kongenitalen HST in den Geburtsjahrgängen 1985 bis 1990 (n = 388) weisen 41,1 % keinen dieser RF auf.

### *Zusammenfassung und Schlussfolgerungen*

Zusammenfassend lässt sich feststellen, dass ein Großteil der Studien mit hohen Fallzahlen von einem Anteil von 40 % und mehr mit Kindern ohne RF berichtet. Eine Untererfassung von RF kann grundsätzlich bei allen Studien stattgefunden haben. Dieses Problem der adäquaten Erfassung von RF wird sich aber auch bei einem Risikoscreening zur Selektion von Kindern mit RF stellen. Die Studie von Homer et al.<sup>140</sup> hat demgegenüber das Ziel, ein NHS-Programm für Neugeborene mit RF zu evaluieren. Von den 49 Kindern mit bilateralen sensorineuralen HST mit einem Hörverlust von mehr als 50 dB HL auf dem besseren Ohr, die mittels Registerdaten und Krankenakten aus der Audiologie identifiziert worden sind, haben 42 RF und wohnen im untersuchten Gebiet. Von diesen 42 sind aber nur 25 (59,5 %) zum Hörscreening gebeten worden. Insbesondere Kinder, die andere RF als HST in der Familiengeschichte, kraniofaziale Fehlbildungen oder andere Syndrome haben, sind häufiger nicht eingeladen worden. Diese Unterschiede sind im Chi-Quadrat-Test statistisch signifikant (< 0,01). Die nicht einbestellten

Kinder weisen v.a. in-utero oder peri- und postnatale Ereignisse auf.

Bei einem Risikoscreening, das auf einer Vorselektion von Kindern mit RF basiert, ist die Gefahr, dass die Erfassungsraten zu niedrig sind, größer als bei universellen Screeningansätzen. RF werden nicht erkannt, weil sie zum Teil nicht bekannt sind, wie beispielsweise die Familiengeschichte oder prä- und perinatale Infektionen mit dem Cytomegalievirus. Auch bei einem hohen Anteil erkennbarer RF, wie z.B. in der Studienpopulation von Homer et al.<sup>140</sup> (78,7 %), kann nicht davon ausgegangen werden, dass alle Kinder mit RF erkannt werden. Zusammen mit den Ergebnissen der anderen Studien erscheint die Annahme, dass bei einem Risikoscreening etwa die Hälfte aller Kinder mit HST nicht erfasst wird, realistisch.

Ein Argument für ein Risikoscreening, auch wenn davon nur die Hälfte aller Kinder mit permanenten HST profitieren könnte, wäre dass mit einem wesentlich geringerem Aufwand, nämlich einem Hörscreening von nur ca. 15 % aller Neugeborenen, 50 % aller Fälle entdeckt werden könnten, während für die zweite 50 % aller HST, die in einem universellen Screening entdeckt werden könnten, zusätzliche 85 % der Neugeborenenpopulation gescreent werden müssen. Dabei ist zu bedenken, dass zumindest bei der Strategie, alle Kinder mit RF zu identifizieren, auch ein UNHS stattfinden muss, nur dass es nicht mittels audiologischer Technologien durchgeführt wird, sondern anhand eines Risikokatalogs. Um die Effektivität eines Fragebogenscreenings zur Identifikation von Risikokindern zu beurteilen, wäre eine Untersuchung der Testeigenschaften von Fragebögen notwendig

#### *Hörscreening von Neugeborenen auf der Neonatalintensivstation*

Da ein Großteil der RF für eine HST bei Kindern auf der NICU besonders häufig ist, wäre die andere Variante des Risikoscreenings nur alle Neugeborenen auf der NICU einem Hörscreening mit objektiven audiologischen Methoden zu unterziehen. Hierbei entfielen der Aufwand für die Erhebung von RF. Um festzustellen, wie groß der Anteil von Kindern mit kongenitalen HST ist, der so zu erfassen wäre, werden in Tabelle 85 alle Studien aufgeführt, die angeben, wie viele Kinder aus der NICU unter den Kindern mit HST zu finden sind.

**Tabelle 85: Anteil an Kindern aus der Neonatalintensivstation (NICU) bei Kindern mit Hörstörungen (HST).**

Quelle	Merkmal	NICU-Anteil Anzahl (%)	Quelle	Merkmal	NICU-Anteil Anzahl (%)
Barsky-Firsker, Sun (1997)	Gescreente Kinder	1.735 (11)	Finitzo et al. (1998)	Gescreente Kinder	(7)
	Kinder mit HST	23 (44,2)		Kinder mit HST	(47)
Mason, Herrmann (1998)	Gescreente Kinder	1.401 (13,5)	Vohr et al. (1998)	Gescreente Kinder	(9,7)
	Kinder mit HST	7 (46,7)		Kinder mit HST	(45)
Wessex UNHS Trial Group (1998)	Anzahl getestet	2.022 (9,5)	Dalzell et al. (2000)	Anzahl getestet alle HST	6.328 (14,7)
	Anzahl mit HST	11 (41)		alle bilateralen bilateral mit HG	52 (61)
Welzl-Müller et al. (2001)	Anzahl getestet	805 (12,1)			49 (63)
	Anzahl HST	6 (42,8)			21 (58)

HG = Hörgerät.

*Studienpopulation und Methoden*

Mit Ausnahme der Publikation von Welzl-Müller et al.<sup>176</sup> werden alle aufgeführten Publikationen bereits mit Studiendesign und -population vorgestellt. Welzl-Müller et al.<sup>176</sup> untersuchen retrospektiv, wie viele der in einem UNHS-Programm identifizierten Kinder mit bilateralen HST ab 30 bis 40 dB HL aus der NICU und wie viele auf der WBN geboren worden sind. Das UNHS-Programm umfasst alle Kinder, die zwischen Januar 1995 und Juli 1998 in der Innsbrucker Universitätsklinik geboren worden sind (n = 6.662, NICU: n = 805, WBN: n = 5.857). 33 % der auffälligen Kinder sind nicht zur Nachverfolgung erschienen.

*Ergebnisse*

Kinder mit HST kommen zu Anteilen zwischen 41 und 61 % aus der NICU, während der Anteil von Kindern auf der NICU nur zwischen 7 und 14,7 % der gescreenten Neugeborenen ausmacht.

*Schlussfolgerungen*

Ein generelles Screening aller Kinder auf der NICU würde etwa den gleichen Anteil aller Kinder mit HST erfassen wie ein Screening von Kindern mit RF. Da die Selektion der Kinder mit RF entfielen, wäre der Aufwand geringer. Allerdings ist zu bedenken, dass Kinder auf der NICU häufig an weiteren Erkrankungen und teilweise auch Behinderungen leiden. Daher verzögert sich, wie sich im Abschnitt zur Erstversorgung mit HG (vgl. „Alter bei Erstverdacht, -diagnose und -versorgung von Hörstörungen“) andeutet, vermutlich aus diesem Grund die Versorgung mit HG. Ein maximaler therapeutischer Gewinn in Form einer normalen Sprachentwicklung ist hier vermutlich nicht so häufig zu erzielen wie bei Kindern ohne weitere Behinderungen, während ein Großteil der Kinder insbesondere mit mittelgradigen HST unter der Neugeborenenpopulation auf den WBN weiterhin erst im dritten Lebensjahr identifiziert würde.

Tabelle 86 zeigt die Ergebnisse des HTA-Berichts von ANAES zu zusätzlichen Behinderungen bei Kindern mit HST. Im Anschluss stellt Tabelle 87: Detaillierte Darstellung zusätzlicher Behinderungen und neuentdeckte Studie. die Ergebnisse von Fortnum und Davis<sup>83</sup> ausführlicher dar und berichtet außerdem von den Daten von zwei neuentdeckten Studien.

**Tabelle 86: Studien zu zusätzlichen Behinderungen bei permanenter kindlicher Hörstörungen nach dem HTA-Bericht von ANAES<sup>66</sup>.**

Quelle	Land	% zusätzlicher Behinderungen
Fortnum, Davis (1997)	Großbritannien (Trent)	39
Darin et al. (1997)	Schweden (Göteborg)	40*
Martin et al. (1981)	Europäische Gemeinschaft	28,2
Boyle et al. (1996)	USA (Atlanta)	43

\*eingeschlossen ist eine Verzögerung der Sprachentwicklung, die in bestimmten Fällen Folge der Hörstörung ist.

Tabelle 87: Detaillierte Darstellung zusätzlicher Behinderungen und neuidentifizierte Studie.

Quelle	Zusätzliche Behinderungen	Anzahl (%)	Quelle	Zusätzliche Behinderungen	Anzahl (%)
Fortnum, Davis (1997)	Anzahl HST	653	Uus, Davis (2000)	Anzahl HST	248
	Zusätzl. Behinderungen	<b>253 (38,7)</b>		Zusätzl. Behinderungen	<b>58 (23,4)</b>
	Mehrfachnennungen			Neurologisch Augenprobleme	42 (16,9)
	Zerebrale Dystfunktion	74 (11,3)		Herzkrankungen	4 (1,6)
	Kognitives Defizit	91 (13,9)		Kraniofaziale Anomalien	2 (0,8)
	Visuelle Probleme	62 (9,5)		Kombinierte Anomalien	5 (2,0)
	Kraniofaziale Anomalien	78 (11,9)		Andere	4 (1,6)
	Neuromotorische Probi.	50 (7,7)			1 (0,4)
	Andere systemische Störungen	86 (13,2)			
	Bestimmte Syndrome	89 (13,6)			
Van Naarden et al. (1999)	Anzahl HST	411			
	Zusätzl. Behinderungen	<b>125 (30,4)</b>			
	Keine	286 (69,6)			
	1	74 (18,0)			
	2	31 (7,5)			
	3	12 (2,9)			
	4	8 (1,9)			
	Mehrfachnennungen				
	Mentale Retardierung	108 (26,3)			
	Zerebralparese	44 (10,7)			
Epilepsie	40 (9,7)				
Visuelle Behinderung	12 (2,9)				

HST = Hörstörung.

Insgesamt sind bei 23,4 bis 43 % der Kinder mit permanenten HST zusätzliche Behinderungen vorhanden.

### 3.5.6 Konsequenzen falsch positiver und falsch negativer Testergebnisse

Auch bei hoher Spezifität der Screeningtests und Verwendung von zweistufigen Screeningverfahren bei denen nur zwischen 0,6 und 4,2 % aller gescreenten Kinder ein auffälliges Testergebnis zeigen, kommen unter der Annahme einer Prävalenz von 1,5 pro 1.000

auf ein Kind mit richtig identifizierter HST drei bis 27 Kinder mit falsch positiven Befunden. Neben Befürchtungen, dass die Abklärung falsch positiver Testergebnisse die medizinischen Versorgungsstrukturen überlasten könnte, so dass es zu einer Verzögerung der Diagnostik für Kinder mit richtig positiven Testergebnissen kommen könnte, wurden vor allem die unnötigen psychischen Belastungen durch ein falsch positives Testergebnis, denen die Eltern des Kindes ausgesetzt würden, und auch eventuelle negative Auswirkungen auf die Eltern-Kind-Beziehungen als negative Effekte eines UNHS diskutiert<sup>5,51,52,38</sup>. Längsschnittstudien zum Einfluss falsch positiver Testergebnisse beim NHS auf die Eltern-Kind-Beziehung wurden nicht gefunden. Es konnten jedoch sieben Publikationen identifiziert werden, in denen insgesamt fünf Befragungen zur Einstellung und / oder psychischen Belastung von Müttern oder Eltern mit Neugeborenen mit auffälligen Testergebnissen im Hörscreening durchgeführt worden waren. Die Studien sowie das Studiendesign, die -population und die Messinstrumente sind in Tabelle 88 dargestellt.

### *Ergebnisse und Anmerkungen*

Die Erhebungen<sup>184,177,186,187,188</sup> (s. <sup>186, 187</sup>, s. Tabelle unten) mit quantitativer Methodik, die das Vorhandensein von Besorgnis mit Likert-Skalen maßen und deshalb vergleichbar waren, zeigten ähnliche Ergebnisse: auch nach zwei- bis dreimaligem Nichtbestehen des Screeningtests zeigten 79 bis 86 % der Mütter keine oder wenig Besorgnis, wobei bei der Studie von Weichbold und Welz-Müller<sup>187</sup> die Mütter zu diesem Zeitpunkt das Resultat der Abklärungsdiagnostik noch nicht kannten. Bei Clemens et al.<sup>177</sup> fand sich jedoch unter den besorgten Müttern ein statistisch signifikant höherer Anteil von Müttern, deren Kinder auch den dritten Test nicht bestanden hatten (29 % vs. 5 %). Die Studie von Stuart et al.<sup>183</sup>, die den Stress in der Mutter-Kind-Beziehung untersuchte, fand keine Unterschiede im Gesamtstressscore und in den einzelnen Unterskalen zwischen Müttern, deren Kinder das Hörscreening sofort bestanden, und Müttern, deren Kinder den ersten Test nicht bestanden. Die beiden Studien von Watkin et al.<sup>184</sup> und Weichbold und Welz-Müller<sup>187</sup> haben den Vorteil, dass es sich hierbei um ein prospektives Studiendesign handelte, in dem die Mütter kurz nach oder vor der jeweiligen Teststufe befragt wurden und ein „Recallbias“ damit stark verringert wird. Bei Weichbold und Welz-Müller<sup>187</sup> nahmen in der Gruppe mit einem falsch positiven Testergebnis im ersten Test und einem negativen im zweiten Test 85 von 95 (89,4 %) Müttern an der Erhebung teil, was einen potenziellen Selektionsbias reduziert. Für die zweite Gruppe mit zwei testauffälligen Ergebnissen fehlten allerdings die Angaben, wie viele Mütter hier auswählbar waren. Bei Watkin et al.<sup>184</sup> sind Anzeichen für eine Selektion in der Nachverfolgungsbefragung nach neun Monaten vorhanden, da hier der Anteil der ziemlich beunruhigten Mütter unterrepräsentiert war. Die Studie von Stuart et al.<sup>183</sup> hatte zwar nur geringe Fallzahlen aufzuweisen, die Unterschiede in den Gesamt- und in den Unterskalenscores waren jedoch sehr gering, so dass das Nichterreichen eines statistisch signifikanten Unterschieds zwischen Müttern mit testauffälligen und -unauffälligen Kindern nicht nur der geringen Fallzahl zugeschrieben werden kann.

Insgesamt lässt sich sagen, dass zwar aufgrund der wenigen Studien zum Thema und den Mängeln der einzelnen Studien, die zu Verzerrungen geführt haben könnten, noch nicht von einer gesicherten Erkenntnis ausgegangen werden kann, dass NHS und die damit verbundenen falsch positiven Testergebnisse den Großteil der Mütter und Eltern nicht beunruhigt. Die ersten Ergebnisse weisen jedoch in diese Richtung.

Zudem sind auf der anderen Seite auch die psychischen Belastungen der Eltern von Kindern mit HST zu bedenken, die durch eine späte Diagnose der HST entstehen. Eine gestörte Eltern-Kind-Beziehung durch eine spät entdeckte HST ist hier ebenfalls denkbar. Magnuson und Hergils<sup>181</sup> führten Tiefeninterviews mit zehn Eltern von acht Kindern mit HST, deren Diagnose in Bezug auf den Erstverdacht verzögert (meist um mehr als ein Jahr) erfolgte. Die Eltern beschrieben, wie fehlerhafte Kommunikation und Missverständnisse regelmäßig zu Konflikten mit ihrem Kind geführt hatten. Nach der Diagnose fühlten die Eltern Erleichterung, hatten aber auch Schuldgefühle, dem Kind in früheren Konflikten nicht gerecht geworden zu sein und wegen der späten Entdeckung der HST. Steinberg und Bain<sup>182</sup> führten ebenfalls Tiefeninterviews mit 30 Familien mit Kindern mit HST durch. Hier war bei sechs Kindern die HST vor dem sechsten Lebensmonat entdeckt worden. Die Eltern mit den früh-identifizierten Kindern erlebten die Diagnose der HST genauso als Schock wie die Eltern der spät diagnostizierten Kinder, aber sie fühlten sich weniger unter Druck schnelle und uninformierte Entscheidungen treffen zu müssen. Diese beiden qualitativen Studien können keine repräsentativen Daten liefern, bieten aber Ansatzpunkte für weitere Erhebungen zur psychischen Belastung durch eine späte Erstdiagnose einer kindlichen HST. Watkin et al.<sup>185</sup> und Luterman und Kurtzer-White<sup>179</sup> befragten 208 bzw. 75 Eltern von Kindern mit HST, ob sie gewünscht hätten, dass die HST ihrer Kinder bereits bei Geburt identifiziert worden wäre. Dies bejahten 89 bzw. 83 % der Eltern.



**Tabelle 88: Studien zur Haltung / psychischen Belastung durch Neugeborenenhörscreening bei Eltern / Müttern von Kindern mit falsch positiven Testergebnissen.**

Quelle, Land	Screeningprogramm	Studiendesign und -population	Messinstrumente	Ergebnisse	Anmerkung
Watkin et al. (1998) London, Großbritannien	Zweistufiger TOAE-Screen: 1. Stufe auf Entbindungsstation 2. Stufe in Audiologieabteilung innerhalb von 6 Wochen Informationsbrochure vor 1. Test, Möglichkeit für Mütter beim Screening anwesend zu sein. Mündliche Erklärung des Testergebnisses und Dokumentation im Vorsorgeheft, Aufklärung über hohe Zahl falsch positiver Testergebnisse bei 1. Test.	1. Befragung nach 1. Teststufe, Kind 0 bis 3 Tage alt: 288 Mütter (Auswahl nicht angegeben) 2. Befragung nach 2. Stufe, Kind 6 Wochen alt: Gruppe A: 57 Mütter (60 %) der Kinder mit Fail im 1. Test nach Retest. Gruppe B: Kontrollgruppe 61 Mütter aus Klinik ohne Hörscreening. 3. Nachverfolgungsbefragung der Mütter aus Stufe 1, Kind 9 Monate alt: 150 Mütter („Response-rate“: 52 %).	1. Stufe: Soziodemografie. Einstellung zu Taubheit. Zufriedenheit mit Screening. Haltung zum Screening. 2. Stufe: Besorgnis wegen Screening. Gruppe A: Haltung zum Screening. Besorgnis wegen Screening. Spielberger State-Trait Anxiety Inventory (STAI). Gruppe B: Soziodemografie. STAI. Nachverfolgung: Haltung zum Screening. Besorgnis wegen Screenings.	Nach dem 1. Test sind 84 % nicht oder kaum besorgt. Signifikante Unterschiede zwischen besorgten und nicht besorgten Müttern bestehen nur im erhöhten Anteil arbeitsloser Partner und in höherem Grad an Besorgnis vor dem Test, nicht im Anteil von Kindern mit positiven Testergebnissen.  Nach dem 2. Test erfolgt kein statistisch signifikanter Anstieg von negativen Haltungen gegenüber dem Screening. Der Besorgnisscore unterscheidet sich nicht signifikant vom Score beim 1. Test. Ebenfalls gibt es keine statistisch signifikanten Unterschiede beim STAI zwischen den Müttern aus Gruppe A und Gruppe B. Bei der Nachverfolgungsbefragung finden 94 % der Mütter das Screening weiterhin lohnenswert.	Unklare Stichprobenziehung, potenzieller Selektionsbias. Bei 52 % „Response-rate“ in der Nachverfolgung sind nur 38 % der „ziemlich beunruhigten“ vertreten, keine multivariate Analyse.

(Fortsetzung Tabelle 88)

Magnuson, Hergils (1999) Lin-köping, Schweden	Angebot eines Zwei-Stufen TOAE-Screening mit beiden Stufen auf Entbindungsstation, Informationsbro-schüre bei Test, Möglichkeit für beide Eltern beim Screening anwesend zu sein.	Qualitative Tiefen-interviews 8 bis 12 Monate nach dem Hörscreening zum Standpunkt der Eltern gegenüber Hörscreening. 10 Paare mit unauffälligem Test-ergebnis, 10 mit auffälligem 1. Test-ergebnis (Zufalls-stichproben), 4 Paare, bei dessen Kind HST entdeckt wird. Insgesamt 49 Eltern von 26 Kindern befragt.	Offenes Interview mit den Themen: Infor-mation vor dem Test, Testsituation, -bericht, Eltern-haltung gegenüber Kind, Vor- und Nachteile des Hörscreenings. Interviews dauerten zwischen 30 und 60 Minuten.	Sofortiges oder nach einem Retest bestandenes Screening: geringe Besorgnis. Test und Retest ohne Bestehen: wachsende Besorgnis. Nach definitivem Ergebnis Befreiung von Besorgnis	Qualita-tive Methodik
Clemens et al. (2000) North Carolina, USA	Dreistufiges AABR-Screening. 1. und 2. Test auf Entbindungsstation, 3. Test beim Audiologen evtl. mit Folgediagnostik kombiniert	76 Kinder mit abgeschlossenem Screening bis zum 3. Test und falsch positiven Test-ergebnissen. 64 % der Mütter nehmen an strukturiertem Tele-phoninterview durch-schnittlich 4,9 Monate (Berichts-intervall: 2 bis 13 Monate) nach dem UNHS teil.	Selbst entworfener strukturierter Frage-bogen für Telefon-interview mit Fragen zu Screening-ergebnissen, Niveau der elterlichen Be-orgnis, Umgang und Gefühle gegenüber dem Kind und Gefühle zum UNHS.	Nach Abschluss des 3. Test: 86 % (42) keine bleibende Besorgnis, 12 % (6) etwas Besorgnis, 2 % (1) große Besorgnis. Statistisch signifikanter Unterschied bei einer Reihe von Faktoren u.a. haben bei besorgten Müttern 29 % auffälliges Testergebnis im 3. Test, vs. 5 % bei nicht besorgten Müttern. Auch 86 % der besorgten Mütter halten UNHS für eine gute Idee (vs. 95 % nicht besorgte).	Kein standar-disiertes Mess-instru-ment
Stuart et al. (2000) North Carolina, USA	AABR-Screening innerhalb der ersten 24 Stunden nach Geburt in Entbindungsklinik. Müttern, deren Kinder den Test nicht bestehen (MWIF), wird vom Audiologen mitgeteilt, dass weitere Tests not-wendig sind. Mütter deren Kinder den Test bestehen (MWIP) erhalten Nachricht durch schriftliche Haus-mitteilung vor Entlastung.	Telefoninterview mit 20 MWIF und 20 MWIP 1 Monat nach der Entlassung. Auswahl: Zufalls-stichproben	Parenting stress index (PSI), standardisiertes Messinstrument für Eltern von Kindern von 1 Monat bis 12 Jahren, um Ausmaß an Stress in Eltern-Kind-Dyade zu messen.	Beim Vergleich (one-way ANOVA) des Gesamtstressscores und der einzelnen Subskalen zwischen beiden Gruppen zeigen sich keine signifikanten Unter-schiede, ebenso bei twoway ANOVA von Gruppen und Sub-skalen.	Deutliche Unter-schiede im Bil-dungs-niveau und Ein-kommen zwischen beiden Gruppen.

(Fortsetzung Tabelle 88)

Weichbold, Welzl-Müller (2000, 2001) Weichbold et al. (2001) Innsbruck, Österreich	Zweistufiges TOAE-Screening in Entbindungsklinik, Mütter haben Möglichkeit beim Test dabei zu sein, in diesem Fall Aufklärung über Sinn des Tests und Bedeutung von Testresultaten vor dem Test. Abklärung bei auffälligem Befund innerhalb 1 Monats (Wiederbestellung der Eltern)	Befragung vor Entlassung von Gruppe A (n = 51): Alle Mütter, deren Kinder zwischen 8 / 1999 und 8 / 2000 ein falsch positives Testergebnis im 1. Test und ein negatives im 2. Test erhalten haben und die von diesem Testergebnis wissen. Befragung unmittelbar vor Abklärungsdiagnostik (innerhalb 4 Wochen nach Entlassung aus Entbindungsklinik) von Gruppe B (n = 43): Mütter, deren Kinder beide Tests in Entbindungsklinik (auch in anderen Tiroler Kliniken) nicht bestanden. Weiteres Einschlusskriterium: freiwillige Teilnahme, deutsch als Muttersprache	Anonymer, selbst entwerfener Fragebogen mit Fragen zu Gruppe A: Anwesenheit bei Test, Kenntnis des Testergebnisses, Ausmaß der Beunruhigung. Gruppe B: Ausmaß der Beunruhigung in den letzten Wochen, Zufriedenheit mit erhaltener Information.	Gruppe A: 86 % nicht / wenig besorgt vs. 14 % ziemlich / sehr besorgt vs. Gruppe B: 79 % nicht / wenig besorgt vs. 21 % ziemlich / sehr besorgt. Kein statistisch signifikanter Unterschied (Freeman-Halton-Test) zwischen A und B. Sowohl Anwesenheit bei Hörscreening in Gruppe A als auch Zufriedenheit mit Information in Gruppe B haben keinen statistisch signifikanten Einfluss auf Beunruhigung.	K.A., wie viele Mütter in Gruppe B prinzipiell in Frage gekommen sind.
--	--	---	---	--	--

HST = Hörstörung. UNHS = Universelles Neugeborenenhörscreening.

Liegen bereits nur wenige Studien zu falsch positiven Testergebnissen vor, muss die Datenlage zu falsch negativen Testergebnissen erst recht als schlecht bezeichnet werden, da in Screeningprogrammen negative Testergebnisse nicht weiter nachverfolgt werden. Es liegen Fallbeschreibungen zur „auditorischen Neuropathie“ vor<sup>189,190,191,192,193,194,195,196,197</sup>.

### 3.6 Diskussion

In diesem Abschnitt wird die in dem Bericht vorgenommene medizinische Evaluation diskutiert. Zunächst wird die Methodik erörtert, dann auf die wesentlichen Ergebnisse eingegangen.

#### 3.6.1 Diskussion der Methodik

##### 3.6.1.1 Literaturrecherche und -auswahl

Da derzeit im Bereich des UNHS in den USA, in Großbritannien, in Österreich und in Deutschland im wissenschaftlichen und im gesundheitspolitischen Bereich verstärkte Aktivitäten

zu verzeichnen sind, wird neben der bei HTA-Berichten üblichen Datenbankrecherche besonderer Wert auf die ergänzende Internetrecherche von Websites zum UNHS gelegt, da hier aktuelle Informationen zur Existenz laufender und projektierte Screeningprogramme abrufbar sind. Zur Erfassung der wissenschaftlichen Aktivitäten im Umfeld des NHS in Deutschland wird eine Befragung von pädaudiologischen Abteilungen der Universitäten durchgeführt, deren Ergebnisse gesondert dargestellt werden (vgl. „Stand der Implementation der Technik in Deutschland“).

Da davon auszugehen ist, dass auch Hörscreeningprogramme durchgeführt werden, an denen die pädaudiologischen Abteilungen an Universitäten nicht unmittelbar beteiligt sind, muss mit einer Untererfassung von Hörscreeningprogrammen insbesondere von Risikoscreeningprogrammen an Kinderkliniken gerechnet werden, da Kinderkliniken aus Kapazitätsgründen nicht befragt werden.

Die systematische Literaturrecherche wird anhand von Thesaurusbegriffen der großen medizinischen Datenbanken (EMBASE, MEDLINE) und - um die Sensitivität der Suche zu erhöhen - mit Freitext durchgeführt. Das Durchsehen der Referenzlisten der eingeschlossenen Artikel zeigt jedoch, dass die Erfassung durch die Datenbankabfrage nicht lückenlos ist. Eine weitere Limitation der Literaturrecherche liegt in der Beschränkung auf englisch- und deutschsprachige Publikationen.

Da bereits drei HTA-Berichte zum NHS existieren, von denen nur einer in den medizinischen Datenbanken verzeichnet ist, können hier zwar nicht die Ergebnisse der Recherche selbst, aber zumindest die in die Informations-synthese einbezogenen Publikationen verglichen werden. Der HTA-Bericht der ANAES recherchiert auch nach französischsprachiger Literatur und zusätzlich in französischen Datenbanken. Trotzdem gibt es keine französischsprachige Literaturstelle in den Übersichtstabellen der Literatursynthese. Dies ist Indiz dafür, dass die Einschränkung auf englischsprachige Publikationen keine großen Verzerrungen zur Folge hat. Bei den HTA-Berichten von ANAES und von MSAC, die beide etwa zur gleichen Zeit erstellt worden sind, findet sich zu den verschiedenen Fragestellungen des NHS ein geringes Maß an Übereinstimmung bei den in die Literatursynthese einbezogenen Studien. Beispielsweise sind bei der Prävalenz kongenitaler HST nur zwei von acht Publikationen im MSAC-Bericht identisch mit den vier Literaturstellen aus dem ANAES-Bericht. Bei der Informations-synthese zu Testgütekriterien gab es bei zwölf einbezogenen Studien des MSAC-Berichts keine Übereinstimmung mit den elf Literaturstellen im ANAES-Bericht. Dies liegt allerdings vermutlich nicht unbedingt nur an unterschiedlichen Ergebnissen bei der Literaturrecherche, wie ein Vergleich unter Einbeziehung der beim MSAC-Bericht ausgeschlossenen Publikationen zeigt, sondern an einer unterschiedlichen Methodik bei der Auswertung der Publikationen: Während der MSAC-Bericht - allerdings nur im Hinblick auf die Testgütekriterien - klare Ein- und Ausschlusskriterien für die Studien definiert und hier Maßstäbe heranzieht, wie sie für Diagnosestudien üblich sind, wählt der ANAES-Bericht eine deskriptive Herangehensweise, beschreibt die Studien und richtet sein Augenmerk auf Screeningprogramme, die meistens

keine Untersuchung mit der Referenzmethode bei den negativen Testergebnissen der Screeningmethode aufweisen. Nimmt man den erst 2001 veröffentlichten Nachtrag zu den Testgütekriterien des 1997 publizierten HTA-Berichts von Davis et al.<sup>67</sup> hinzu, so kommen hier teilweise nochmals andere Publikationen in die Bewertung. Allerdings werden hier offensichtlich nicht alle in die Informationssynthese eingeflossenen Publikationen dargestellt (Die Tabellenüberschrift lautet: **Some of the papers that report either sensitivity or specificity of neonatal hearing screens with relevant parameters of assessment.**) Insgesamt kommen die drei früheren HTA-Berichte trotz ähnlicher Recherchestrategien und Anlehnung an die Methoden evidenzbasierter Medizin zu einer teilweise verschiedenen Auswahl von in die Informationssynthese eingeschlossenen Publikationen.

Da die Literaturrecherche zum vorliegenden HTA-Bericht ab 1990 ansetzt, gibt es einen erheblichen Überlappungszeitraum von 1990 bis Anfang 1998 mit den Literaturrecherchen aus den früheren HTA-Berichten. Obwohl nach dem Vergleich der in die Literatursynthese einbezogenen Publikationen aus den früheren HTA-Berichten anzunehmen ist, dass bei einer Bearbeitung der Literaturstellen dieses Zeitraums eine etwas andere Auswahl zustande gekommen wäre, wird in einer Abwägung zwischen vorhandenen Ressourcen und dem zu erwartenden Qualitätsgewinn entschieden, dass zumindest bei den Fragestellungen, die in den früheren HTA-Berichten ausführlich behandelt worden sind – wie die globale Prävalenz von HST, Vorteile einer frühen Intervention und Testgütekriterien bei TEOAE-Screeningmethoden – erst Literaturstellen ab 1998 in die Literatursynthese miteinbezogen werden sollen. Bei Fragestellungen, die nicht Bestandteil früherer HTA-Berichte sind, und bei deutschsprachigen Publikationen wird diese Einschränkung nicht angewendet (s. Abschnitt „Quellen und Recherchen“). Da eine ausführliche Darstellung der Publikationen aus dem Zeitraum zwischen 1990 und 1998 in den früheren HTA-Berichten erfolgt, diese drei Berichte über Internet leicht zugänglich sind und außerdem seit 1998 noch eine Vielzahl an neuen Publikationen hinzukommt, erscheint der Aufwand, 83 Publikationen nochmals zu bewerten und darzustellen unverhältnismäßig, da zu erwarten ist, dass die Gesamteinschätzung dadurch kaum berührt wird. Zudem werden im Einzelfall, wo es sinnvoll erscheint in früheren HTA-Berichten bearbeitete Literaturstellen herangezogen.

### **3.6.1.2 Metaanalysen**

Bei keiner der Fragestellungen, bei denen eine größere Anzahl von Studien zur Verfügung steht, erscheint eine Metaanalyse sinnvoll. Die jeweiligen Schätzer für die Prävalenz kongenitaler HST, für RF für kongenitale HST und für den Effekt eines frühen Therapiebeginns gegenüber einem späten beruhen ausnahmslos auf Beobachtungsstudien, die sich in Merkmalen der Studienpopulation und des Studiendesigns vielfach erheblich unterscheiden. Die Schätzer für die Testgütekriterien von Hörscreeningmethoden mit OAE und ABR beruhen auf Diagnosestudien, die sich fast alle bei der Festlegung der einzelnen Testparameter

unterscheiden. Eine Metaanalyse zur Gewinnung gepoolter Schätzer ist deshalb nicht möglich.

### **3.6.2 Zusammenfassung und Diskussion der Ergebnisse**

#### **3.6.2.1 Status quo bei Diagnosezeitpunkt ohne Neugeborenhörscreeningprogramme**

Das durchschnittliche Lebensalter bei Erstdiagnose einer kongenitalen HST ohne Differenzierung nach SG lag in den eingeschlossenen Studien zwischen 21 und 46 Monaten. Speziell in Deutschland liegt bei der Schulpopulation von Kindern mit HST bei 31,4 Monaten und nach den Daten des DZH differenziert nach SG zwischen mindestens 21 Monate für resthörige und gehörlose Kinder sowie maximal 74 Monate für Kinder mit geringgradigen HST. Eine HG-Versorgung findet international durchschnittlich zwischen dem dritten und fünften Lebensjahr statt. Innerhalb von 20 Jahren (1976 bis 1996) ist bei der Befragung der deutschen Schulpopulation von Kindern mit HST eine Reduzierung des Erstdiagnosealters von durchschnittlich 40 auf 31 Monate und der HG-Anpassung von durchschnittlich 52 auf 36 Monate zu verzeichnen (s. Abschnitt „Alter bei Erstverdacht, -diagnose und -versorgung von Hörstörungen“). Diese Werte liegen weit entfernt von einer von pädaudiologischen Fachkreisen gewünschten Versorgung im ersten Lebensjahr oder gar dem ersten Lebenshalbjahr. In dieser Hinsicht zeigen die Daten ein sehr einheitliches Bild, an dem aufgrund der Vielzahl der untersuchten Populationen kaum zu zweifeln ist. Gleichzeitig veranschaulicht die nur langsame Verbesserung der Situation, die sich in der Umfrage der Bundesgemeinschaft der Eltern und Freunde hörgeschädigter Kinder zeigt, dass ohne gezielte Maßnahmen kaum mit spontanen Verbesserungen zu rechnen ist.

#### **3.6.2.2 Vorteile einer frühen Intervention**

Es wird mittlerweile eine Reihe von Studien durchgeführt, die den Einfluss von frühem gegenüber spätem Therapiebeginn auf die Sprachentwicklung untersuchen. Die Mehrzahl der Studien mit HG-versorgten Kindern kommt zum Schluss, dass ein früher Interventionsbeginn, der meist im ersten Lebensjahr liegt, die Sprachentwicklung begünstigt. All diese Studien haben methodische Schwächen wie unterschiedliche Basismerkmale in den Vergleichsgruppen, potenzielle Verzerrung durch Selektion, mangelnde Kontrolle von weiteren Störgrößen, die die Sprachentwicklung beeinflussen können. Außerdem ist das Studiendesign so angelegt, dass die Kinder mit Frühintervention stets eine längere Tragedauer der HG aufweisen, als die Kinder mit später Intervention. Doch zusammengenommen mit den Kenntnissen über den zeitlichen Verlauf der physiologischen Prozesse zur Ausbildung des auditorischen Systems (s. Abschnitt

„Entwicklung des Hörsystems“) ist ein Vorteil einer frühen Therapie wahrscheinlich. Selbst wenn bei spätem Therapiebeginn, was bei gegenwärtigem Stand in Deutschland zwischen dem dritten und dem fünften Lebensjahr ist, nach entsprechend langer Therapiedauer der Therapieerfolg vergleichbare Qualität besitzt, so ist allein die mindestens dreijährige Verspätung der Sprachentwicklung ein kaum überwindbares Hindernis für ein altersadäquates Fortschreiten in Bildung und Ausbildung. Studien zum Schul- und Berufserfolg von Kindern mit frühem und spätem Therapiebeginn fehlen vollkommen.

Erste Ansätze hierzu stellen die Studien zur Schulplatzierung bei Kindern mit CI dar. Jedoch sagt die Schulplatzierung wenig über den Schulerfolg aus; außerdem ist sie gleichzeitig von den Bedingungen des gesellschaftlichen Umfelds und den Veränderungen der Bildungspolitik abhängig. Die Studien zur Sprachentwicklung bei Kindern mit CI können derzeit noch keinen Beitrag zur Frage der Vorteile einer frühen Intervention leisten. Die relevante Definition von „früh“ gegenüber „spät“ in Bezug auf das NHS bewegt sich um sechs Monate bis zu einem Jahr als Trennlinie. Das entsprechende Implantationsalter bei Kindern mit CI liegt um das zweite Lebensjahr. Die Studienpopulationen enthalten meist nur einen kleinen Teil von Kindern dieses Implantationsalters und sind bezüglich des Implantationsalters zu heterogen, so dass sich hier eine Evidenz für Vorteile bei der Sprachentwicklung für eine Implantation vor dem fünften Lebensjahr abzeichnet, aber Aussagen über jüngere Kinder noch nicht gemacht werden können.

### **3.6.2.3 Vergleich verschiedener Messmethoden**

Im vorliegenden Bericht werden die Sensitivität und Spezifität verschiedener Messmethoden zum Hörscreening von Neugeborenen im Vergleich zur Ableitung von ABR zusammengetragen. Dazu werden sowohl herkömmliche, zur Diagnose bestimmte, Geräte (D-ABR) als auch speziell für das NHS entwickelte automatisierte Geräte (AABR) verwendet. Untersuchungen zum Vergleich dieser beiden Gerätetypen führen zu übereinstimmenden Ergebnissen.

Die Studien verschiedener Autoren zu den Messmethoden basieren auf unterschiedlichen Rahmenbedingungen, die beim Vergleich berücksichtigt werden müssen. Dazu gehören neben der Wahl unterschiedlicher Stimuli und Fail-Pass-Kriterien sowie des Bezugs auf einen unterschiedlichen Goldstandard von AABR- und D-ABR-Messungen mit Grenzwerten von 30, 35 oder 40 dB HL eine dem Screeningtest vorgeschaltete Säuberung der Gehörgänge, die Wiederholung von Messungen bis zum Erzielen auswertbarer Ergebnisse, die Säuberung der Sonde und die Wertung nicht auswertbarer Messungen als Fail oder als aus der Untersuchung ausgeschlossen. Ferner werden die Messungen nicht an denselben Lebenstagen durchgeführt. Diese unterschiedliche Vorgehensweise spiegelt sich allerdings nicht offensichtlich in den Zahlenwerten zu Sensitivität und Spezifität wieder.

Die genaueste Methode zur Erfassung von HST wird im Neugeborenenalter durch die Messung von ABR erreicht. Für die für ein Screening relevante automatische Messung der ABR (AABR) wird bei Betrachtung von Reizantworten bei 35 dB HL (am häufigsten verwendeter Grenzwert) eine Sensitivität von 89 bzw. 100 % und eine Spezifität von 96 % bzw. 98 % angegeben. Bei ABR-Messungen ist es im Gegensatz zu OAE-Messungen durch die freie Wahl des Stimuluspegels und seines direkten Zusammenhangs mit der Reizantwort von der jeweiligen Studie abhängig, ab welcher Ausprägung Hörverluste erfasst werden (30, 35 oder 40 dB HL). Die Messung der OAE erfasst HST von (25) bis 30 dB HL, sie weist unter Bezug auf ABR-Messungen bei 35 dB HL als Goldstandard in Abhängigkeit vom jeweils gewählten Fail-Pass-Kriterium bei Betrachtung der D-TOAE eine Sensitivität von 50 bis 100 % und eine Spezifität von 61 bis 97 % auf, für die S-TOAE 96 bis 100 % bzw. 77 bis 96 % und für die D-DPOAE 100 % bzw. 86 bis 95 %. Diese Angaben zu Sensitivität und zu Spezifität von Diagnosegeräten streuen extrem. Die für den Routinebetrieb relevanten S-TOAE weisen somit eine wesentlich einheitlichere und bessere Sensitivität und Spezifität als die Diagnosegeräte auf.

Es lässt sich keine offensichtliche Korrelation zwischen den Werten zu Sensitivität und zu Spezifität und der Wahl des Fail-Pass-Kriteriums des Goldstandards (30, 35 oder 40 dB HL) erkennen. Möglicherweise haben Erfahrung und Geduld bei der Sondenpositionierung neben dem Zustand des Mittelohrs den größten Einfluss auf die Genauigkeit von Hörscreeningmessungen.

Minimale HST von bis zu 20 bis 30 dB HL werden über das NHS nicht erkannt. Bess et al.<sup>206</sup> stellen bei 1.228 Schülern aus dem Nashville Metropolitan School District bei 5,9 % Hörschäden größer 40 dB HL (stärkere Hörschäden) und bei 5,4 % Hörschäden kleiner 40 dB HL (minimale Hörschäden) fest. 37 % der Kinder mit minimalen HST müssen mindestens eine Klasse wiederholen. Fast 50 % der Wiederholer der neunten Klasse haben minimale Hörverluste und Beeinträchtigungen hinsichtlich des Selbstvertrauens, der sozialen Einbindung und des Stressempfindens, so dass dies als Hinweis dient, dass HST sozial und gesellschaftlich durchaus dann bedeutsam sein können, wenn der Hörverlust so gering ist, dass er sich der Erfassung über TOAE, AABR und DPOAE entzieht, also geringer als 30 dB HL mittlere Hörschwelle ist. Bei einem AABR-Pegel von 40 dB HL würden alle leichtgradigen HST nicht erfasst werden, auch dann, wenn davon betroffene Neugeborene bei z.B. einem Zwei-Stufen-Screening mit TOAE und AABR bei der Messung der TOAE auffallen, bei einem Retest mit AABR bei 40 dB HL aber das Pass-Kriterium erfüllen. Die -Grenze erfasster HST kann aber im Gegensatz zu den TOAE bei der AABR zumindest im Bereich ab mindestens minimalen HST variabel festgelegt werden.

Die geringere Anfälligkeit der BERA für vorübergehende HST im Bereich des Mittelohrs führt zu einer höheren Sensitivität und zu einer höheren Spezifität für permanente Hörverluste im Vergleich zur Messung der OAE.

Ein weiterer Unterschied zwischen den Eigenschaften der OAE und der ABR zeigt sich hinsichtlich der Sensitivität bei der ungewöhnlichen Konstellation intakter äußerer Haarzellen,



jedoch einer gestörten Weiterleitung und Ver-arbeitung akustischer Signale (auditorische Neuropathie oder perisynaptische Audiopathie). Bei der Messung von OAE kommt es hier im Gegensatz zu ABR zu keiner Auffälligkeit, so dass die OAE als alleinige Methode bei dieser seltenen Befundkonstellation falsch unauffällige Befunde melden würden.

Ferner muss darauf aufmerksam gemacht werden, dass die Messung der DPOAE als Screeningmethode (S-DPOAE) noch nicht etabliert ist und von Studien zu Untersuchungen mit Screeninggeräten noch keine auswertbaren Daten vorhanden sind. Ein UNHS hat aus Gründen der Praktikabilität eine automatische Auswertung der Messergebnisse zum Ziel, da sonst grundsätzlich Pädaudiologen oder HNO-Ärzte zur visuellen Beurteilung herangezogen werden müssen. Hier besteht dringender Bedarf nach einer Validierung der S-DPOAE-Geräte. Studien zur Sensitivität und zur Spezifität von S-TOAE-Geräten, d.h. Geräten mit automatischer Bewertung der Messergebnisse, zeigen wesentlich bessere Ergebnisse als Studien mit D-TOAE-Geräten, die eine visuelle Bewertung der Messergebnisse erfordern.

Dem Problem der falsch positiven Befunde wird in der Praxis durch die Einführung einer oder mehrerer weiterer Screeningstufen begegnet. Nur wenige Studien beschränken sich auf ein einstufiges Hörscreening. Die Pass-Rate von NHS-Programmen verbessert sich durch weitere Stufen um mehrere Prozent, nämlich durch z.B. eine Kombination von zwei D-TOAE-Messungen oder D-TOAE und AABR im Bereich um 2 bis 10 % und von S-TOAE und AABR um 5 bis 7 %. Überwiegend wird in den ausgewerteten Studien in zwei Stufen D-TOAE getestet, in neueren Studien werden in der zweiten Stufe oder in beiden Stufen AABR abgeleitet. Ein mehrstufiges NHS erhöht allerdings das Risiko für das Auftreten von „Lost-To-Follow-Up-Fällen“ (Loss-To-Follow-Up 0 LFTU).

In keiner Studie werden die für ein routinemäßiges NHS relevanten S-TOAE, sondern in allen Studien mit TOAE nur die zeitaufwendigeren und nicht automatisiert auszuwertenden D-TOAE eingesetzt.

#### **3.6.2.4 Effektivität von Neugeborenenhörscreeningprogrammen**

Die Evidenz dafür, dass UNHS-Programme das durchschnittliche Erstdiagnosealter ins erste Lebenshalbjahr vorverlegen können, ist gut. In allen fünf UNHS-Programmen wird dieses Ziel erreicht. Auch die Vorverlegung der HG-Anpassung ins erste Lebensjahr gelingt bei allen Programmen. Allerdings ist hier zu bedenken, dass in zwei der Studien, die nähere Angaben zur HG-Versorgung machen, ein Teil der Kinder keine HG erhält. Obwohl eine Vielzahl von Studien zu Hörscreeningprogrammen veröffentlicht werden, untersuchen nur wenige überhaupt den ersten relevanten Zwischenschritt für eine Erzielung von Gesundheitseffekten, nämlich den Therapiebeginn. Ursachen für eine Nichtversorgung werden nur in zwei Studien erhoben. Zwei wichtige Ursachen für verzögerte oder nicht durchgeführte HG-Anpassung sind, dass die Kinder entweder nicht wieder vorgestellt werden oder die Eltern die Notwendigkeit einer HG-

Anpassung nicht einsehen. Hinsichtlich der Frage, welche Faktoren eine erfolgreiche Umsetzung einer frühen Diagnose in einen frühen Therapiebeginn ermöglichen, besteht dringender Forschungsbedarf. Die Rolle der Eltern scheint hier ein wichtiger Punkt zu sein, ebenso die Notwendigkeit einer systematisierten Nachverfolgung sowie eines Trackings.

Gleichzeitig fehlen Untersuchungen dazu, welche Probleme bei einer flächen-deckenden Einführung von UNHS-Programmen eventuell auf HNO-Praxen und pädaudiologische Abteilungen durch die Abklärung von positiven Hörscreening-ergebnissen und der ungewohnten therapeutischen Versorgung vieler Kinder im Säuglingsalter zukommen. Bei fehlender oder mangelhaft koordinierter medizinische Infrastruktur im Bereich zwischen Abklärungsdiagnostik und Therapie ist anzunehmen, dass Therapiebeginn und -erfolg ungünstig beeinflusst werden.

### **3.6.2.5 Aufbau von Screeningprogrammen**

Wenn aufgrund der vorhandenen Effektivität eines NHS-Programms ein solches implementiert werden soll, sind nähere Einzelheiten zu diskutieren. Ein NHS muss Teil eines effizienten Früherkennungsprogramms sein, das die sichere Diagnose und frühzeitige Therapie von vorhandenen HST zum Ziel hat und dabei gleichzeitig falsch negativen Screeningbefunde frühestmöglich aufdeckt. Im Folgenden soll zunächst auf die Frage des Zeitpunkts und des Durchführungsorts erörtert werden. Des Weiteren soll darauf eingegangen werden, ob aus Sicht der medizinischen Evaluation ein universelles Screening oder ein Risikoscreening durchgeführt werden soll. Es wird thematisiert, ob ein einohriges oder ein beidohriges Screening durchgeführt werden soll. Schließlich wird auf institutionelle Rahmenbedingungen im Kontext eines Hörscreeningprogramms eingegangen.

#### **3.6.2.5.1 Zeitpunkt und Durchführungsort eines Neugeborenenhör-screenings**

Eine zentrale Bedeutung bei der Wahl des Screeningzeitpunkts kommt der Funktionstüchtigkeit des Mittelohrs zu. Mit zunehmendem Alter treten nach einigen Wochen parallel zu den dann häufigeren Erkältungsinfekten Tuben-funktionsstörungen, Paukenergüsse und Entzündungen im Mittelohr auf. Sie beeinträchtigen vorübergehend sowohl die Schalleitung des Stimulus zum Innenohr als auch die Schallaussendung der OAE auf dem Weg durch das Mittelohr zum Außenohr und führen deswegen bei der Messung der OAE (D-TOAE, S-TOAE, D-DPOAE und S-DPOAE) zu auffälligen Ergebnissen. Um die Anzahl an falsch positiven Befunden im Hinblick auf permanente HST möglichst gering zu halten, sollte möglichst bald nach der Geburt gescreent werden.

Zwei Studien zur Wahl des Zeitpunkts eines NHS berichten von einer Erhöhung der

beidseitigen Pass-Rate für OAE innerhalb der ersten drei Lebenstage von 50 bis 61 % auf 82 bis 98 %. Somit lässt sich der dritte oder vierte Lebenstag als optimaler Messzeitpunkt ableiten. Der erste und der zweite Lebenstag erscheinen für OAE ungünstig, da oft noch Fruchtwasserreste im Gehörgang die Messung besonders der TOAE erschweren und die Rate falsch auffälliger Befunde deutlich erhöhen.

Vorübergehende Beeinträchtigungen im Bereich des Außenohrs, wie z.B. Fruchtwasserreste und Cerumen, eine bei Neugeborenen noch seltene Tubenfunktionsstörung oder Mittelohrentzündungen bzw. Beeinträchtigungen der Hörbahn, wie z.B. bei Reifungsverzögerungen, bewirken eine Verminderung der Spezifität, nicht aber der Sensitivität eines NHS. Dadurch erhöht sich zwar besonders bei Messungen der OAE der Anteil der weiter zu verfolgenden, falsch positiven Fälle und möglicherweise kommt es unnötigerweise zu Besorgniserregung bei den Eltern. Die Anzahl an unauffällig bewerteten, in Wahrheit jedoch hörgestörten Neugeborenen wird dadurch nicht beeinflusst.

Die im vorliegenden HTA-Bericht berücksichtigten Studien zur Durchführung von Screeningprogrammen werden mit einer Ausnahme in den ersten Lebenstagen noch während des stationären Aufenthalts der Neugeborenen durchgeführt. Es können Erfassungsraten zwischen 82 und 99,5 % erzielt werden. Die Erfassungsrate von weniger als 90 % bei zwei Studien wird mit einer hohen Transferrate, Geburten an Wochenenden und Ablehnung eines Hörscreenings durch die Eltern begründet.

Idealerweise wird das Hörscreening zur Gewährleistung einer möglichst hohen Erfassungsrate allein aus organisatorischen Gründen bereits während des stationären Aufenthalts nach der Geburt vorgenommen. Ein Problem für ein NHS am dritten oder vierten Lebenstag stellen hierbei allerdings die immer kürzer werdenden Liegezeiten von Mutter und Kind bzw. ambulante Entbindungen dar.

Für eine möglichst frühe Durchführung des Hörscreenings sprechen auch die direkt nach der Geburt noch extrem langen Schlafphasen des Neugeborenen, die eine günstige Bedingung für ein schnelles und aussagekräftiges Hör-screening sind. Für Hausgeburten und Geburten in Geburtshäusern muss eine ambulante Möglichkeit des Hörscreenings geschaffen werden. Derzeit werden z.B. in Bayern ca. 125.000 Kinder geboren. Die meisten Geburten finden in einer der 116 Geburtskliniken oder in einem der sieben Geburtshäuser statt. Laut Bayerischem Landesverband der Hebammen werden nur ca. 800 bis 900 Kinder pro Jahr zu Hause geboren, die nicht statistisch erfasst werden. In Hessen<sup>152</sup> werden ca. 60.000 Kinder im Jahr geboren, von denen ca. 98 % in Kliniken, 600 bis 700 in einem benachbarten Bundesland und 400 bis 600 in Geburtshäusern oder zu Hause zur Welt kommen.

Zuletzt soll noch darauf hingewiesen werden, dass die Durchführung des NHS noch während des stationären Aufenthalts möglicherweise auch eine höheren Qualitätsstandard begünstigt, da die Messungen von Personal mit einem größeren Erfahrungsschatz durchgeführt werden als die große Anzahl der die Nachsorgeuntersuchungen durchführenden Kinderärzte je erreichen

können.

### **3.6.2.5.2 Universelles Neugeborenenhörscreening oder Risiko-screening?**

Die vorliegenden Untersuchungen zeigen, dass mit einem Screening von Risikokindern nur rund 50 % der kongenitalen, persistierenden, peripheren HST erfasst werden. Aus medizinischer Perspektive ist daher zu konstatieren, dass ein universelles Hörscreening eine höhere Effektivität als ein Screening nur von Risikokindern aufweist.

Zudem muss bei einem Hörscreening ausschließlich von Risikokindern eine Bestimmung über das Vorliegen möglicher RF vorausgehen. Dieser Aufwand rechtfertigt sich möglicherweise bei intensivpflichtigen Neugeborenen. Bei gesunden Neugeborenen liegt eine Elternbefragung zu RF nahe, die einerseits einen nicht unbedeutenden zeitlichen Aufwand für das Personal bedeutet und andererseits mit einer großen Unsicherheit bei insgesamt auch fraglichem Rücklauf von Fragebögen o.ä. hinsichtlich der Angaben behaftet ist.

Die übrigen 50 % der hörgestörten Kinder weisen keine greifbaren RF auf. Bei diesen Kindern sind die HST vermutlich vorwiegend autosomal rezessiver, also genetischer Natur. Neue Erkenntnisse der Molekulargenetik scheinen dies zu bestätigen. Für deutsche Populationen werden für angeborene oder frühkindliche nichtsyndromale Schallempfindungsstörungen Mutationen im Connexin Gen gefunden; bei autosomal rezessiver, nichtsyndromaler Schallempfindungsstörung beträgt der Anteil an Connexin-Mutationen ca. 50 %<sup>207, 208, 209</sup>.

So führt ein Großteil der im vorliegenden Bericht berücksichtigten Studien zur Erprobung von NHS-Programmen ein UNHS durch. Nur vereinzelt erfolgt ausschließlich ein Screening bei Vorhandensein von RF für frühkindliche periphere HST.

**Fazit:** UNHS erscheint im Vergleich zum Risikohörscreening oder zum Verzicht auf jegliches Hörscreening insgesamt deutlich effektiver, permanente HST sicher und möglichst früh zu identifizieren.

### **3.6.2.5.3 Ein- oder beidohriges Hörscreening?**

Im Sinne der Vollständigkeit wird von Pädaudiologen und von Eltern ein Befund über das periphere Hörvermögen beider Ohren gewünscht. Das bedeutet, dass nicht nur beide Ohren gescreent werden, sondern dass auch im Fall eines Pass auf einer Seite und eines Fail auf der anderen Seite eine komplette Folgediagnostik eingeleitet wird. Die Notwendigkeit dieses Vorgehens ist unter ökonomischen Gesichtspunkten noch umstritten:

- Eine einohrige Schwerhörigkeit oder Gehörlosigkeit stellt keine Bedrohung des Spracherwerbs dar. Einschränkungen bestehen jedoch bezüglich des Sprachverstehens im Störlärm und bezüglich des Richtungshörens sowie durchaus auch auf die Schullaufbahn<sup>206</sup>, so dass HG-Versorgungen bei einseitigen Hörverlusten durchaus sinnvoll erscheinen. Bei Kindern wird die hohe Akzeptanz eines einseitig getragenen HG als Zeichen für einen effektiven Hörgewinn gewertet.
- Ein beidseitiges Screening bedeutet einen geringen Mehraufwand hinsichtlich des reinen Screenings, zieht jedoch einen Anstieg an falsch positiven Screeningergebnissen nach sich. Dies bedeutet auch, dass mehr Untersuchungstermine zur Aufklärung einer einseitigen Auffälligkeit im Screening nötig sind. Bei einer zu geringen Anzahl an pädaudiologisch diagnostizierenden Institutionen ist zu berücksichtigen, dass dies eine Verzögerung des durchschnittlichen Diagnose- und Versorgungszeitpunkts zur Folge haben kann.

Leider kann keine Studie ausfindig gemacht werden, die explizit ein einohriges UNHS mit einem beidohrigem universellen vergleicht.

#### **3.6.2.5.4 Institutionelle Rahmenbedingungen für ein Neugeborenenhörscreening**

Die Effektivität eines NHS-Programms misst sich weniger am Screeningvorgang selbst, sondern vor allem an dem Zeitpunkt, an dem ein hörgestörtes Kind tatsächlich seine HG zum ersten Mal effektiv nutzen kann. Das heißt, es ist neben der Forderung nach einer möglichst hohen Sensitivität und Spezifität an ein NHS grundlegend, dass bei seiner Einführung auch die direkt anschließende Diagnose, Versorgung und Therapie (Follow-Up), sowie die zentrale Erfassung der Screeningdaten, die Kontrolle und Gewährleistung der Nachverfolgung (Tracking) organisiert sein müssen.

Beim Screening auffällig gewordene Säuglinge müssen zuverlässig zur pädaudiologischen Abklärung überwiesen werden. Im Fall einer nachgewiesenen HST müssen die fachgerechte Versorgung sowie die Therapie gewährleistet sein, regelmäßige Kontrollen und nötigenfalls Umversorgungen inbegriffen. Dabei kommt der psychosozialen Unterstützung der betroffenen Familien eine nicht zu unterschätzende Rolle zu. Die Ergebnisse der Screeninguntersuchungen, sowie die abklärende Folgediagnostik, Versorgung und Therapie müssen lückenlos und einheitlich dokumentiert sein sowie zentral überwacht und kontrolliert werden, so dass ungeklärte Auffälligkeiten gesichert bemerkt werden und diesen bis zu Versorgung und Therapie auch nachgegangen werden kann und wird. Die im Abschnitt „Entwicklung des Hörsystems“ ausgeführten Kriterien zu zeitlichen Vorgaben müssen dabei dringend berücksichtigt werden.

Durch die Einführung eines NHS erhöht sich zwangsläufig die Anzahl der zu untersuchenden

Neugeborenen mit Verdacht auf eine HST. Unter der Annahme einer Fail-Rate von 4 % bedeutet dies z.B. für Bayerns 14 Pädaudiologen und sieben pädaudiologische Institutionen im Mittel einen Mehraufwand von pro Woche ca. 100 im Screening auffällig gewordener Neugeborenen zur weiteren pädaudiologischen Abklärung.

Bei der Kopplung des NHS an einen stationären Klinikaufenthalt (99 % aller Neugeborenen) in Hessen<sup>152</sup> müssen bei einer Fail-Rate von maximal 4 % 46 Neugeborene pro Woche zusätzlich pädaudiologisch untersucht werden.

Die Einführung eines NHS muss dringend mit der Ausarbeitung und Realisierung von Konzepten zur Nachverfolgung verbunden sein. Dazu gehören eine zentrale Dokumentation und die Verfolgung der beim Screening auffällig gewordenen Kinder bis zu der Diagnose und der Versorgung (Tracking). Bei den in Deutschland durchgeführten und veröffentlichten Studien zu Screening-programmen<sup>126,152</sup> wird auf folgende Punkte besonderer Wert gelegt:

Bretschneider et al.<sup>126</sup> betonen, dass „eine enge Zusammenarbeit zwischen den beteiligten Fachdisziplinen (Frauen-, HNO-, Kinderärzten und Pädaudiologen)“ für eine erfolgreiche Durchführung des Screenings „unabdingbare Voraus-setzung“ ist und auch erreicht werden kann. Meldungen von frühen Entlassungen erfolgen zuverlässig durch Stationen, so dass fast alle Neugeborenen primär an der Geburtsklinik untersucht werden können. Wiedereinbestellungen zum Nachscreening erfordern einen deutlich höheren Zeitaufwand. Dazu gehört ein in Zusammenarbeit mit einem Arzt ein mindestens zweiköpfiges Screeningteam, um trotz durch Krankheit oder Urlaub bedingten Ausfällen den Screeningbetrieb aufrechterhalten zu können.

In Hessen<sup>152</sup> bekommen die Eltern von in Geburtshäusern oder zu Hause geborenen Neugeborenen (99 % in Kliniken geboren) eine Adressenliste von Phoniatern / Audiologen und HNO-Ärzten mit einer Spezialisierung auf Phoniatrie / Audiologie, die in ein zentral organisiertes Netzwerk im Rahmen des NHS eingebunden sind. Ferner wird im Zusammenhang mit den immer kürzer werdenden Liegezeiten empfohlen, in einer einzelnen oder in einer zweiten Screeningstufe die gegenüber Mittelohrproblemen relativ robusten AABR zu verwenden. Falls ein Neugeborenes im Hörscreening auffällt, erhalten sowohl die Eltern als auch der zuständige Kinderarzt eine schriftliche Benachrichtigung und die oben erwähnte Adressenliste. Zurzeit wird in Hessen ein auf einer Datenbank basierendes Netzwerk zur Sammlung aller Screeningdaten eingerichtet. Ferner wird die Bedeutung eines Trackings hervorgehoben. Von den phoniatischen und pädaudiologischen Kliniken in Frankfurt und Marburg sollen zweimal jährlich zertifizierte Schulungen des Screeningpersonals durchgeführt werden.

Im Saarland wird eine zentrale Erfassung über das Internet angestrebt<sup>53</sup> (NHS 2001 Hannover, Konsenspapier s. Anhang).

### 3.6.2.6 Limitierungen eines Neugeborenenhörscreenings

Alle Messmethoden zum NHS gestatten nur eine Aussage hinsichtlich des momentanen peripheren Hörvermögens. Zentrale und später einsetzende oder erworbene HST können prinzipbedingt nicht erfasst werden.

Reine Tiefton- oder Hochtonhörverluste bei einer klickevozierten BERA führen aufgrund der verwendeten Frequenzverteilung ebenfalls nicht zu auffälligen Befunden.

Bei einem NHS ist mit wenigen falsch negativen Befunden zu rechnen, jedoch ist z.B. eine (zwar selten auftretende) Neuropathie nicht erkennbar, falls ausschließlich mit OAE untersucht würde. Hiervon ist ca. eins von 200 hörgestörten Kindern betroffen<sup>77</sup>. Auch mit Latenz einsetzende, progrediente und später erworbene HST, die zum Zeitpunkt des NHS noch nicht bestehen, können prinzipbedingt nicht erfasst werden. Nach Cone-Wesson et al.<sup>77</sup> unterliegen drei von acht hörgestörten Kindern einer progredienten HST, die sich zum Zeitpunkt eines NHS u.U. noch nicht manifestiert hat.

Es ist daher darauf zu achten, dass nach einem unauffälligen Screeningergebnis keine falsche Sicherheit hinsichtlich des dauerhaft unauffälligen Hörvermögens entsteht. Sobald Eltern, Kinderärzte oder andere Bezugs-personen des Kindes trotz unauffälligen NHS einen Verdacht auf eine Hör-minderung haben, muss diesem durch eine pädaudiologische Diagnostik nachgegangen werden. Neben den prinzipbedingten Grenzen der Messmethode bestimmen vor allem formale Aspekte den Erfolg eines NHS sehr gravierend. Im Folgenden werden organisationsbedingte limitierende Faktoren eines NHS, die größtenteils bereits oben diskutiert werden, noch einmal kurz aufgeführt:

- Hausgeburten,
- Ambulante Entbindung,
- Verweigerung der Untersuchung,
- Hohe Verlustrate bei der Nachverfolgung,
- Lücken bei der Nachverfolgung und bei Tracking,
- Unstrukturierte Durchführung des Screenings,
- Unstrukturierte Durchführung von Kontrollen des Screenings,
- Unstrukturierte Überweisung an Pädaudiologie,
- Abwehr oder Negierung des auffälligen Screeningbefunds durch Eltern,
- Uzureichende Dokumentation,

- Unzureichende Rückmeldung, ob weitere Screeningwiederholung oder pädaudiologische Diagnose erfolgte,
- Unstrukturierte Ausbildung und Fortbildung des Personals,
- Fehlende Verantwortlichkeiten,
- Fehlende Früherkennungsprogramme,
- Fehlende Elterninformation,
- Unstrukturierte Folgediagnostik,
- Unstrukturierte Therapieleitlinien,
- Fehlende Qualitätssicherung.

Auch nach der Einführung eines NHS wird es immer zu „Lost Cases“ von beim Screening auffällig gewordenen Kindern während der Nachverfolgung kommen. Die Zahlen der verlorenen Fälle belaufen sich auf 0,2 bis 8 % der in der ersten Stufe erfassten Kinder. Es wird immer Familien geben, die trotz Bemühungen der zuständigen pädaudiologischen Stelle einen Termin zur abklärenden Diagnostik nicht wahrnehmen wollen, oder die zu einer HG-Versorgung nicht bereit sind. Insofern ist eine zentrale Erfassung der im Screening auffällig gewordenen Neugeborenen wichtig, um überprüfen zu können, welche Kinder davon betroffen sind. Erfahrungen hinsichtlich der Weiterverfolgung auffällig gewordener Kinder und der Motivation der Eltern werden erst gesammelt werden müssen.

### **3.6.2.7 Mögliche negative Folgen eines Neugeborenenhörscreenings**

Ein NHS kann zu falsch positiven Fällen führen. Bevor es zu einer HG-Versorgung dieser Fälle kommt, findet allerdings eine weitere Diagnostik statt; gleichwohl ist theoretisch nicht auszuschließen, dass es schließlich zu einer HG-Versorgung für ein normalhörendes Kind kommen könnte. Zum Auftreten wie auch zu möglichen Konsequenzen eines solchen Ereignisses konnten keine Daten identifiziert werden.

Auch wenn es nicht zu einer Fehlversorgung mit HG normalhörender Kinder kommt, führen die falsch positiven Ergebnisse des Screenings möglicherweise zu einer psychischen Belastung der Eltern des Neugeborenen, die gegen die psychische Belastung der Eltern infolge einer späten Diagnose der HST bei fehlendem Screening aufgerechnet werden könnte. Die im Abschnitt „Konsequenzen falsch positiver und falsch negativer Testergebnisse“ ausgewertete Evidenz deutet jedoch darauf hin, dass NHS und die damit verbundenen falsch positiven Testergebnisse den Großteil der Mütter und Eltern nicht beunruhigen.



### 3.6.2.8 Forschungsbedarf

Die Auswertung der identifizierten Studien und die daran anschließende Diskussion haben deutlich gemacht, dass insbesondere in folgenden Bereichen erheblicher Forschungsbedarf besteht:

- Studien zur unterschiedlichen Sprachentwicklung bei früh- und spätversorgten Kindern mit Schallempfindungsstörungen.
- Studien zum Schul- und Berufserfolg von Kindern mit frühem und spätem Therapiebeginn fehlen vollkommen. Erste Ansätze hierzu stellen die Arbeiten zur Schulplatzierung bei Kindern mit CI dar. Jedoch sagt die Schulplatzierung wenig über den Schulerfolg aus; gleichzeitig ist sie von den Bedingungen des gesellschaftlichen Umfelds und den Veränderungen der Bildungspolitik abhängig. Erforderlich sind Studien, die Schul- und Berufserfolg nach dem Therapiebeginn differenzieren.
- Studien zur Sprachentwicklung und Schullaufbahn von Kindern mit einseitiger HST im Vergleich zu Kindern mit beidseitigen normalen Hörvermögen.
- Studien zur Sensitivität und zur Spezifität von Screeninggeräten unter Verwendung einheitlicher Rahmenbedingungen (z.B. einheitliche Stimuli, Fail-Pass-Kriterien und ein einheitlicher Goldstandard bzw. auch eine einheitliche Vorgehensweise hinsichtlich einer dem Screeningtest vorgeschalteten Säuberung der Gehörgänge, der Wiederholung von Messungen bis auswertbare Ergebnisse erzielt werden, der Säuberung der Sonde und der Wertung nicht auswertbarer Messungen als Fail oder als aus der Untersuchung auszuschließen).
- Studien zur Sensitivität und zur Spezifität von S-DPOAE-Geräten.
- Studien zur Korrelation zwischen der im NHS geforderten maximalen Abweichung der Hörschwelle von Normalwert und der sprachlichen, der schulischen sowie der beruflichen Entwicklung.
- Studien zu NHS-Programmen mit S-TOAE- und S-DPOAE-Geräten.
- Studien, die explizit ein einohriges UNHS mit einem beidohrigem UNHS vergleichen.
- Untersuchungen zu Problemen bei einer flächendeckenden Einführung von UNHS-Programmen eventuell auf HNO-Praxen und pädaudiologische Abteilungen durch die Abklärung von positiven Hörscreeningergebnissen und der ungewohnten therapeutischen Versorgung vieler Kinder im Säuglingsalter zukommen.
- Auch im Kontext von Screeningprogrammen ist nicht gesichert, dass eine frühe Diagnose in einem frühen Therapiebeginn, der für die Effektivität von Screeningprogrammen zentral ist,

mündet. Hinsichtlich der Frage, welche Faktoren eine erfolgreiche Umsetzung einer frühen Diagnose in einen frühen Therapiebeginn ermöglichen, liegen wenige Informationen vor. Hier besteht dringender Forschungsbedarf.

## 4 Ökonomische Evaluation

*F. Hessel, P. Schnell-Inderst, E. Grill, S. Kunze, A. Nickisch, U. Siebert, H. v. Voss, J. Wasem*

### 4.1 Gesundheitspolitische Fragestellung

Im vorliegenden HTA-Bericht wird die Implementation eines NHS-Programms mit dem Verzicht auf ein solches Programm (was den gegenwärtigen Normalzustand in Deutschland darstellt) verglichen. In einigen Bundesländern laufen Modellprojekte zum UNHS, gleichzeitig führt beispielsweise in Bayern ein beträchtlicher Teil der Geburtskliniken auf eigene Kosten ein UNHS durch, ein Teil der Kinderärzte besitzt ebenfalls Hörscreeninggeräte und führt ein Hörscreening bei Neugeborenen und Säuglingen durch. Es ist damit zu rechnen, dass NHS weitere Verbreitung findet. Die Kosten für ein generelles Hörscreening werden derzeit von der GKV jedoch nicht erstattet. Zu prüfen ist daher, inwieweit ein solches Screeningprogramm wirtschaftlich ist, so dass seine Aufnahme in den Leistungskatalog der GKV (sei es durch den Gesetzgeber, sei es durch den Bundesausschuss der Ärzte und Krankenkassen oder den Ausschuss Krankenhaus) angezeigt wäre.

Bei den knappen finanziellen Ressourcen im Gesundheitswesen darf sich die Beurteilung einer medizinischen Technologie aber nicht nur auf die medizinische Effektivität beschränken, sondern muss zusätzlich ökonomische Aspekte zur Evaluation ihrer Wirtschaftlichkeit erfassen. Durch den Gesetzgeber werden im Fünften Buch Sozialgesetzbuch (§ 12 Ziffer 1 SGB V) Vorgaben zur Finanzierung medizinischer Leistungen formuliert. Danach können Leistungen, die nicht „... ausreichend, zweckmäßig und wirtschaftlich sind, weder von Versicherten beansprucht werden, noch von Leistungserbringern bewirkt oder von Krankenkassen bewilligt werden.“ Somit besteht die Notwendigkeit, die Wirtschaftlichkeit einer Leistung festzustellen.

Der Sachverständigenrat weist in seinem Gutachten zur Über-, Unter-, und Fehlversorgung auf den Zusammenhang zwischen Unterversorgung und Nutzen im wirtschaftlichen Sinn hin:

„Die teilweise oder gänzliche Verweigerung einer Versorgung trotz individuellen, professionell, wissenschaftlich und gesellschaftlich anerkannten Bedarfs, obwohl an sich Leistungen mit hinreichend gesichertem Netto-Nutzen und – bei medizinisch gleichwertigen Leistungsalternativen – in effizienter Form, also i.e.S. ‚wirtschaftlich‘, zur Verfügung stehen, ist eine ‚Unterversorgung‘.“ (Sachverständigenrat für die Konzertierte Aktion im Gesundheitswesen. 2001, S. 31)

In diesem Gutachten wird insbesondere der Begriff der ökonomischen Überversorgung anhand der Kosten-Nutzen-Relation definiert:

„Eine Versorgung über die Bedarfsdeckung hinaus ist ‚Überversorgung‘, d.h. eine Versorgung mit nicht indizierten Leistungen, oder mit Leistungen ohne hinreichend gesichertem Netto-Nutzen (medizinische Überversorgung) oder mit Leistungen mit nur geringem Nutzen, der die Kosten nicht mehr rechtfertigt, oder in ineffizienter, also ‚unwirtschaftlicher‘ Form erbracht werden (‚ökonomische Überversorgung‘).“ (ebenda)

Ferner wird der Begriff Wirtschaftlichkeit anhand der Nutzen-Kosten-Relation ausgelegt:

„Wird bei Leistungen oder Versorgungsformen gleichen Nutzens diejenige mit der besten oder einer akzeptablen Nutzen-Kosten-Relation eingesetzt, sprechen wir (gemäß § 106 Ziffer 5 SGB V) von einer ‚wirtschaftlichen‘ Versorgung.“ (Sachverständigenrat für die Konzertierte Aktion im Gesundheitswesen. 2001, S. 32)

Die wissenschaftliche Aufarbeitung zur Beantwortung der Frage der Wirtschaftlichkeit einer Technologie ist Aufgabe von gesundheitsökonomischen Evaluationen. Dabei geht es bei der Beurteilung der Wirtschaftlichkeit nicht allein um die Erhebung der anfallenden Kosten, sondern auch um die beim Einsatz der Technologie gewonnenen Effekte und das daraus resultierende Verhältnis aus Kosten und Effektivität. Neben medizinischen Effekteinheiten werden v.a. auch Nutzwerte, wie qualitätsadjustierte Lebensjahre (QALY) mit den anfallenden Kosten in Relation gestellt.

In diesem Teil des HTA-Berichts sollen die ökonomischen Konsequenzen eines NHS beleuchtet werden. Auch wenn die Kosten für ein NHS weiterhin nicht als erstattungsfähig eingeschätzt werden würden, wird die GKV in jedem Fall die Kosten einer Diagnostik bei auffälligen Symptomen und Therapiekosten tragen müssen; darüber hinaus entstehen bei Verzicht auf ein NHS kostenrelevante Folgewirkungen inner- und außerhalb des Gesundheitssystems, die gegen die Kosten des Screenings abgewogen werden müssen. Dieser Teil des HTA-Berichts liefert zugleich die notwendigen ökonomischen Daten, mit denen im gleichnamigen Teil eine systematische Entscheidungsanalyse durchgeführt werden soll.

## 4.2 Hintergrund

Im vorigen Teil dieses HTA-Berichts wurde die medizinische Effektivität eines NHS untersucht. Insgesamt zeigte die Studienlage, dass - wenn auch mit gewissen Einschränkungen aufgrund von Studientypen und Studiendesigns - davon auszugehen ist, dass durch die Einführung eines solchen NHS der Zeitpunkt bis zur Identifikation einer Hörbeeinträchtigung deutlich nach vorne

geschoben werden kann und dadurch die Chancen einer Entwicklungsschäden vermeidenden HG- oder CI-Versorgung erhöht werden.

Eine frühzeitige Diagnose und ebenso frühzeitig einsetzende adäquate Behandlung von Kindern mit angeborenen HST erhöht die Chancen einer altersgemäßen Entwicklung der betroffenen Kinder. Die Beeinträchtigung der sprachlichen, emotionalen und sozialen Entwicklung sowie die Minderung der Lernfähigkeit und Lebensqualität der Kinder werden zwar in ihrem Ausmaß kontrovers diskutiert, die Tatsache an sich ist jedoch unbestritten<sup>16</sup>. Sie sind jedoch mit ökonomischen Auswirkungen auf das Gesundheitssystem und die Gesellschaft verbunden. Diese Folgen beziehen sich ebenso auf die medizinische Versorgung, Rehabilitation und Betreuung hörgeschädigter Personen beispielsweise in speziellen Einrichtungen wie auf die indirekten Kosten in Form von Produktivitätsausfällen. Insoweit ein NHS den Eintritt der Folgen von schwerwiegenden HST verhindert, werden daher gesellschaftliche Kosten inner- und außerhalb des Gesundheitswesens, aber auch Kosten aus der Sicht der GKV vermieden.

Dem stehen allerdings die Kosten insbesondere für das Gesundheitswesen gegenüber, die bei Durchführung eines Hörscreenings für Neugeborene entstünden: Einerseits führt die Durchführung von TEOAE und / oder BERA zu sachlichen und personellen Ressourcenverbräuchen. Nach den entsprechenden EBM-Ziffern für die ambulante Versorgung wird eine Untersuchung mit TEOAE mit ca. 13 €, mit BERA mit ca. 23 € vergütet; hierbei handelt es sich allerdings nicht um den Kontext eines Screenings.

Andererseits entstehen Kosten für die weitere Abklärung (auch der falsch positiven Befunde). Schließlich entstehen (bei den richtig positiven Befunden) Behandlungskosten der als hörgeschädigt klassifizierten Kinder, beispielsweise mit HG oder CI.

Die ökonomischen Konsequenzen eines generellen Neugeborenencreenings sowie eines Screenings von Risikogruppen sind der gegenwärtigen Strategie in Deutschland gegenüberzustellen. Diese besteht derzeit darin, dass TEOAE oder BERA erst zur Abklärung eines Verdachts auf eine Hörschädigung, z.B. bei von den Eltern beobachteten Verhaltensauffälligkeiten oder einer pathologischen Verhaltensaudiologie, in einem ambulanten Versorgungssetting (Kliniken, niedergelassene Ärzte) durchgeführt werden. Bei erkannter Hörschädigung schließen sich die oben beschriebenen Interventionen an, deren Effektivität (zeigte die Auswertung der vorgefundenen Literatur im Teil „Medizinische Evaluation“) umso geringer ist, je später die Intervention einsetzt.

Die Kosteneffektivität der Diagnostik von HST mittels TEOAE und / oder BERA im Vergleich zur bislang in Deutschland praktizierten Strategie wurde bisher noch nicht systematisch evaluiert.

Eine Untersuchung der Relation zwischen Kosten und medizinischen Effekten sollte nach Möglichkeit die o.g. langfristigen Dimensionen einer Früherkennung und frühen Intervention mit einbeziehen.

### 4.3 Forschungsfragen

Ziel der ökonomischen Evaluation ist es, die Kosteneffektivität eines UNHS und eines Hörscreenings von Neugeborenen mit RF mit der bisherigen Praxis zu vergleichen.

Daraus ergeben sich folgende Fragen:

1. Wie hoch sind die Kosten pro Screeningteilnehmer im universellen Screening und im Risikoscreening?
2. Wie hoch sind die Kosten pro zusätzlich identifiziertem Neugeborenem mit einem Hörverlust von > 25 dB auf dem besser hörenden Ohr im universellen Screening und im Risikoscreening?
3. Wie hoch sind die Kosten für ein rechtzeitig mit Hörhilfen versorgtes Kind mit einem Hörverlust von > 25 dB auf dem besser hörenden Ohr im universellen Screening und im Risikoscreening gegenüber den Kosten bei später Intervention (ohne Screening)?
4. Wie hoch sind die Kosten pro verhinderten Fall einer Sondereinschulung?

Eine Hörschwelle von 25 dB HL wurde gewählt, weil es sich hier zum einen um die Nachweisgrenze von HST durch TEOAE-Screening handelt und zudem diskutiert wird, ob auch HST mit einem Hörverlust zwischen 25 und 40 dB HL spracherwerbsrelevant sein könnten. Auch ist damit zu rechnen, dass auch Fälle unterhalb der häufig in Hörscreeningprogrammen gewählten Hörschwelle von 40 dB HL versorgt werden.

Im Rahmen einer gesundheitsökonomischen Analyse erscheinen die folgenden Kostenkomponenten relevant (vgl. Tabelle 89):

**Tabelle 89: Kostenkomponenten in Hörscreeningprogrammen.**

---

Direkte medizinische Kosten
Programmimplementierung, Organisation
Screeninguntersuchung
Weiterverfolgung Testauffälliger
Dokumentations- und Kontrollsystem zur Weiterverfolgung Testauffälliger
Folgediagnostik richtig positiver Fälle
Folgediagnostik falsch positiver Fälle
Behandlung identifizierter Fälle mit Hörverlust
Hörgeräteversorgung und / oder Cochlea-Implantat
Nachbetreuung apparativ versorgter Hörbehinderter
Direkte nichtmedizinische Kosten
Transport zur Folgediagnostik
Transport zur Behandlung
Betreuungskosten für Geschwister
zusätzliche Kosten für Bildung gegenüber Regelschule
Indirekte Kosten
Produktionsausfallskosten (Eltern)
Durch Folgediagnostik
Durch Behandlung
Durch verzögerte bzw. eingeschränkte Sprachentwicklung infolge einer Hörstörung
Produktionsausfallskosten (Betroffene)
Durch Behandlung
Durch verzögerte bzw. eingeschränkte Sprachentwicklung infolge einer Hörstörung

---

Bei der Berechnung der Kosten für Screening gegenüber Nichtscreening ist im Auge zu behalten, dass davon auszugehen ist, dass langfristig alle HST erkannt werden, auch ohne Screening. Kosten für die Therapie für Kinder mit HST fallen in beiden Fällen an. Beim Screening sind deshalb nur die zusätzlichen Therapiekosten zu veranschlagen, die durch eine frühere Entdeckung entstehen.

Aus einer gesellschaftlichen Perspektive wäre der Zeithorizont für die Kostenermittlung grundsätzlich so zu wählen, dass alle denkbaren Folgen erfasst werden, d.h. bis zum Lebensende der Patienten. Insbesondere berücksichtigt werden sollten dabei neben den Kosten im Gesundheitswesen auch Bildungs- und Ausbildungskosten, sowie der Einfluss auf den Erwerbsstatus und daraus folgende Minderungen oder Ausfälle in der Produktivität. Allerdings stellt sich die Frage, welcher Zeithorizont für die Gesamtkosten aufgrund der Datenlage gewählt werden kann.

Im ökonomischen Teil dieses HTA-Berichts sollen nun einerseits die thematisierten Forschungsfragen anhand der vorliegenden Studiendaten beantwortet werden bzw. bei fehlenden Daten der diesbezügliche Forschungsbedarf identifiziert werden. Andererseits dient die extrahierte Datenbasis auch für die Bereitstellung der Kostendaten für das nachfolgende entscheidungsanalytische Modell (Teil „Medizinische Evaluation“).

## **4.4 Methoden**

### **4.1.1 Informationsrecherche**

Zur Identifizierung von gesundheitsökonomisch relevanten Publikationen zum NHS wurden Literaturdatenbanken, Publikationslisten von HTA-Organisationen, Internetseiten zu Audiologie und Hörscreeningprogrammen, Kongressbände und neueste Ausgaben verschiedener Fachzeitschriften, der E-Mail-Dienst einiger Fachzeitschriften sowie Expertenkontakte genutzt. Außerdem wurden die Referenzlisten der eingeschlossenen Artikel auf weitere geeignete Literaturstellen durchsucht.

#### **4.4.1.1 Literaturdatenbanken**

Für den medizinischen und für den ökonomischen Teil der Evaluation wurde aus Effizienzgründen eine gemeinsame Datenbankrecherche durchgeführt.

Folgende Datenbanken wurden durchsucht: MEDLINE, EMBASE, Evidence based Medicine,

HealthStar, LLBA, ERIC, PsycLIT, PsycINFO, INSPEC, Cochrane Library und SOMED. Da sich die Technologie der Testverfahren in den 80er-Jahren noch primär im experimentellen Stadium befand, wurde nur Publikationen ab 1990 recherchiert. Die Sprache der Publikationen wurde auf Deutsch und Englisch begrenzt.

Für die einzelnen Datenbanken wurden die jeweiligen Thesaurus-Begriffe für das Krankheitsbild im Umfeld zu kongenitalen HST identifiziert und mit Suchbegriffen der Diagnoseverfahren und der Zielpopulation (Neugeborene, Kinder) durch Verknüpfung mit UND- und ODER-Operatoren kombiniert. Um die Sensitivität der Suche zu erhöhen, wurde mit einer reinen Freitextsuche gearbeitet. Die Identifikation der ökonomischen Aspekte wurde durch eine Kombination der o.g. medizinischen Schlagworte mit dem Schlagwort „Kosten“ vorgenommen. Zu einzelnen Fragestellungen wurden zusätzliche Suchstrategien aufgebaut.

Die Datenbanken mit den jeweils berücksichtigten Jahrgängen, den Einschränkungen der Sprache der Publikationen, den verwendeten Suchstrategien und der Dokumentation der erzielten Treffer finden sich im Anhang.

#### **4.4.1.2 HTA-Organisationen**

In den Publikationslisten und Datenbanken der HTA-Organisationen wird parallel zu der unter „HTA-Berichte und systematische Übersichtsarbeiten“ beschriebenen Recherche nach medizinischen HTA-Berichten nach Berichten mit ökonomischen Informationen zum NHS gesucht.

#### **4.4.1.3 Internetseiten**

Die in Tabelle 29 aufgeführten Internetseiten werden auch nach relevanten Informationen zu ökonomischen Aspekten des NHS durchsucht.

#### **4.4.1.4 Expertenkontakte**

Im Rahmen der Erhebung in Deutschland laufender Studien zum NHS wird nach ökonomisch relevanten Veröffentlichungen gefragt.



#### 4.4.2 Informationsselektion

Die gefundenen Literaturstellen werden in die Literaturdatenbank EndNote Version 4.0 importiert. Ein- und Ausschlusskriterien werden definiert, um die Artikel anhand von Titeln und Zusammenfassungen primär thematisch vorzuselektieren, da für Qualitätsbeurteilungen von Studien meist eine Volltextversion unverzichtbar ist. In Tabelle 90 sind die für die ökonomischen Studien relevanten Ein- und Ausschlusskriterien aufgeführt. Zwei Mitarbeiter beurteilen alle Literaturstellen unabhängig voneinander. Können Differenzen durch Diskussion bei fraglichen Artikeln nicht ausgeräumt werden, wird die Volltextversion bestellt.

**Tabelle 90: Ein- und Ausschlusskriterien für Literaturstellen (Zusammenfassungen = Abstracts).**

<b>Themenbereich</b>	<b>Einschlusskriterien</b>
F. Ökonomische Evaluation	<p>Primärstudien und Übersichtsarbeiten, die Daten zu direkten Kosten der Screeningverfahren entsprechend Tabelle x enthalten, werden eingeschlossen.</p> <p>Primärstudien und Übersichtsarbeiten, die Daten zu direkten und indirekten Kosten der Folgediagnostik und -therapie von kongenitalen HST entsprechend Tabelle 2 enthalten, werden eingeschlossen.</p> <p>Primärstudien und Übersichtsarbeiten, die Daten zu Bildungs- und Ausbildungskosten von Personen mit prälingualen HST enthalten, werden eingeschlossen.</p> <p>Alle wissenschaftlichen Publikationen, die die ökonomische Evaluation des UNHS und des gezielten Hörscreenings von Neugeborenen mit Risikofaktoren zum Gegenstand haben, werden eingeschlossen.</p> <p>Systematische Übersichtsarbeiten und Metaanalysen werden eingeschlossen.</p>
	<b>Ausschlusskriterien</b>
	<p>Ausgeschlossen werden Fallbeschreibungen (außer zu falsch negativen TEOAE-Tests), persönliche Bemerkungen ohne Bezug zu Originaldaten.</p> <p>Ausgeschlossen werden Fallbeschreibungen und Artikel zur Lokalisation von Genen, die mit Schwerhörigkeit assoziiert sind.</p> <p>Ausgeschlossen werden Artikel über Tierversuche zu HST.</p> <p>Ausgeschlossen werden Artikel, die sich ausschließlich mit subjektiven Methoden des Hörscreenings befassen.</p>

HST = Hörstörung. UNHS = Universelles Neugeborenenhörscreening.

In einem zweiten Schritt werden die Publikationen, deren Daten in der Informationssynthese berücksichtigt werden sollen, anhand der Volltextversionen der Artikel nach thematischen und nach qualitativen Merkmalen ausgewählt. Bei Studien, deren unmittelbarer Gegenstand eine ökonomische Evaluation des NHS ist und die nicht aufgrund mangelnder Kostenangaben ausgeschlossen werden müssen, wird zur Bewertung der Qualität die „Checkliste zur Beurteilung der methodischen Qualität gesundheits-ökonomischer Studien“ (Checkliste 3, so genannter Qualitätskatalog) der gesundheitsökonomischen Projektgruppen München, Hannover, Ulm verwendet (German Scientific Working Group Technology Assessment for Health Care. 1999, S. 20).

Bei der Vorselektion der Veröffentlichungen ist erkennbar, dass keine der gesundheitsökonomischen Evaluationen zum NHS einen Zeithorizont aufweist, der über die Folgediagnostik hinausgeht. Zur Modellierung der mittel- und langfristigen Kosten ist es daher notwendig, auch gesundheitsökonomische Studien in die Informationssynthese einzubeziehen, die selbst keinen Bezug zum NHS in ihrer Fragestellung aufweisen, die aber trotzdem als

Quelle für mittel- und längerfristige direkte medizinische und nichtmedizinische Kosten, indirekte Kosten (z.B. Therapie-, Bildungs-, Produktionsausfallkosten) oder medizinische Effekte (z.B. veränderte Inanspruchnahme von Bildungseinrichtungen), die mit einem NHS in Zusammenhang stehen, genutzt werden können.

Die für die Modellierung relevanten Angaben zu Fragestellung, methodischer Qualität und Ergebnissen dieser Studien sind in Tabellenform zusammengefasst.

Als Kriterium für die Aufnahme in die Informationssynthese werden für die ökonomischen Studien zum NHS der Umfang und die Nachvollziehbarkeit der Kostenangaben sowie die Aussagekraft des Studiendesigns verwendet. Ausgeschlossen werden Studien, die nur punktuelle Informationen - beispielsweise isolierte Angaben zum Einkaufspreis eines Untersuchungsgeräts - und / oder nicht mit Quellen belegte subjektive Kostenschätzungen ohne nachvollziehbare Kalkulation aufführen. Ausgeschlossen werden ebenfalls nicht auf konkreten Studien oder Modellierungen beruhende persönliche Meinungsbilder bzw. nicht systematische Übersichtsarbeiten. Alle anderen Studien werden eingeschlossen.

In den anderen Arbeiten aus denen Daten zu Therapiekosten und / oder Angaben zu Therapieerfolgen bei früher und später Intervention und den damit verbundenen Kosten entnommen werden sollen, müssen nachvollziehbare Angaben zu diesen Punkten vorhanden sein. Falls das deutsche Gesundheitswesen berücksichtigt wird oder nur eine Studie zu einer bestimmten Screeningstrategie vorliegt, werden diese in jedem Fall eingeschlossen.

#### **4.4.3 Informationsaufbereitung**

Die identifizierten HTA-Berichte werden bei der Bewertung der medizinischen Wirksamkeit entsprechend der Struktur der Checkliste für Kontextdokumente nach Fragestellung und Kontext, Methodik, Ergebnisse / Schlussfolgerungen und Übertragbarkeit beschrieben und bewertet. Hier wird der ökonomische Teil der Evaluation beschrieben und die Ergebnisse in zusammenfassenden strukturierten Berichten mit Darstellung von Fragestellung, Methodik, Ergebnissen und einer abschließenden Beurteilung zusammengefasst.

In der weiteren Informationsaufbereitung und -synthese wurden die Primärstudien der folgenden Themengruppen unterschiedlich behandelt.

1. Ökonomische Studien, die direkt NHS evaluieren, aber keine mittel- oder langfristigen medizinischen Effekt und / oder Kostendaten enthalten.
2. Ökonomische Studien, deren Thema nicht die Evaluation des NHS ist, die aber Daten über mittel- oder längerfristige medizinische Effekte und Kosten enthalten, wie sie in der Folge von Screeningprogrammen relevant werden.

Für beide Gruppen wurden die ausgewählten Publikationen zunächst in standardisierten Berichten beschrieben.

Die Parameter für die erste Gruppe wurden entsprechend der Tabelle zur Parameterextraktion der German Scientific Working Group Technology Assessment for Health Care extrahiert. Für die zweite Gruppe wurden die Publikationen in tabellarischen Kurzberichten mit den in Hinblick auf die hier gestellten Forschungsfragen relevanten Ergebnissen dargestellt. Anschließend wurden für beide Gruppen, die zur Beantwortung der Forschungsfragen wesentlichen Parameter extrahiert, ggf. umgerechnet und tabellarisch dargestellt.

#### **4.4.3.1 Standardisierte Berichte**

Die Beschreibung der Ziele, des Studiendesigns und der Ergebnisse jeder gesundheitsökonomischen Studie erfolgte entsprechend der „Dokumentationsstruktur für die standardisierte Berichterstattung von gesundheitsökonomischen Primärstudien und Synthesen von Primärstudien“ festgelegt von der German Scientific Working Group Technology Assessment for Health Care<sup>204, 203</sup>. Die standardisierten Berichte basieren auf den Informationsaufbereitungsstrukturen der Datenbanken DARE und NEED und wurden an die Themenbereiche des Kriterienkataloge angepasst (vgl. Tabelle 91).

**Tabelle 91: Dokumentationsstruktur für die standardisierte Berichterstattung von gesundheitsökonomischen Primärstudien und Synthesen von Primärstudien (erarbeitet von der German Scientific Working Group Technology Assessment for Health Care).**

---

**1 Fragestellung und Evaluationsrahmen**

- 1.1 Technologie
- 1.2 Fragestellung
- 1.3 Perspektive
- 1.4 Zeithorizont
- 1.5 Art der ökonomischen Evaluation

**2 Studiendesign und Studien-, bzw. Zielpopulation**

- 2.1 Studientyp
- 2.2 Datierung der zugrundeliegenden Daten
- 2.3 Studienpopulation / Zielpopulation
- 2.4 Setting
- 2.5 Spezifikation der Technologie

**3 Gesundheitseffekte**

**(1) Primärstudie**

- 3.1 Untersuchte Zielgrößen
- 3.2 Ein- / Ausschlusskriterien
- 3.3 Rekrutierungsmodus
- 3.4 Teilnehmerate
- 3.5 Reproduzierbarkeit der Studienergebnisse
- 3.6 Auswertung der Studie
- 3.7 Drop-Outs
- 3.8 Ergebnisse der Studie
- 3.9 Effektmaße für die ökonomische Analyse

**3 Gesundheitseffekte**

**(2) Synthese von Primärstudien**

- 3.1 In der Synthese untersuchte klinische Parameter
- 3.2 Annahmen
- 3.3 Berücksichtigung von Primärstudien: Studiendesigns und Ein- / Ausschlusskriterien
- 3.4 Quellen und Suchstrategie bei der Literaturrecherche
- 3.5 Validitäts- bzw. Qualitätskriterien bei der Bewertung der Primärstudien
- 3.6 Methoden der Bewertung von Relevanz und Validität bzw. Qualität der Primärstudien
- 3.7 Methoden der Extraktion von Daten aus den Primärstudien
- 3.8 Anzahl berücksichtigter Primärstudien
- 3.9 Methode der Synthese der gesundheitsbezogenen Parameter
- 3.10 Untersuchung der Heterogenität der gesundheitsbezogenen Parameter
- 3.11 Ergebnisse der Synthese
- 3.12 Effektmaße für die ökonomische Analyse

**4 Kosten**

- 4.1 Berücksichtigte Ressourcenveränderungen
- 4.2 Beschreibung des Mengengerüsts
- 4.3 Monetäre Bewertung des Mengengerüsts
- 4.4 Währung

**5 Diskontierung**

**6 Ergebnisse**

- 6.1 Ermittelte Gesundheitseffekte
- 6.2 Ermittelte Kosten
- 6.3 Synthese von Kosten und Effekten

**7 Behandlung von Unsicherheiten**

**8. Diskussion und Schlussfolgerungen der Autoren**

- 8.1 Bemerkungen hinsichtlich Einschränkungen / Schwächen / Bias der Analyse
- 8.2 Bemerkungen hinsichtlich der Generalisierbarkeit der Ergebnisse (externe Validität)
- 8.3 Schlussfolgerungen

**9 Kommentar**

**10 Ähnliche Publikationen / Originalpublikationen / Technische Berichte (wenn vorhanden)**

---

#### 4.4.3.2 Qualitative Bewertung

Zur qualitativen Bewertung der HTA-Berichte wird Checkliste 1a für Kontextdokumente (German Scientific Working Group. 1999, S. 5) verwendet. Entsprechend der bereits beim Einschluss der gesundheitsökonomischen Publikationen durchgeführten Beurteilung der

methodischen Qualität mittels Checkliste 3 (German Scientific Working Group 1999, S. 20) werden Punktwerte für das qualitative Abschneiden der Studien in bewertungsrelevanten Teilbereichen vergeben. Anhand der ermittelten Punktwerte ist es möglich, die Ergebnisse einzelner Studien auch in Abhängigkeit von ihrer methodischen Qualität zu untersuchen<sup>204</sup>.

#### **4.4.3.3 Extraktion ökonomischer Parameter**

Aus den berücksichtigten Studien werden die relevanten qualitativen Merkmale extrahiert und im Sinne einer Datenbank standardisiert wiedergegeben. Die Struktur der Datenbank entspricht dem von der German Scientific Working Group Technology for Health Care entwickelten Raster zur standardisierten Berichterstattung der wesentlichen methodischen Merkmale und Ergebnisparameter in den Einzelstudien<sup>204, 203</sup>. Die qualitativen Merkmale umfassen die Identifikation (Autor, Jahr, Land), den Evaluationstyp und die Perspektive der gesundheitsökonomischen Evaluation, Merkmale der Zielpopulation, das Setting, die zu vergleichenden Technologien, die Wirkungsdimension bzw. den Zeithorizont, den Ursprung der klinischen Effektdaten (Originalstudie, Literaturstudie, mit bzw. ohne entscheidungsanalytische Modellierung), die Berücksichtigung von Nutzwerten (z.B. QALY), die berücksichtigten Kostenkomponenten, Art und Erhebung des Mengengerüsts, Art und Quelle der Preise, Währung und Bezugsjahr, Diskontierungsraten, Behandlung von Unsicherheiten (Variablen der Sensitivitätsanalysen) und die Autoren-schlussfolgerungen. Außerdem werden die in den Publikationen diskutierten oder im Rahmen der Bewertung der Studienqualität aufgefallenen Bias-Typen systematisch dokumentiert.

Als quantitative Ergebnisparameter werden systematisch extrahiert und mitgeteilt: Kosten (individuell oder populationsaggregiert), Effektivität und Kosteneffektivitätsrelation. Je nach Bericht in der Publikation werden durchschnittliche und / oder inkrementelle Werte für jede der in den einzelnen Studien untersuchten Vergleichstechnologien angegeben.

Die qualitativen Studienmerkmale und die quantitativen Ergebnisparameter werden systematisch in Tabellenform zusammengestellt.

#### **4.4.3.4 Währungskonversion und Inflationsbereinigung**

Für alle zur Beantwortung der ökonomischen Forschungsfragen wesentlichen Parameter werden, sofern sie nicht in DM angegeben sind, Währungskonversionen durchgeführt. Die Umrechnung in DM erfolgt über Bruttoinlandsprodukt-Kaufkraftparitäten (BIP PPP) des jeweiligen Jahrs (Quelle: OECD Health Data 2001). Da sich die Kostenangaben der Studien auf einen Zeitraum von 1988 bis 1999 erstrecken, erscheint eine zusätzliche Inflationsbereinigung und Umrechnung in 1999er DM erforderlich. Diese wird entsprechend der

gesundheitssektorspezifischen Inflationsraten, die vom Statistischen Bundesamt ermittelt und veröffentlicht werden, durchgeführt.

## **4.5 Ergebnisse**

### **4.5.1 Ergebnis der systematischen Literatursuche**

Die Suchstrategien und die Anzahl der Treffer in den verschiedenen Datenbanken sind im Anhang dokumentiert.

Nach dem Entfernen von Duplikaten und der Vorselektion anhand der Titel und Zusammenfassungen verbleiben 45 Veröffentlichungen, die mittels einer Volltextversion wie im Methodenteil beschrieben genauer überprüft werden. Dabei handelt es sich um drei HTA-Berichte zum NHS, 40 Zeitschriftenartikel, einen Kongressbeitrag und einen Kommentar. 25 der Zeitschriftenartikel befassen sich thematisch mit NHS, drei mit Kosten von HST und 15 mit gesundheitsökonomischen Studien zu CI. Zwei der HTA-Berichte sind über die Internetseiten der im Anhang aufgeführten Institutionen identifiziert worden.

#### **4.5.1.1 Berücksichtigte Publikationen**

In die Informationssynthese eingeschlossen werden drei HTA-Berichte, 16 Zeitschriftenartikel sowie ein Tagungsbandbeitrag zum NHS, ein Zeitschriftenartikel über Kosten von HST, sechs Zeitschriftenartikel und eine Dissertationsarbeit zu CI. Dies sind insgesamt 28 Literaturstellen.

Tabelle 92 enthält eine Übersicht über die in die Informationssynthese eingeschlossenen Publikationen.

Die Artikelserie von Turner<sup>212, 213, 214</sup> wird im Weiteren als eine Publikation zusammengefasst.

<b>Tabelle 92: Übersicht über die in die Informationssynthese eingeschlossenen Publikationen.</b>	
Eingeschlossene HTA-Berichte	Davis et al. (1997), NHS R&D, GROSSBRITANNIEN ANAES (1999), FRANKREICH MSAC (1999), AUSTRALIEN
Eingeschlossene Studien	
Themenbereich	
Neugeborenenhörscreening	Friedland et al. (1996) Heinemann, Bohnert (2000) Kemper, Downs (2000) Kezirian et al. (2001) Markowitz (1990) Mason, Herrmann (1998) Maxon et al. (1995) Mehl, Thomson (1998) Messner et al. (2001) Stevens et al. (1998) Turner (1991) Turner (1992a) Turner (1992b) Verkerk, Boshuizen (1998) Vohr et al. (2001) Watkin (1996) Weirather et al. (1997)
Kosten Hörstörung	Mohr et al. (2000)
Kosten Cochlea-Implantat	Cheng et al. (2000) Francis et al. (1999) Koch et al. (1997) O'Neill et al. (2000) Schulze-Gattermann et al. (2001) Severens et al. (1997) Summerfield et al. (1997)

#### 4.5.1.2 Nicht berücksichtigte Publikationen

18 der 45 Publikationen werden ausgeschlossen. In Tabelle 93 sind die ausgeschlossenen Literaturstellen und der jeweilige Ausschlussgrund angegeben.

Zum Themenbereich NHS werden acht Publikationen ausgeschlossen, zum Themenbereich Krankheitskosten von HST zwei Publikationen sowie zum Gebiet Cochlea-Implantation acht Publikationen gefunden.

Drei Publikationen werden wegen des Fehlens eigener Berechnungen ausgeschlossen: eine narrative Übersichtsarbeit, eine Anleitung zur Kostenberechnung ohne Daten sowie eine Publikation zu Cochlea-Implantation, die bzgl. der Kosten auf eine vorhergehende, für diesen HTA-Bericht eingeschlossene Studie verweist. Vier Publikationen zu Kosten und Outcomes nach einer Cochlea-Implantation werden ausgeschlossen, weil die dort untersuchte Zielpopulation nicht Kinder mit kongenitalen HST einschliesst, sondern postlingual ertaubte Erwachsene. Eine Modellkalkulation zu Cochlea-Implantation wird ausgeschlossen, da nicht mehr aktuelle, 12 bis 15 Jahre alte Sekundärdaten verwendet werden. Eine Publikation zur sozioökonomischen Bedeutung von HST macht lediglich grobe Kostenangaben für ein Überwachungsprogramm. Alle anderen Kostenkomponenten werden nicht berücksichtigt.

Weitere zehn Studien werden nicht berücksichtigt, da die Angaben zu den Kosten mangelhaft sind. Darunter ist hier zu verstehen, dass zwar neben medizinischen Outcomes pauschale Kostenschätzungen angegeben werden - alle 45 derartigen Studien werden der Volltextprüfung unterzogen -, jedoch keine Kosten-Outcome-Relationen gebildet werden, keine einzelne Kostenkomponenten differenziert werden, kein Mengengerüst zugrunde gelegt wird und keine Quellenangaben gemacht werden. Falls alle diese Kriterien kumulativ zutreffen, werden die Studien ausgeschlossen. Dieses Vorgehen wird der alleinigen Verwendung des Qualitätskatalogs<sup>204</sup> vorgezogen, da einige Punkte des Katalogs bei Screeningstudien nicht zielführend erscheinen und da bei seiner konsequenten Anwendung aufgrund der allgemein relativ schlechten methodischen Qualität der Studien weit mehr Publikationen ausgeschlossen worden wären (vgl. dazu auch die Überlegungen von Müller et al.<sup>211</sup>), ohne dass definitiv zu sagen gewesen wäre, dass die Kosteninformationen in allen Fällen nicht für den vorliegenden Kontext verwertbar gewesen wären.

Unter „Ausgeschlossene Literatur aus der ökonomischen Analyse“ findet sich eine standardisierte Kurzdarstellung über Publikations- und Studientyp, Land, Fragestellung, berücksichtigte Technologien, Ergebnisse und Übertragbarkeit, sowie Kommentaren zu den ausgeschlossenen Publikationen zu NHS Cochlea-Implantation bei Kindern.

**Tabelle 93: Übersicht über die aus der Informationssynthese ausgeschlossenen Publikationen.**

<b>Ausgeschlossene Studien</b>	<b>Ausschlussgrund</b>	
<b>Themenbereich</b>		
Neugeborenhörscreening	Bantock, Croxson (1998) Barsky-Firske, Sun (1997) Downs (1995) Henke, Huber (1999) Johnson et al. (1993) Kanne et al. (1999) Kileny, Jacobson (2000) Nichols (1998)	Mangelhafte Kostenangaben. Mangelhafte Kostenangaben. Mangelhafte Kostenangaben. Narrative Übersichtsarbeit. Mangelhafte Kostenangaben. Mangelhafte Kostenangaben. Mangelhafte Kostenangaben. Anleitung zur Kostenermittlung für Hörscreeningprogramme ohne Daten.
Kosten Hörstörung	Downs (1997) Parving, Christensen (1996)	Mangelhafte Kostenangaben. Nur Kosten für Überwachungsprogramm, keine Screening-, Diagnose- oder Therapiekosten.
Kosten Cochlea-Implantat	Carter, Hailey (1999) Cheng, Niparko (1999)  Davis et al. (1995) Harris et al. (1995)  Hutton et al. (1995)  O'Neill et al. (2001)  Palmer et al. (1999)  Wyatt et al. (1995)	Mangelhafte Kostenangaben. Zielpopulation postlingual ertaubte Erwachsene.  Mangelhafte Kostenangaben. Zielpopulation: Erwachsene, sehr kleine Stichprobe (n = 9). Modellrechnung aus Literatursynthese mit zu alten Daten. Kostenerhebung in O'Neill et al. (2000). Zielpopulation: Postlingual ertaubte Erwachsene. Zielpopulation: Postlingual ertaubte Erwachsene.



## **4.5.2 Informationsaufbereitung der berücksichtigten Publikationen**

In diesem Abschnitt wird die Extraktion, Aufbereitung und Synthese der ökonomischen Daten der berücksichtigten Studien beschrieben.

### **4.5.2.1 HTA-Berichte**

Im Folgenden wird auf die ökonomisch relevanten Teile der HTA-Berichte eingegangen, bevor im nächsten Abschnitt die eingeschlossenen Primärstudien näher beschrieben werden.

#### ***Davis et al.<sup>67</sup>. Kapitel 5 (The costs involved in neonatal and HVDT hearing screening)***

Die wesentlichen hier dargestellten Ergebnisse beruhen auf einer Studie von Stevens et al. 1998, die weiter unten gesondert dargestellt wird.

#### ***Agence Nationale d'Accréditations et d'Évaluation en Santé (ANAES)<sup>66</sup>. Évaluation clinique et économique du dépistage néonatal de la surdité permanente par les otoémissions acoustiques***

##### ***Fragestellung***

Es wird eine Übersichtsarbeit zur ökonomischen Literatur zum NHS mit OAE präsentiert.

##### ***Methodik***

Es wird eine systematische Literaturrecherche in verschiedenen Datenbanken (MEDLINE, HealthStar, EMBASE und PASCAL) und bei verschiedenen Organisationen mit angegebener Suchstrategie sowie Trefferresultaten durchgeführt.

Anhand eines Fragebogens zur Perspektive der Kostenevaluation, den verwendeten Screeningstrategien, der Zielpopulation, der Quantifizierung der Kosten und der Wahl der Indikatoren werden Studien ausgewählt.

Es folgt eine einheitliche Darstellung der zur Informationssynthese selektierten Studien.

##### ***Ergebnisse***

In der nachfolgenden Tabelle 94 sind die zusammenfassenden Tabellen des Berichts in deutscher Übersetzung wiedergegeben.

**Tabelle 94: Identifikation ökonomisch relevanter Studien im HTA-Bericht von ANAES<sup>66</sup>.**

<b>Tabelle 94a</b>				
<b>Autoren</b>	<b>Evaluationsmethode</b>	<b>Perspektive</b>	<b>Studientyp</b>	<b>Indikator</b>
Maxon et al (1995) USA	Klinische Studie mit Kostenaufstellung	Retrospektiv	Kostenstudie	Kosten pro gescreentem Neugeborenem, Gesamt- kosten des Screenings
Watkin (1996) Großbritannien	Klinische Studie mit Kostenaufstellung		Kostenstudie	Kosten pro gescreentem Neugeborenem, Gesamt- kosten des Screenings
Weirather et al. (1997), USA	Klinische Studie mit Kostenaufstellung	Retrospektiv	Kostenstudie	Kosten pro gescreentem Neugeborenem, Gesamt- kosten des Screenings
Stevens et al. (1998), Großbritannien	Kostenaufstellung auf der Ebene der Zentren, die bereits ein Screeningprogramm eingerrichtet hatten	Retrospektiv	Vergleichende Kostenstudie	Kosten für Neugeborenen- screening und (suivi) Folgediagnostik von 1.000 Geburten pro Jahr Kosten der postneonatalen Früherkennung für 1.000 Geburten

<b>Tabelle 94b</b>			
<b>Autoren</b>	<b>Studientyp</b>	<b>Screeningtest</b>	<b>Kosten</b>
Maxon et al. (1995) USA	Kostenstudie	OAE BERA	Gesamtkosten des Screenings (für 6 Monate): 110.775 US\$ (1993) Kosten pro gescreentem Neugeborenen: 26,05 UD\$ (1993). Kosten pro identifiziertem Kind mit HST mit einer Prävalenz von 5,95 / 1.000: 4.378 US\$.
Watkin (1996), Großbritannien	Kostenstudie	OAE BERA	Gesamtkosten des Screenings (für 1 Jahr): 44.218 £ (1994). Kosten pro gescreentem Neugeborenen: 9,2 £ (1994). Kosten pro identifiziertem Kind mit HST mit einer Prävalenz von 2 / 1.000: 4.900 £ (1994).
Weirather et al. (1997), USA	Kostenstudie	OAE	Gesamtkosten des Screenings (für 2 Monate): 2.815,19 US\$ (1996). Kosten pro gescreentem Neuge- borenen: 7,42 US\$ (1996).
Stevens et al. (1998) Großbritannien	Vergleichende Kostenstudie	OAE und / oder BERA und / oder PARC je nach Zentrum (Neonatalzeitraum) HVDT oder Überwachungj nach Zentrum (in Postneonatalzeitraum)	Im Durchschnitt (für 1.000 Geburten): Kosten für Neugeborene mit Risiko: 5.052 £ (1994) Kosten UNHS: 13.881 £ (1994), Kosten für ein universelles Postneonatalscreening: 24.519 £ (1994)

HVDT = Health Visitor Distraction Test. HST = Hörstörung. UNHS = Universelles Neugeborenenhörscreening.

**Bewertung der Studien durch die Autoren des ANAES-Berichts**

Die Studien weisen neben unterschiedlichen Screeningstrategien Unterschiede bei Einbeziehung von Kosten (mit oder ohne diagnostische Abklärung) und bei den Preisen auf. Sie erlauben zwar eine Abschätzung der Kosten für eine Früherkennungsuntersuchung bei Neugeborenen, aber die Ergebnisse sind schwer übertragbar, da die Ebene der Detailliertheit der Kosten in jeder Studie verschieden ist. In den beiden Studien mit gleicher Währung sind die Screeningstrategien unterschiedlich. Keine der Studien hat die organisatorischen Kosten für die Einführung eines Screeningprogramms miteinbezogen. Die Vergleichbarkeit der Studien ist daher beschränkt.

Obwohl streng genommen keine genauen Ein- und Ausschlusskriterien für die Neugeborenen angegeben werden, werden alle Säuglinge in Betracht gezogen. Zielpopulation für ein

Screening sind alle Neugeborenen. In der einzigen ver-gleichenden Studie haben jedoch einige Zentren nur Risikoneugeborene gescreent.

Die Übertragbarkeit der Kosten ist auch deswegen eingeschränkt, weil die Berufsgruppe des angelsächsischen „audiologist“, die dort häufig die Screeningprogramme ausführt, in Frankreich nicht existiert.

Neben den Kosten eines Screeningprogramms sollte der ökonomische Nutzen einer Früherkennung der Taubheit analysiert werden (Schulbesuch in Regelschule oder Spezialunterricht). Die Kosten der Organisation eines NHS-Programms selbst erscheinen nicht. Sie sind aber nicht von vornherein vernachlässigbar. Die Kostenevaluationen basieren auf realen Kosten, aber es erscheint schwierig ausländische Studien auf das französische System der Kostenübernahme zu übertragen.

### ***Schlussfolgerungen der Autoren des ANAES-Berichts***

Die verfügbaren Studien waren reine Kostenstudien. Ideal wären Kosten-Effektivitätsstudien mit einem geeigneten Indikator. Einerseits sollte eine vergleichende Studie die beiden Screeningstrategien OAE und BERA gegeneinander und gegenüber der Strategie der Diagnostik von Verdachtsfällen (Stratégie de Diagnostic) bewerten. Andererseits sollte als Indikator für die Effektivität ein Indikator verwendet werden, der einen wirklich effektiven Aspekt der angewandten Screeningtechnologie repräsentiert, z.B. die Anzahl der gescreenten Neugeborenen, die wirklich eine HST hatten (richtig positive). Als Kosteneffektivitätsquotient ergäbe das die Kosten pro früher erkannte HST.

Insgesamt muss ein Mangel an ökonomischen Evaluationen festgestellt werden, die die potenziellen Langzeitfolgen für das Kind und dessen Familie bewerten.

### ***Abschließende Beurteilung durch die Verfasser des vorliegenden HTA-Berichts***

Literaturrecherche, Informationsselektion und -synthese des Berichts sind gut nachvollziehbar. Die vier in die Informationssynthese einbezogenen Studien sind standardisiert nach der Perspektive der Evaluation, dem Evaluationstyp, den bewerteten Strategien, den Ein- und Ausschlusskriterien der Studienpopulation, dem Nachverfolgungszeitraum, der Art der Kosten, der Methodik, den Ergebnissen, den Bemerkungen und den Beschränkungen der Studie aufgegliedert.

***Medicare Services Advisory Committee, Canberra Australia<sup>69</sup>. Oto-acoustic emission audiometry.***

### ***Fragestellung***

Zur Beantwortung der Hauptfragestellung des HTA-Berichts wird eine systematische Übersichtsarbeit der Effektivität der EOAE als diagnostischem Test im Zusammenhang mit Screening von Risikopopulationen erstellt. Eine vollständige ökonomische Evaluation war nicht

möglich, allerdings finden sich Kommentare zu den Kosten und zu den Konsequenzen der Verwendung dieser Technologie.

### **Methodik**

Es erfolgte eine Modellierung der Kosten im Vergleich zu einer alternativen Screeningstrategie. Ein zweistufiger TEOAE-Test wurde gegenüber einem einstufigen ABR-Test durchgeführt. Insgesamt wurden vier Modelle für je zwei verschiedene Prävalenzen (4 % und 16 %) kombiniert mit niedrigen und hohen Schätzern für Sensitivität und Spezifität. Die Daten wurden aus den Studien im medizinischen Teil der Übersichtsarbeit und aus dem australischen Bericht **The Early Identification of Hearing Impairment in Children in New South Wales** entnommen.

### **Ergebnisse**

Die folgende Tabelle zu komparativen Kosten von Screeningprogrammen für universelle und spezifische pädiatrische Populationen wurde aus dem HTA-Bericht entnommen und übersetzt.

**Tabelle 95: Komparative Kosten von Screeningprogrammen für universelle und spezifische pädiatrische Populationen, HTA-Bericht von MSAC<sup>69</sup> (Währung: Australische Dollar).**

<p><b>Modell 1A</b>            Annahmen: Prävalenz von HST = 4 %            ABR: Sensitivität = 94 %, Spezifität = 89 % (White et al. 1993)            TEOAE: Sensitivität = 50 %, Spezifität = 52 % (Jacobson, Jacobson 1994)            ABR: Kosten von ca. 145 US\$ pro Test            TEOAE: Kosten von ca. 25 US\$ pro Test            Screening von 1.000 Kindern kostet mit ABR (ohne diagnost. Abklärung) 145.000 US\$, 2-Stufen-Screening mit TEOAE gefolgt von ABR 70.520 US\$            ABR: RP= 38, FP = 106, RN = 854, FN = 2            TEOAE-2-Stufen, gefolgt von ABR (letzte Stufe): RP = 9, FP = 24, RN = 197, FN = 1</p> <p><b>Modell 1B</b>            Annahmen: Prävalenz von HST = 4 %            ABR: Sensitivität = 94 %, Spezifität = 89 % (White et al 1993)            TEOAE: Sensitivität = 100 %, Spezifität = 67 % (Salamy et al. 1996)            ABR: Kosten von ca. 145 US\$ pro Test            TEOAE: Kosten von ca. 25 US\$ pro Test            Screening von 1.000 Kindern kostet mit ABR (ohne diagnost. Abklärung) 145.000 US\$, 2-Stufen-Screening mit TEOAE gefolgt von ABR 54.950 US\$            ABR: RP = 38, FP = 106, RN = 854, FN = 2            TEOAE-2-Stufen gefolgt von ABR letzte Stufe: RP = 38, FP = 12, RN = 93, FN = 2</p> <p><b>Modell 2 A</b>            Annahmen: Prävalenz von HST = 16 %            ABR: Sensitivität = 94 %, Spezifität = 89 % (White et al 1993)            TEOAE: Sensitivität = 50 %, Spezifität = 52 % (Salamy et al. 1996)            ABR: Kosten von ca. 145 US\$ pro Test            TEOAE: Kosten von ca. 25 US\$ pro Test            Screening von 1.000 Kindern kostet mit ABR (ohne diagnost. Abklärung) 145.000 US\$, 2-Stufen-Screening mit TEOAE gefolgt von ABR 70.860 US\$            ABR: RP = 150, FP = 92, RN = 748, FN = 10            TEOAE-2-Stufen gefolgt von ABR letzte Stufe: RP = 38, FP = 21, RN = 172, FN = 2</p> <p><b>Modell 2B</b>            Annahmen: Prävalenz von HST = 16 %            ABR: Sensitivität = 94 %, Spezifität = 89 % (White et al 1993)            TEOAE: Sensitivität = 100 %, Spezifität = 67 % (Salamy et al. 1996)            ABR: Kosten von ca. 145 US\$ pro Test            TEOAE: Kosten von ca. 25 US\$ pro Test            Screening von 1.000 Kindern kostet mit ABR (ohne diagnost. Abklärung) 145.000 US\$, 2-Stufen-Screening mit TEOAE gefolgt von ABR 72.245 US\$            ABR: RP = 150, FP = 92, RN = 748, FN = 10            TEOAE-2-Stufen gefolgt von ABR letzte Stufe: RP = 150, FP = 10, RN = 81, FN = 10</p>
---

HST = Hörstörung. FN = Falsch Negativ. FP = Falsch Positiv. RN = Richtig Negativ. RP = Richtig Positiv. TEOAE = Transitorisch evoked otoakustische Emissionen. ABR = Akustisch evoked Potenziale.

### ***Beurteilung durch die Autoren des MSAC-Berichts***

Die Kosten wurden nicht vollständig evaluiert, aber TEOAE scheint im Vergleich zu anderen Formen audiologischer Tests vorteilhaft. Die Ausrüstung und das Verbrauchsmaterial für die Hörtests sind mit relativ niedrigen Kosten verbunden. Die Verwendung dieser Technologie scheint eine frühere Identifikation von HST zu niedrigeren Kosten zu ermöglichen als andere Hörtests.

### ***Abschließende Beurteilung durch die Verfasser des vorliegenden HTA-Berichts***

Die australische Arbeit unterscheidet sich methodisch von deutschen HTA-Berichten. Sie weist aufgrund methodischer Limitierungen eine beschränkte Aussagekraft auf. Die verwendeten Daten in der Modellierung basieren nicht auf einer systematischen Literaturrecherche. Die Datenauswahl wird nicht weiter begründet und nicht ausreichend mit Quellen belegt. Es gibt keine Angaben zur Wahl der Perspektive und des Zeithorizonts. Außerdem bleibt es unklar, wie welche Kostenkomponenten in eine Analyse einbezogen werden und wie die Auswahl getroffen wird.

## **4.5.2.2 Zusammenfassung der standardisierten Berichte zu den Primärstudien zu Neugeborenenhörscreening**

Die standardisierten Berichte der berücksichtigten Publikationen zum NHS finden sich in alphabetischer Reihenfolge der Autorennamen im Anhang.

Standardisierte Berichte zu Publikationen zum Thema Cochlea-Implantation bei Kindern sind ebenfalls im Anhang zu finden. Diese Studien versuchen jedoch eine vom Thema dieses HTA-Berichts sich unterscheidende Fragestellung - Kosteneffektivität von Cochlea-Implantation - zu beantworten. Sie werden daher an dieser Stelle nicht behandelt, sondern lediglich bei der Kalkulation der Kostenkomponenten berücksichtigt, sofern auch für die langfristigen Folgen von NHS relevante Daten extrahiert werden.

### ***Studientyp, Fragestellung und Zielgrößen***

Unter den 15 Publikationen zum NHS - die drei Veröffentlichungen von Turner werden zu einer zusammengefasst - sind drei entscheidungsanalytische Modellierungen, deren Daten aus Literatursynthesen stammen (Kemper, Kezirian, Turner). Neun Publikationen stützen ihre Berechnungen oder Modellierungen auf selbsterhobene Daten aus Screeningprogrammen oder Studien, zwei Veröffentlichungen (Mehl, Thomson / Verkerk, Boshuizen) entnehmen zwar einige Daten aus einem Screeningprogramm, ein Großteil der Annahmen entstammt aber anderen Quellen. Eine weitere Arbeit vergleicht ein Modell mit den Originaldaten eines Screeningsprogramms mit einem Modell aus einer Literatursynthese (Friedland).

Bei allen Publikationen handelt es sich um Kostenanalysen (KA). Davon stellen vier nur ein Screeningprotokoll vor (Mason, Maxon, Messner, Watkin, Weirather) und präsentieren keinen Vergleich mit anderen Methoden oder Protokollen. Eine Publikation (Mehl) beschreibt die Erfahrungen und Kosten einer Mischung von verschiedenen Methoden und Protokollen. Eine Studie führt einen Vergleich von universellem Screening und Risikogruppenscreening mit ansonsten gleichartigem Protokoll durch (Kemper). Die restlichen acht Studien sind vergleichende KA (Friedland, Heinemann, Kezirian, Markowitz, Stevens, Turner, Verkerk, Vohr). Sie präsentieren eine direkte Gegenüberstellung der jeweiligen Kosten der untersuchten Screeningmethoden und -protokolle. Nur eine Studie stellt auch einen inkrementellen Vergleich einer universellen und einer Risikogruppenstrategie an und kalkuliert die Kosten pro zusätzlich entdeckten Fall (Kemper).

Bei allen sich ganz oder teilweise auf Originaldaten stützenden KA handelt es sich um begleitende Analysen laufender Screeningprogramme.

Eine der KA basiert auf einer Screeningstudie, die den Anteil falsch positiver Testergebnisse in verschiedenen Screeningprotokollen und mit verschiedenen Screeninggeräten ermittelt und auf dieser Basis die jährlichen Kosten für ein generelles Screening der deutschen Neugeborenenpopulation ermitteln will (Heinemann).

Zielgröße aller KA waren durchschnittliche Kosten pro gescreentem Neugeborenen bzw. durchschnittliche Kosten des gesamten Programms entsprechend des Zeithorizonts der jeweiligen Studie. Jährliche durchschnittliche Screeningkosten für die gesamte Neugeborenenpopulation eines Landes bzw. einer Region wurden von Heinemann und Mehl kalkuliert. Alle Studien bis auf die von Weirather und Heinemann gaben die Anzahl der tatsächlichen HST an, so dass zusätzlich jeweils die Kosten pro entdeckten Fall angegeben waren oder sich ermitteln ließen.

### ***Angewendete Technologien***

In Tabelle 96 sind die in den Publikationen untersuchten Methoden und Screeningprotokolle dargestellt. In den beiden Publikationen zu Beginn der 90er-Jahre (Markowitz, Turner) und bei Friedland werden entsprechend dem Entwicklungsstand der objektiven Screeningtechnologien und den damaligen Empfehlungen des National Institute of Health (NIH) Screeningstrategien mit ABR, meist noch nicht automatisierter Formen und mittels eines Fragebogens zu RF für eine HST (High Risk Register (HRR) = Hochrisikoregister) einzeln oder in Kombination untersucht (Markowitz, Turner). Ab Mitte der 90er-Jahre werden auch TEOAE als Screeningtechnologie evaluiert. Wenn man die Verwendung von Hochrisikofragebogen und seiner Kombination mit ABR und die subjektiven Methoden, die als veraltet angesehen werden und daher in diesem Bericht nur am Rande behandelt werden, außer Acht lässt, kristallisieren sich drei zweistufige Screeningprotokolle - zweimaliges ABR-Screening, zweimaliges TEOAE-Screening und TEOAE-Screening gefolgt von ABR-Screening - heraus. ABR-Screening gefolgt von TEOAE-Screening wird nicht durchgeführt, weil S-ABR als Technologie mit höherer

Sensitivität und mit höherer Spezifität gilt und im Allgemeinen höhere Kosten verursacht, so dass ein Nachschalten von TEOAE-Tests nicht sinnvoll erscheint (s. auch Ausführungen im Teil „Medizinische Evaluation“ dieses Berichts; es muss außerdem angemerkt werden, dass einige Varianten von ABR- und TEOAE-Screeningverfahren existieren. So gibt es bei beiden Technologien automatisierte und nicht auto-matisierte, visuelle Auswertungsverfahren; zudem kann die Festlegung von Fail- und Pass-Kriterien unterschiedlich vorgenommen werden. Details dazu sind im Abschnitt der Methodenbeschreibung aufgeführt.)

**Tabelle 96: Methoden und Screeningprotokolle der ökonomisch relevanten Studien.**

Screeningtechnologien bzw. Screeningprotokolle			Publikationen
1. Stufe	2. Stufe	Diagnostik	
HRR	-	Nicht spezifiziert	Markowitz (1990)
		diagnostische ABR + Verhaltens- und Immittanceaudiometrie	Turner (1991)
			Turner (1992)
HRR	ABR	Sound Field Test	Friedland et al.(1996)
HRR	S-ABR	Diagnostische ABR + Verhaltens- und Immittanceaudiometrie	Turner (1991)
		Nicht spezifiziert	Turner (1992)
			Stevens et al. (1998)
HRR	TEOAE und S-ABR	Diagnostische ABR	Kemper, Downs (2000)
		Nicht spezifiziert	Stevens et al. (1998)
A-ABR	-	Nicht spezifiziert	Mason, Herrmann (1998)
		Nicht spezifiziert	Vohr et al. (2001)
A-ABR	A-ABR	Diagnostische TEOAE und ABR	Messner et al. (2001)
S-ABR	-	Nicht spezifiziert	Heinemann, Bohnert (2000)
		Nicht spezifiziert	Kezirian et al. (2001)
		Nicht spezifiziert	Markowitz (1990)
		Nicht spezifiziert	Stevens et al. (1998)
		diagnostische ABR + Verhaltens- und Immittanceaudiometrie	Turner (1991)
S-ABR	S-ABR	Nicht spezifiziert	Turner (1992)
TEOAE	-	Nicht spezifiziert	Kezirian et al. (2001)
		Nicht spezifiziert	Heinemann, Bohnert (2000)
		Nicht spezifiziert	Kezirian et al. (2001)
TEOAE	A-ABR	Nicht spezifiziert	Vohr et al. (2001)
TEOAE	S-ABR	Nicht spezifiziert	Vohr et al. (2001)
		Nicht spezifiziert	Heinemann, Bohnert (2000)
		Nicht spezifiziert	Kezirian et al. (2001)
		Nicht spezifiziert	Stevens et al. (1998)
TEOAE	TEOAE	diagnostische ABR	Kemper, Downs (2000)
		Folgediagnostik: k.A.	Kezirian et al.( 2001)
		> 60 dB HL diagnostische ABR	Maxon et al. (1995)
		> 30 < 60 dB HL Verhaltensaudiometrie mit 6 Monaten	
		Folgediagnostik k.A.	Stevens et al. (1998)
		Diagnostische ABR und weitere	Watkin (1996)
		Folgediagnostik: k.A.	Weirather et al. (1997)
Subjektive Methoden		Folgediagnostik: k.A.	Markowitz (1990)
		Folgediagnostik: k.A.	Stevens et al. (1998)
		Folgediagnostik: k.A.	Verkerk, Boshuizen (1998)
Konventionelle ABR oder S-ABR oder TEOAE genaues Screeningprotokoll ns		bei Frühintervention: k.A.	Mehl et al. (1998)
		bei Spätintervention: diagnostische ABR mit Sedierung, Verhaltensaudiometrie	

HRR = Hochrisikoregister. TEOAE =Transistorisch evozierte otoakustische Emissionen. ABR = Akustisch evoziertes Potenzial. S-ABR = Zum Screening verwendete ABR, unabhängig von Art des Geräts. A-ABR = Automatisierte ABR.

### **Perspektive (Vgl. dazu Hessel et al.<sup>25</sup>)**

Am Häufigsten, d.h. bei elf der 15 eingeschlossenen Einzelpublikationen, wird von den Autoren eine Art kalkulatorische Rechnung aus Sicht der jeweiligen Institution (Leistungserbringerperspektive) durchgeführt. In drei Studien (Friedland, Kemper und Mason) finden Elemente der Perspektive eines staatlichen oder privaten Sozialleistungsträgers in Form

von standardisierten Vergütungssätzen Eingang, wobei nur bei Mason die Krankenkassenperspektive als solche genannt wird. Explizit gewählt wird von keinem der Autoren der eingeschlossenen Studien eine gesamtgesellschaftliche Perspektive.

Bei zehn Publikationen wird die Perspektive von den Autoren nicht genannt.

### ***Zeithorizont***

Bei zehn der Publikationen endet der zeitliche Horizont der Kosten und der medizinischen Effekte mit der abklärenden Folgediagnostik (Friedland, Kemper, Kezirian, Markowitz, Maxon, Messner, Stevens, Turner, Vohr, Watkin), wobei in der Publikation von Maxon et al. die Ergebnisse der Folgediagnostik noch nicht vollständig vorliegen und deshalb die Ergebnisse zur Anzahl identifizierter HST aus vorangegangenen Screeningprogrammen verwendet werden. Bei Watkin werden nicht die Kosten der gesamten Folgediagnostik einbezogen, sondern nur eine ABR mit Hörschwellenbestimmung. Der Zeitraum, den die Kinder nach der Folgediagnostik noch nachverfolgt werden, ist unterschiedlich. Bei Markowitz werden alle Kinder bis zu ihrem achtzehnten Lebensmonat nachverfolgt und der Hörstatus in halbjährlichen Abständen kontrolliert. Bei Friedland werden alle Neugeborenen, die einem ABR-Test unterzogen worden sind, unabhängig vom Testergebnis ein Jahr nachverfolgt. Bei Stevens werden alle Testauffälligen im ersten Lebensjahr weiter geprüft. Bei Watkin werden alle Kinder, die zu einem ABR-Test einbestellt worden sind, unabhängig vom Ergebnis nachverfolgt. Als Altersangabe wird jedoch nur für die Kinder, die nicht auffällig sind im Alter von sieben bis neun Monaten bei einem HVDT angegeben. Bei den anderen Publikationen werden hierzu keine Angaben gemacht.

Zwei Veröffentlichungen weisen einen noch kürzeren Zeithorizont auf. Bei Heinemann werden nur die Kosten von Screening und Rescreening analysiert und bei Weirather Screening, Rescreening und Tracking bis zur Folgediagnostik, aber nicht die Folgediagnostik selbst. Von Verkerk werden diesbezüglich keine Angaben gemacht, es kann jedoch angenommen werden, dass sich der Zeithorizont auf die Screeninguntersuchungen selbst beschränkt.

Mason und Herrmann beschreiben die Erfahrungen nach Implementation eines universellen A-ABR-Screenings inkl. Tracking, Folgediagnostik und weitere Betreuung über einen Zeitraum von fünf Jahren. In die Kostenkalkulation beziehen sie jedoch nur die Kosten bis zur Folgediagnostik ein. Aus der Angabe, dass alle Kinder mit nachgewiesener HST bis zum sechsten Lebensmonat adäquat versorgt werden lässt sich rückschließen, dass der Zeithorizont der Kostenerhebung faktisch bei höchstens sechs Monaten Lebenszeit der Kinder liegt.

Einzig bei Mehl wird ein langfristiger Zeithorizont von zwölf Jahren inkl. Therapie- und Bildungskosten gewählt.

### ***Kosten***

Wie häufig in gesundheitsökonomischen Evaluationsstudien wird auch in den Studien zu NHS



nicht auf die Problematik der Verwendung von Durchschnitts-kosten eingegangen. Implizit wird durch das durchgängige Operieren mit Durchschnittskosten von identischen Durchschnitts- und Grenzkosten ausgegangen, obwohl zumindest bei einzelnen Kostenkomponenten - beispielsweise bei der Versorgung der Kinder mit Hörhilfen oder mit CI - Skaleneffekte nicht auszuschließen sind.

Auch die Frage inwieweit die in den Studien aufgeführten Kosten, die sich häufig auf Schattenpreise wie Abrechnungssätze stützen, als vertretbare Schätzung der Opportunitätskosten angesehen werden können, wird in den aufgeführten Studien nicht diskutiert. Die Qualität der Annäherung der verwendeten Preise an die Opportunitätskosten variiert sicherlich und ist, wie meistens in gesundheitsökonomischen Evaluationsstudien nur als Notbehelf mangels valider Daten zu sehen.

Als Überblick über die in den Publikationen berücksichtigten Kosten-komponenten dient Tabelle 97.

In allen Studien wurden die direkten Kosten der Screeninguntersuchung(en) erfasst. Nur von Kezirian wurden explizit detailliert die Kosten für die Erstimplementation des Programms berücksichtigt. Alle anderen Studien beschränken die Programmimplementierungskosten auf die Gerätean-schaffungskosten, teilweise unter Berücksichtigung mehrjähriger Abschreibungszeiträume. Alle Studien außer denen von Heinemann und Kemper führen die Kosten für laufende Programmorganisation und -verwaltung auf. In neun der beschriebenen Programme wurde eine Form eines Dokumentations- und Kontrollsystems zur Weiterverfolgung der testauffälligen Kinder (Tracking) erwähnt (Friedland, Kezirian, Markowitz, Mason, Messner, Stevens, Turner Vohr, Watkin), detailliert beschrieben wurde es nur von Kezirian und Mason. Die kompletten Kosten der Folgediagnostik zur Abklärung testauffälliger Kinder wurden in zehn Publikationen berücksichtigt (Friedland, Kemper, Kezirian, Markowitz, Mason, Mehl, Messner, Turner, Verkerk, Vohr), wobei auch hier überwiegend konkrete Angaben zu verwendeten Technologien oder Mengen fehlen. Bei Maxon, Messner, Stevens, Verkerk und Watkin werden Elemente der Folgediagnostik eingeschlossen. Lediglich bei Heinemann und Weirather beschränkt sich die Kostenkalkulation auf die reine Prozedur der Screeninguntersuchung.

Als besonderen Aspekt berücksichtigt Messner die Ressourcenverbräuche im Rahmen eines von angelernten ehrenamtlichen Freiwilligen durchgeführten universellen Screenings, bei dem an Personalkosten nur die Verbräuche für Rekrutierung und Anlernen der Freiwilligen kalkuliert werden. Dies ist aus einer Leistungserbringerperspektive ausreichend, wogegen aus gesellschaftlicher Sicht die Ressourcenverbräuche durch den Zeitausfall der ehrenamtlich tätigen Personen mit einbezogen werden müssten.

Als einzige Publikation bezieht die von Mehl und Thompson weitere Folgekosten für die Versorgung sowie für die Betreuung der Kinder mit bestätigter kongenitaler HST mit CI oder HG sowie Veränderungen in den Ressourcenverbräuchen durch den Besuch anderer Schulen ein.

Weitere nichtmedizinische Kosten wie Fahrtkosten, Aufwendungen für die Betreuung von Geschwistern oder sonstige persönliche Ausgaben der Betroffenen bzw. ihrer Eltern, sowie indirekte Kosten werden in keiner Publikation berücksichtigt.

Die nachfolgende Tabelle 97 gibt eine Übersicht über die in den eingeschlossenen Studien berücksichtigten Kostenkomponenten. Die Kostenkomponenten werden nach direkten medizinischen, direkten nichtmedizinischen und indirekten Kosten gegliedert dargestellt. Die Darstellung an dieser Stelle ist rein deskriptiv. Eine Beurteilung der methodischen Qualität der Kostenerfassung findet sich in Kurzform im vorhergehenden Kapitel sowie in ausführlicherer Form in den standardisierten Berichten im Anhang. Die Auswirkungen auf die Validität der Studien werden darüber hinaus auch im folgenden Diskussionsteil erörtert.

Die Punkte „Transport zur Screeninguntersuchung“ und „Produktivitätsausfall der Eltern durch Screeninguntersuchung“ sind nur für Screeningprogramme relevant, die nicht im Rahmen des geburtsbedingten Krankenhausaufenthalts von Mutter und Kind durchgeführt werden.

Es konnten keine Angaben über einen Einfluss von HST auf die Mortalität gefunden werden, so dass mögliche Produktivitätsausfälle Betroffener durch vorzeitigen Tod hier unberücksichtigt bleiben. Etwaige Produktivitätsausfälle durch vorzeitige Berentung sind im Punkt „Produktivitätsausfälle durch Hörstörung“ eingeschlossen.

Es wurde in keinem Fall zwischen der Folgediagnostik nach positivem Screeningbefund bei richtig Positiven und bei falsch Positiven unterschieden, auch wenn sich in der Realität hier durchaus Unterschiede ergeben. Diese Differenzierung wurde daher in der Tabelle nicht berücksichtigt.

Tabelle 97: Übersicht über die berücksichtigten Kostenkomponenten in den eingeschlossenen gesundheitsökonomischen Studien.

	Friedland et al. 1996	Heineman, Bohnert 2000	Kemper, Downs 2000	Kezirian et al. 2001	Markowitz 1990	Mason, Herr-Maxon et al. 1995	Mehl, Thompson 1998	Messner et al. 2001	Stevens et al. 1998	Turner 1991, 1992a, 1992b	Verkerk, Bos-huizen 1998	Voh et al. 2001	Watkin 1996	Weirather et al. 1997
<b>Direkte medizinische Kosten</b>														
Programmimplementierung	-	-	-	x	-	-	-	x*	-	-	-	-	-	-
Programmorganisation und -verwaltung	x	-	-	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x
Screeninguntersuchung	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x
Weiterverfolgung Testauffälliger														
Dokumentations und Kontrollsystem zur Weiterverfolgung Testauffälliger	x	-	-	x	x	x	?	x	x	x	x	x	x	-
Folgediagnostik Screening positiver Fälle	x	-	x	x	x	x	x*	x	x	x	x	x	x*	-
Behandlung identifizierter Fälle														
Hörgeräteversorgung und / oder Cochlea-Implantat	-	-	-	-	-	-	x	-	-	-	-	-	-	-
Nachbetreuung apparativ versorgter Hörbehinderter	-	-	-	-	-	-	x	-	-	-	-	-	-	-
<b>Direkte nichtmedizinische Kosten</b>														
Transport zur Screeninguntersuchung	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Transport zur Folgediagnostik	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Transport zur Behandlung	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Betreuungskosten für Geschwister	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Zusätzliche Kosten für Bildung gegenüber Regelschule	-	-	-	-	-	-	x	-	-	-	-	-	-	-
<b>Indirekte Kosten</b>														
Produktionsausfallkosten (Eltern)														
Durch Screeninguntersuchung	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Durch Folgediagnostik	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Durch Behandlung	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Durch Hörstörung	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Produktionsausfallkosten (Betroffene)														
Durch Behandlung	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Durch Hörstörung	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-

\* = Lediglich Berücksichtigung einzelner Elemente

#### **4.5.2.3 Extrahierte Merkmale und Ergebnisparameter der Primärstudien zu Neugeborenenhörscreening**

Die im Abschnitt „Extrahierte Merkmale der ökonomisch relevanten Studien zum Neugeborenenhörscreening“ zu findenden Extraktionstabellen dienen der standardisierten und komprimierten Darstellung von Fragestellung, Evaluationsrahmen, Zielpopulation, Methodik, Ergebnissen zu Effektivität, Kosten und Kosteneffektivität, methodischer Vorgehensweise (Diskontierung, Behandlung von Unsicherheiten), Autorenschlußfolgerungen und Limitierungen bezüglich interner Validität, Generalisierbarkeit und Übertragbarkeit.

Die kompletten Extraktionstabellen sind der Übersicht halber an dieser Stelle nicht aufgeführt. Alle für die Datensynthese und Modellierung verwendeten Kosten- und Mengenangaben sind in den folgenden Abschnitten separat dargestellt.

#### **4.5.2.4 Extrahierte Merkmale und Ergebnisparameter der Primärstudien zu Cochlea-Implantation im Kindesalter**

Tabelle 98 dient der standardisierten und komprimierten Darstellung von Fragestellung, Methodik, Ergebnissen zu Effektivität, Kosten und Kosteneffektivität und kurzer Gesamteinschätzung der Studien zu Cochlea-Implantation bei Kindern.

Die Ergebnisse der Studien zu Cochlea-Implantation bei Kindern behandeln die Frage der Kosteneffektivität dieser Behandlungsmethode. Es existieren teilweise Überschneidungen mit den hier thematisierten Forschungsfragen bzgl. NHS. So wird ein Teil der Kinder mit HST - durch Screening gefunden oder ohne Screening auffällig geworden - mit CI versorgt. Dabei handelt es sich aber um eine nach hohem SG selektierte Subgruppe. Die restlichen, im Durchschnitt leichthörgeschädigten Kinder werden mit HG versorgt.

Aus diesem Gründen gelten die hier präsentierten Angaben zu den mit CI versorgten Kindern nur für diesen Teil aller durch Screening entdeckten Kinder. Die Angaben sind aufgrund der verschiedenen SG nicht generalisierbar auf alle Kinder mit HST. Es liegen keine validen Schätzungen oder Erhebungen zu Häufigkeiten der Versorgungsalternativen vor.

Da die Ergebnisse der Studien zu Cochlea-Implantation bei Kindern nicht in die Beantwortung der ökonomischen Forschungsfragen mit eingehen, sondern primär zur Datengenerierung für die medizinischen Entscheidungsanalyse dienen, werden nur die hierfür relevanten Daten komprimiert dargestellt und auf eine umfassende Darstellung mit Qualitätskatalog und standardisierten Berichten verzichtet.

Tabelle 98: Berücksichtigte Studien zu Kosten von Cochlea-Implantation bei Kindern.

Tabelle 98a		
Quelle	Studientyp Fragestellung	Methodik
Cheng et al. (2000)	Kosten-Nutzwert-Analyse	Berücksichtigte Kosten: Direkte medizinische Kosten, Bildungskosten, indirekte Kosten in Form von Zeitausfällen für Eltern und Betroffene sowie Einkommensverluste. Mengengerüst: Querschnittsumfrage unter 78 Eltern, kombiniert mit administrativen Daten und publizierten Daten vorhergehender Studien. Eigene Schätzungen zu Zeitausfällen. Preisgerüst: Bezugsjahr 1999, Währung US\$, Medicare-Vergütungssätze, Marktpreise für Geräte, Bildungskosten s. Francis et al. (1999), Einkommensverluste s. Mohr et al. (2000). Diskontierung: 3 %.
Francis et al. (1999) bzw. Koch et al. (1997)	Kosten-Nutzen-Analyse (KNA)	Berücksichtigte Kosten: Direkte medizinische Kosten für CI-Gruppe (Voruntersuchung, Implantation 2 J Rehabilitation) Direkte nichtmedizinische Kosten: pädagogische Versorgung. Mengengerüst: Retrospektive Fallkontrollstudie. Preisgerüst: k.A., Grundlage Haushalt 1995 Bildungsministerium Maryland Bezugsjahr medizinische Versorgung: 1997, pädagogische Versorgung: 1995, Währung US \$. Diskontierung: 5 %.
O'Neill et al. (2000)	KNA, Kosten-Nutzwert-Analyse	Berücksichtigte Kosten: Direkte medizinische Kosten. Mengengerüst: Retrospektive Studie und SEN-Studie. Preisgerüst: Reelle Kosten für CI, Bildungskosten: K.A. Verweis auf SEN. Währung £, Bezugsjahr 1997 / 1998. Diskontierung: 6 %.
Schulze-Gattermann (2001)	KNA Deutschland 1999 Kosten-Nutzen-Verhältnis für kongenital taube und prä- bzw. perilingual ertaubte Kinder, die zu verschiedenen Zeitpunkten mit CI versorgt wurden, wird Kosten-Nutzen-Verhältnis von entsprechenden Kindern mit HG-Versorgung gegenübergestellt.	Berücksichtigte Kosten: Direkte medizinische Kosten ab Erstdiagnostik für Therapie (HG-Versorgung, CI-Versorgung, inkl. Komplikationen und Ersatzteile, laufende Kosten, Rehabilitation, logopädische Therapie) bis zum 16. Lebensjahr. Direkte nichtmedizinische Kosten: Fahrt-, Hotelkosten und Haushaltshilfe bei medizinischer Versorgung. Kosten für pädagogische Versorgung bis zum 16. Lebensjahr, Frühförderung, Kindergarten und Schule / Internat. Mengengerüst: Retrospektive Fallkontrollstudie (n ist je nach Variable unterschiedlich 158 bis 389). Preisgerüst: Administrative Preise: Sonderentgelte, Pflegesätze, EBM-Ziffern, Pauschalen. Währung DM, Bezugsjahr 1999. Diskontierung: 6 %.
Severens et al. 1997	KA	Berücksichtigte Kosten: Direkte medizinische Kosten und nichtmedizinische Kosten (Fahrtkosten). Mengengerüst: Prospektive Kohortenstudie. Preisgerüst: Reelle Preise, Währung ursp. holländ. Gulden umgerechnet in US \$. Diskontierung: 5 % nach Implantationsjahr

Tabelle 98b

Quelle	Ergebnisse: Kosten Therapie und Bildung*	Kommentar
Cheng et al. (2000)	Kosten pro Kind (nur teilweise angegeben): Für medizinische Versorgung: Gesamte direkte medizinische Kosten: 60.228. CI: 19.153, Cochlea-Implantation: 4.612, Audiologie und Rehabilitation: 14.133, Garantie und Versicherungsleistungen: 11.354 Indirekte Kosten: Zeitausfall Eltern: 21.209, Einkommensverlust Betroffene: 55.574.	Umfassende, jedoch intransparent dar- gestellte Kostenkalku- lation. Anfragen nach technischem Bericht blieben unbe- antwortet.
Francis et al. (1999) bzw. Koch et al. (1997)	Kosten pro Kind für medizinische Versorgung (inkl. 2 J Reha): Nur für CI-Gruppe angegeben : 43.000 Diskontierte Kosten pro Kind für medizinische und pädagogische Versorgung bis inkl. 12. Klasse Verschiedene Szenarien: 1A: CI im Alter von 3 J, 2 J $\geq$ 50 % Regelschule , 2,63 Stunden pro Tag Unterstützung, 11 J 100 % Regelschule, 1 Stunde pro Tag Unterstützung 1B: CI im Alter von 3 J, 2 J 100 % Sonderschulklasse 0,5 Stunden pro Tag Unterstützung, 2 J 100% Regelschule, 2 Stunden pro Tag Unterstützung, 9 J. 100 % Regelschule 1 Stunde pro Tag Unterstützung 1C: CI im Alter von 5 J, 2 J 100 % Sonderschulklasse 0,5 Stunden pro Tag, 2 J $\geq$ 50 % Regelschule, 2,63 Stunden pro Tag Unterstützung, 9 J. 100 % Regelschule, 1 Stunde pro Tag Unterstützung 1D: CI im Alter von 5 J, 2 J. 100 % Sonderschulklasse 0,5 Stunden pro Tag Unterstützung, 2 J 100 % Regelschule, 2 Stunden pro Tag Unterstützung, 9 J 100 % Regelschule 1 Stunde pro Tag Unter- stützung 2A: HG-Versorgung, 5 J 100 % Sonderschulklasse 0,5 Stunden pro Tag, 8 J 100 % Regelschule, 4,44 Stunden pro Tag Unterstützung 2B: HG-Versorgung, 13 J Gehörlosenschule tagsüber oder Gehörlosenheim 1A: 145.196 - 1B: 147.200 - 1C: 150.382 - 1D: 143.203 2 A: 177.324 - 2B: 247.078 – 342.033	
O'Neill et al. 2000	Kosten pro Kind / Implantat: Voruntersuchung und Implantation: 27.500 £ -> 1. J Rehabilitation und laufende Kosten: 4.000 £ -> 2. J Rehabilitation und laufende Kosten: 4.000 £ -> 3. J Laufende Kosten ab 4. J: 2.300 £ Gesamtkosten für die ersten 4 J: 37.800 £. Durchschnittliche jährliche Bildungskosten für Kind mit HST: Durchschnittliche Kosten in £: SD £ - HST $\geq$ 95 dB HL: 4. Schuljahr (Alter: 8 J): 10.088,57 - 4.069,87. 7. Schuljahr (Alter: 11 J): 12.264,81 – 5.231,22. HST 70 bis 95 dB HL: 4. Schuljahr (Alter: 8 J): 7.762,43 – 3.777,63. 7. Schuljahr (Alter: 11 J): 7.881,40 – 4.692,03. Diskontierte Kosten CI und Bildung über Pflichtschulzeit (12 J), Mittelwert: 48.756,58. Diskontierter Wert der Einsparungen bei Bildungskosten (Differenz der Bildungskosten Kind mit HST $\geq$ 95 und Kind mit 70-95 dB HL) Mittelwert: 26.781,35. 95 %-KI (11.483,94 – 42.078,80). Diskontierte Nettokosten über Pflichtschulzeit, Mittelwert: 21.975,23, 95 %-KI (6.677,78 – 37.272,64), Diskontierte Kosten über 70 J Lebenszeit, Mittelwert: 68.130,90, Diskontierte Nettokosten über 70 J Lebenszeit, Mittelwert: 41.349,55 95 %-KI (26.052,10 – 56.646,96)	

(Fortsetzung Tabelle 98b)

Schulze-Gattermann (2001)	Kosten pro Kind für medizinische Versorgung (Ende 16. Lebensjahr):					Sehr genaue und gut beschriebene Kostenerhebung. Für die Datenbasis für die Erhebung der Bildungseinrichtung besteht Gefahr eines Selektions-bias aufgrund niedriger und verschiedener Rücklaufzeiten in den einzelnen Gruppen. Datenbasis der jüngsten CI-Gruppe liefert nur Daten bis zum 8. Lebensjahr, verschieden lange Schulperioden werden miteinander verglichen.
	CI 0-1,9 J	CI 2-3,9 J	CI 4-6,9 J	HG		
	Studie	112.000	102.000	91.0000	36.000	
	Szen 1	106.000	97.000	87.000	34.000	
	Szen 2	117.000	107.000	94.000	34.000	
	Kosten pro Kind für pädagogische Versorgung (Ende 16. Lebensjahr, in Tausendern):					Ohne Hörstörung
	CI 0-1,9 J	CI 2-3,9 J	CI 4-6,9 J	HG		
	Studie	159	231	257	277	84
	Szen1	164	250	277	303	86
	Szen 2	133	180	191	208	72
	Gesamtkosten pro Kind (in Tausendern)					Ohne Hörstörung
	CI 0-1,9 J	CI 2-3,9 J	CI 4-6,9 J	HG		
	Studie	271	333	348	313	84
	Szen1	270	347	363	336	86
	Szen 2	250	287	285	242	72
Severens et al. (1997)	Kosten pro implantiertem Kind bis inkl. 5. J nach Implantation Selektion: 7.747, Implantation: 30.442 Reha: 13.428 Nachsorge diskontiert ab J nach Implantation: 12.305, gesamt: 63.922 Nichtmedizinische Kosten (Fahrtkosten): 2.086					

\* = Hier extrahiert sind nur die für den Kontext des Screenings relevanten Kostenparameter. Outcomeparameter (medizinische Effekte und Nutzwerte) sind den Studien zu entnehmen. Es sind jeweils die Gesamtkosten pro mit CI versorgtem Kind pro Zeitraum angegeben. Inkrementelle Kosten- und Outcomedaten wie Kosten pro gewonnenen QALYs sind aufgrund der fehlenden Kontrollgruppen aus den meisten Studien nicht extrahierbar.  
95 %-KI = 95 %-Konfidenzintervall. Szen = Szenario. J = Jahr. HG = Hörgerät. HST = Hörstörung. EBM = Einheitlicher Bewertungsmaßstab. SEN = Special Education Needs Study. CI = Cochlea-Implantat.

### 4.5.3 Bewertung der Information / Studienqualität

In diesem Abschnitt werden die Qualität der Studien und der präsentierten Informationen zusammengefasst dargestellt. Unter „Qualitätskatalog für die eingeschlossenen gesundheitsökonomischen Studien“ finden sich die für die berücksichtigten Publikationen zu NHS ausgefüllte Qualitätskataloge (nach: Siebert et al 1999<sup>204</sup>) sowie die ausführlichen standardisierten Berichte, deren Gliederungspunkte übernommen wurden.

#### 4.5.3.1 Klare Formulierung der Fragestellung und Berücksichtigung des Problemkontexts

In allen Publikationen wurde der allgemeine medizinische Problemkontext adäquat umrissen und weitestgehend ausgewogen dargestellt. Falls eine Beschreibung ökonomischer Aspekte des NHS erfolgt, beschränkt sich diese jedoch in der Einleitung mit Ausnahme von Mehl auf die Interventionskosten für das Screeningverfahren selbst. Die weitreichenden auch ökonomischen Folgen der unversorgten kongenitalen HST werden höchstens pauschal und cursorisch

angesprochen.

Von keiner der eingeschlossenen Studien wird ein Vergleich mit der Standardsituation ohne Screening angestellt, so dass im Grunde keine Aussage über den Effekt eines NHS-Programms im Vergleich zu Nichtstun im Sinne einer Standardversorgung mit vielfach verspäteter Diagnose vorliegt.

#### **4.5.3.2 Studientyp**

Gesundheitsökonomische Studien werden im Allgemeinen unterteilt in: nicht vergleichende KA, vergleichende Kosten-Minimierungs-Analysen (KMA, Gegenüberstellung der Kosten alternativer Verfahren bei identischen Outcomes), Kosten-Effektivitäts-Analysen (KEA, mit Gegenüberstellung medizinischer Outcomes und Kosten), Kosten-Nutzwert-Analysen (mit Gegenüberstellung von Nutzwerten und Kosten) und KNA (mit Gegenüberstellung des monetär bewerteten, z.B. durch Bestimmung der Zahlungsbereitschaft gemessenen, Nutzens mit den Kosten). Auch Studien, die nicht explizit Outcomes thematisieren, aber implizit voraussetzen, dass diese in allen Alternativen identisch seien, werden als KMA kategorisiert.

Als Minimum einer medizinischen Outcomegröße wird die Anzahl der entdeckten tatsächlichen Fälle kongenitaler HST angenommen.

In fünf Studien werden nicht vergleichende KA definierter Verfahren durchgeführt (Mason, Maxon, Messner, Watkin, Weirather), in einer Studie werden verschiedene Verfahren gemeinsam untersucht (Mehl).

In vier der Studien (Heinemann, Messner, Stevens, Weirather) werden keine Kosten pro medizinische Effekteinheit, d.h. pro entdecktem Fall, angegeben. Alle anderen Publikationen können nach den o.g. Kriterien als KEA bezeichnet werden.

Insgesamt zehn Studien vergleichen verschiedene Methoden oder Screening-protokolle. Keine dieser Studien führt eine randomisierte Zuteilung der Patienten zu verschiedenen Gruppen durch.

Keine der Studien berücksichtigt Lebensqualität oder kalkulierte Nutzwerte. Auch eine Bestimmung des ökonomischen Nutzens wird nicht durchgeführt.

#### **4.5.3.3 Datenquellen**

Für die Studien wird auf verschiedene Arten von Datenquellen zurückgegriffen. Originaldaten werden von zwölf Studien erhoben, teilweise werden diese Literaturdaten gegenübergestellt



(Friedland, Verkerk). Die Ergebnisse von drei der Publikationen beruhen auf Literaturdaten (Kemper, Kezirian, Messner), wobei größtenteils unklar bleibt, ob und welche Auswahlstrategien und Adjustierungen der Daten verwendet werden.

Die Fallzahlen sind sehr unterschiedlich und gehen von 100 (Heinemann) bis zu knapp 42 000 gescreenten Neugeborenen (Mehl).

#### **4.5.3.4 Datierung der Daten**

Eingeschlossen werden Publikationen von 1990 bis September 2001. Der geringere Teil der Studien gibt einen Zeitraum für die Datenerhebung und / oder ein Bezugsjahr der Kostenangaben an (Friedland, Mehl, Stevens, Vohr, Weirather). Die meisten Publikationen verzichten auf diese wichtigen Angaben. Für sie wird annäherungsweise ein Zeitpunkt von zwei Jahren vor erscheinen der Publikation angenommen.

#### **4.5.3.5 Zeithorizont**

Die Wahl des Zeithorizonts in den berücksichtigten Studien ist im Detail im letzten Abschnitt beschrieben. Gerade bei einer Technologie wie dem NHS, bei dem Kinder untersucht werden und lebenslange Folgen bei verspäteter Diagnose und Versorgung zu erwarten sind, ist für eine wissenschaftliche Untersuchung der medizinischen Outcomes und der Kosten ein langfristiger Zeithorizont der Studien notwendig, um eine umfassende Abschätzung der Kosten zu erreichen. Außer von Mehl, wo mit zwölf Jahren ein zumindest mittelfristiger Zeithorizont für die Modellierung gewählt wird, wird von keiner Studie ein über die Screeninguntersuchung und Folgediagnostik hinausgehendes Zeitfenster gewählt. Dass ein längerer Zeithorizont auch bei dieser Fragestellung möglich ist, zeigen die Publikationen zur Versorgung von Kindern mit CI, die teilweise einen lebenslangen Zeitraum berücksichtigen.

In einigen Fällen beschränkt sich die Datenerhebung auf die initiale Screeninguntersuchung (Heinemann), teilweise bleiben Erhebungs- und Bewertungszeitraum unklar (Friedland, Turner, Verkerk).

#### **4.5.3.6 Perspektive**

Die meisten Publikationen verzichten auf eine Nennung der gewählten Perspektive (Details s. vorhergehender Abschnitt). Von keiner Studie wird explizit eine gesamtgesellschaftliche Perspektive gewählt bzw. kalkuliert, auch wenn dies von einschlägigen Empfehlungen zur

Durchführung gesundheits-ökonomischer Analysen nahegelegt wird. Außer den Studien, die eine Krankenkassenperspektive einnehmen, werden in den Erhebungen Elemente der realen Kosten aus Perspektive der erbringenden Institution kalkuliert, wobei sich die Kalkulation meist auf Geräte-, Verbrauchsmittel- und / oder Personalkosten beschränkt. In keiner Kalkulation werden die realen Gemeinkosten einberechnet. Falls Gemeinkosten einbezogen werden, wird mit pauschalen Aufschlägen, z.B. auf die Personalkosten, gearbeitet. Eine detaillierte Aufstellung der einbezogenen Kostenkomponenten liefert auch Tabelle 97.

Die mangelhafte Definition und die fehlende Trennschärfe der Sichtweise aus der die Kostenkalkulationen der Studien durchgeführt werden, erschweren eine Interpretation und einen Vergleich der Ergebnisse der verschiedenen Publikationen. Aus der Perspektive der die Leistung Screening erbringenden Institutionen erscheinen beispielsweise die aus Sicht der Krankenkasse oder der Gesellschaft bedeutsamen langfristigen Änderungen der Ressourcenverbräuche durch eine unterschiedliche Versorgung der Kinder und vor allem verschiedene Ausbildungswege wenig relevant. Aus gesellschaftlicher Sicht spielen wiederum die Kosten für die Ausbildung und Erziehung der Kinder ebenso wie die indirekten Kosten eine große Rolle. Aus Sicht der GKV kann hier der (meistens in gesundheitsökonomischen Studien vernachlässigte) Punkt der mit der verminderten Produktivität der Versicherten verbundene Beitrags-einnahmefall besonders zum Tragen kommen.

Eine differenziertere Diskussion der eingenommenen Perspektiven und der daraus entstehenden Konsequenzen ist für zukünftige Studien wünschenswert.

#### **4.5.3.7 Studienpopulation, Zielpopulation und Setting**

Alle Studien über NHS versuchen Aussagen über die Gesamtheit der Neugeborenen einer Region zu treffen, so dass diese als Zielpopulation dient. Bei den Arbeiten, die auf Originaldaten beruhen, werden jeweils die Neugeborenen der einbezogenen Institutionen als Studienpopulation verwendet. Bei sieben Veröffentlichungen besteht die Studienpopulation aus den Neugeborenen einer Klinik (Friedland, Heinemann, Markowitz, Mason, Maxon, Messner, Weirather). Heinemann macht keine Angaben zur Selektion der Studienpopulation, die anderen sechs Publikationen geben an, jeweils alle Neugeborenen des Studienzeitraums eingeschlossen zu haben. Bei Stevens werden für die Kostenkalkulation die Ressourcenverbräuche von fünf Kliniken berücksichtigt, wobei Angaben zur Vollständigkeit des Einschlusses fehlen. Vohr schließt in den retrospektiven Teil der Studie die Daten von fünf Kliniken ein, die prospektive Erhebung der Kosten und Outcomes beschränkt sich auf ein Zentrum, es wird pauschal eine Teilnahmerate von 10 bis 15 % der Neugeborenen der Kliniken angegeben, so dass hier die Gefahr einer Selektion gegeben ist. Als einzige Studie versucht Watkin neben den Neugeborenen in der eigenen Klinik auch die der anderen Kliniken der Region zu erfassen. Dabei gibt er eine Screeningrate (= Einschlussrate der Studie) von 81 %

an.

Bei den restlichen Publikationen (Kemper, Kezirian, Mehl, Turner) handelt es sich um die Auswertung gepoolter Daten von 26 Kliniken (Mehl) bzw. Sekundäranalysen von Literaturdaten.

#### **4.5.3.8 Art der Technologie**

Die Art der untersuchten Technologie, d.h. die gewählten Methoden und Screeningprotokolle werden im vorhergehenden Abschnitt diskutiert.

Lediglich Heinemann, Maxon und - unter zu Hilfenahme des im Internet stehenden technischen Berichts kann dies gesagt werden - Kezirian machen nähere, wichtige technische Einzelheiten der Verfahren einschließende Angaben zu den verwendeten Methoden, Geräten und Protokollen. Alle anderen Publikationen bleiben eine genaue Definition der verwendeten Technologie schuldig, bei Mehl und Verkerk bleibt selbst die Art der Technologie teilweise unklar.

#### **4.5.3.9 Ein- / Ausschlusskriterien**

In keiner der Studien werden weitere, nicht durch das Design z.B. der Studie (Risikogruppenscreening) oder das fehlende Einverständnis der Eltern bedingte Ein- und Ausschlusskriterien angelegt.

#### **4.5.3.10 Drop-Outs**

Als ein Kriterium der Qualität klinischer Studien dient der Anteil von Studienpatienten, die während der Laufzeit aus der Studie ausschieden, so dass die Nachverfolgungsdaten nicht oder nur teilweise vorliegen. Bei den meisten der eingeschlossenen Studien wird nur ein kurzer Zeithorizont von maximal einigen Monaten bis zur Folgediagnostik zugrunde gelegt. In diesen Studien werden ebenso wie in der Studie von Mehl, die den Zeitraum bis zum zwölften Lebensjahr der Kinder abdeckt, keine Angaben über Drop-Outs gemacht. Die einzige weitere Studie, die einen längeren Zeitraum betrachtet, gibt eine Drop-Out-Rate von ca. 10 % (Friedland) an.

#### **4.5.3.11 Auswertung der Daten / statistische Verfahren / Struktur der Modellparameter**

Lediglich Vohr macht detaillierte Angaben zu den verwendeten statistischen Methoden. In keiner weiteren der eingeschlossenen Studien finden sich Angaben zu Auswertungsverfahren der Daten oder der Verwendung von statistischen Tests, so dass davon ausgegangen werden muss, dass außer der Ermittlung der arithmetischen Mittelwerte und der unten angegebenen Sensitivitätsanalysen keine weitere statistische Auswertung vorgenommen wird.

#### **4.5.3.12 Wahl des Effektmaßes / der Nutzwerte**

Wie o.g. beschränken sich die Studien, sofern sie über medizinische Outcomemaße berichten, auf die Anzahl der entdeckten HST. Es werden weder andere denkbare medizinische Effektmaße wie die Anzahl der tatsächlich erfolgreich mit Hörhilfen versorgten Kinder oder Jahre früherer Diagnose bzw. Versorgung noch Nutzwerte wie qualitätsadjustierte Lebensjahre oder der ökonomische Nutzen, beispielsweise in Form von Zahlungsbereitschaft, verwendet.

#### **4.5.3.13 Berücksichtigte Ressourcenverbräuche und Erstellung des Mengengerüsts**

Die in den Studien berücksichtigten Ressourcenverbräuche sind im Detail in Tabelle 97 dargestellt. Es fällt auf, dass, bedingt durch den kurzen Zeithorizont der meisten Studien, Folgekosten, die über die Diagnosestellung einer kongenitalen HST hinausgehen, nur in einem einzigen Fall (Mehl) erfasst und kalkuliert werden. Eine weitere Beobachtung ist, dass die Studien auch bei der isolierten Kalkulation der Kosten der Screeningprozedur unterschiedliche Ressourcen-verbräuche einbezogen und verschiedene Herangehensweisen wählen, so dass ein Poolen der Daten problematisch erscheint. So reichen die berücksichtigten Ressourcenverbräuche von der reinen Erfassung der Personalzeit (Turner) bis zur detaillierten Beschreibung aller Ressourcen-verbräuche inkl. Gemeinkosten und Anlernzeit für Untersucher (Messner).

#### **4.5.3.14 Bewertung der Mengen**

Die erfassten Ressourcenverbräuche wurden bei den meisten der eingeschlossenen Studien mit durchschnittlichen Lohnsätzen, teilweise unter Berücksichtigung zusätzlicher Zahlungen wie

Urlaubs- und Weihnachtsgeld, zur Bewertung der Personalzeiten und Einkaufspreisen für Geräte inkl. Verbrauchsmaterial zu den Kosten verknüpft.

Bei den Studien, die eine Kostenträgerperspektive – sei es Medicaid oder eine große Health Maintenance Organisation (HMO) – einnehmen, finden die entsprechenden Vergütungssätze Verwendung.

#### **4.5.3.15 Diskontierung**

In keiner der eingeschlossenen Studien wird eine Diskontierung der medizinischen Outcomegrößen oder der Kosten vorgenommen. Legt man eine zeitliche Grenze von einem Jahr an, bis zu dem eine Diskontierung vernachlässigt werden kann, so wäre bei Mehl (Nachverfolgung bis zum zwölften Lebensjahr) eine Diskontierung angezeigt.

#### **4.5.3.16 Präsentation der Ergebnisse**

Die Ergebnispräsentation ist ebenfalls sehr heterogen. Als Ergebnisse werden entweder die Gesamtkosten für das Screeningprogramm, die Kosten pro gescreentem Kind, die Kosten pro entdeckten Fall kongentaler HST oder die auf eine Standardbevölkerung hochgerechneten Kosten pro definierter Anzahl untersuchter Kinder angegeben. Eine genaue Verteilung ist in Tabelle 97 aufgeführt.

Es fällt auf, dass nur wenige Studien (Kemper, Kezirian, Stevens, Verkerk) überhaupt auf eine vordefinierte Anzahl von Neugeborenen (wie z.B. pro 100.000) aggregierte Ergebnisse präsentieren. Nur zwei Studien (Heinemann, Mehl) führen hypothetische Hochrechnungen für eine gesamte Region (Deutschland, Colorado) durch.

#### **4.5.3.17 Sensitivitätsanalysen**

Nationale und internationale Leitlinien zur Realisierung gesundheits-ökonomischer Evaluationen empfehlen die Durchführung von Sensitivitätsanalysen. Die eingeschlossenen Studien, die entscheidungs-analytische Modelle präsentieren, geben an, uni- und bivariate (Kemper, Kezirian) bzw. nur univariate (Turner) Sensitivitätsanalysen vollzogen zu haben. Als einzige Originalarbeit gibt dies Vohr an. In allen anderen Publikationen finden sich keine Hinweise auf Sensitivitätsanalysen oder andere Verfahren zur Kontrolle von Unsicherheiten.

Bei Kezirian, Turner und Vohr werden die Ergebnisse der Sensitivitätsanalysen in der Publikation aufgeführt, bei Kemper findet sich nur ein Hinweis auf Nichtsignifikanz, detailliertere

Angaben fehlen jedoch.

#### **4.5.3.18 Bemerkungen der Autoren zu Einschränkungen / Bias**

In den eingeschlossenen Publikationen wird das Hauptaugenmerk der Diskussion auf die medizinische Bedeutung des NHS sowie die Qualität der verwendeten Methoden (Sensitivität, Spezifität) gelegt. Kostenaspekte werden nur zweitrangig oder gar nicht angesprochen.

Sieben der eingeschlossenen 15 Studien machen keine Angaben zu möglichen Einschränkungen und zum Bias ihrer Analysen. Von einigen (Kemper, Kezirian, Stevens, Verkerk, Vohr) wird das Problem des kurzen Zeithorizonts angesprochen. Damit hängt die Bemerkung einiger Autoren (Markowitz, Stevens, Verkerk, Vohr) zusammen, dass in den Analysen relevante Kostenblöcke wie indirekte Kosten und Folgekosten für spätere Versorgung sowie für die Erziehung der Kinder fehlen. Lediglich zwei Autoren (Stevens, Weirather) setzen sich in der Diskussion näher mit der Kostenerhebung auseinander und merken an, dass in ihren Berechnungen, beispielsweise durch Pauschalannahmen für Gemeinkosten, Unsicherheiten stecken.

#### **4.5.3.19 Bemerkungen der Autoren zu Generalisierbarkeit**

Die meisten Autoren der auf Originaldaten basierenden Studien gehen implizit von einer Übertragbarkeit und Anwendbarkeit ihrer Ergebnisse auf andere Krankenhäuser, andere institutionelle Settings sowie andere Gesundheitssysteme aus. Lediglich Friedland und Watkin diskutieren die regionalen bzw. institutionellen Besonderheiten ihrer jeweiligen Klinik, die ein Zutreffen der Ergebnisse unter anderen Rahmenbedingungen fraglich erscheinen lassen. Turner empfiehlt eine Anpassung des Modells auf die jeweiligen regionalen Gegebenheiten.

Eindeutig positiv wird die Möglichkeit der Generalisierbarkeit der Ergebnisse von Kemper, Mehl, Messner und Vohr gesehen.

#### **4.5.3.20 Schlussfolgerungen der Autoren**

Von allen Autoren der eingeschlossenen Studien wird das Screening auf kongenitale HST prinzipiell positiv beschrieben und empfohlen. Insbesondere scheint eine Tendenz zur Empfehlung eines universellen zweistufigen Screenings zu bestehen, auch wenn sich diese nicht oder nicht zwingend aus den präsentierten Ergebnissen ableitet, da sie mit Unsicherheiten behaftet sind oder das Design der Studie diese Rückschlüsse nicht zulässt (Heinemann,

Kemper, Mason, Stevens).

#### **4.5.4 Qualitative Informationssynthese ökonomischer Parameter**

##### **4.5.4.1 Kosten und Kosteneffektivität**

In Tabelle 99 und Tabelle 100 sind die Kosten und die Kosteneffektivität der berücksichtigten Studien zum NHS gegenübergestellt. Dies ermöglicht einen deskriptiven Vergleich der einzelnen Studien bezüglich der ermittelten Gesamtkosten pro untersuchtem Kind, Gesamtkosten pro diagnostiziertem Fall von kongenitaler bilateraler HST und Gesamtkosten pro rechtzeitig mit Hörhilfe versorgtes Kind mit bestätigter HST. Weitergehende denkbare Kosten-effektivitätsrelationen wie z.B. die Gesamtkosten pro verhinderten Fall einer Sondereinschulung oder Kosten-Nutzwert-Relationen wie Kosten pro gewonnenem QALY werden bisher nicht ermittelt. Falls die Maßzahlen in den Publikationen nicht angegeben sind, werden diese errechnet, soweit die berichteten Ergebnisse dies ermöglichen.

Tabelle 99 zeigt die extrahierten Kostenparameter in der in der Originalpublikation verwendeten Währung und Bezugsjahr und Tabelle 100 die entsprechenden Werte nach Währungskonversion und gesundheitssektor-spezifischer Inflationsbereinigung.

An dieser Stelle sei nochmals darauf hingewiesen, dass die hier vorgestellten Parameter aufgrund der unterschiedlichen Rahmenbedingungen, die in den verschiedenen Studien herrschten, keine Metaanalyse im klassischen, engeren Sinn zulassen. Es werden verschiedene Technologien und Screeningstrategien verglichen und unterschiedliche Hörschwellen angesetzt. Darüber hinaus unterscheiden sich Evaluationsrahmen (Perspektive, Zeithorizont etc.), berücksichtigte Kostenkomponenten und verwendete Bewertungsverfahren. Somit kann diese Aufstellung nur deskriptiven Charakter besitzen, obgleich sie einen Überblick über die Parameter dieser sehr vielfältigen und heterogenen Studien ermöglicht.

Die nachfolgenden Tabellen weisen jeweils die in den Publikationen angegebenen Kosten (in DM von 1999 konvertiert und inflationsbereinigt) für die jeweils untersuchten gesamten Screeningprotokolle ohne Einschluss der Diagnose- und weiterer Folgekosten pro Screeninguntersuchung und pro tatsächlich bestätigtem Fall von HST. Langfristige Kosteneffektivitätsrelationen werden lediglich bei Mehl aufgeführt. Eine Studie wird auch dann als KEA bezeichnet, wenn sie nicht vergleichend ist, d.h. nur eine Technologie betrachtet, jedoch das medizinische Outcome „Kosten pro diagnostizierten Fall“ ermittelt.

**Tabelle 99: Kosten und Kosteneffektivität der untersuchten Verfahren zum Neugeborenenhörscreening, ohne Währungsconversion.**

Studie	Studien- typ	Bezugs- jahr	Kosten pro gescreentem Kind	Kosten pro diagnostiziertem Fall von HST	Langfristige Kosten- Nutzen-Relation
Friedland et al. (1996)**	KEA	1995	KT: 86 US\$ KH: 23 US\$	KT: 42.278 US\$ KH: 11.470 US\$	-
Heinemann, Bohnert (2000)	KMA	1998*	7,29 bis 22,82 € je nach Methode	-	-
Kemper, Downs (2000)	KEA	1998*	Risiko: 1,6 US\$ Univers: 10 US\$	Risiko: 3.120 US\$ Univers: 11.650 US\$	-
Kezirian et al. (2001)	KEA	1999*	12,91 bis 25,17 US\$ je nach Protokoll	5.113 bis 9.470 US\$ je nach Protokoll	-
Markowitz (1990)	KEA	1988*	36,65 bis 60,78 US\$ je nach Methode	2 061 bis 3.150 US\$ je nach Methode	-
Mason, Herrmann (1998)	KEA	1996*	25,67 US\$	17.750 US\$	-
Maxon et al. (1996)	KEA	1993*	26,05 US\$	4.378 US\$	-
Mehl, Thompson (1998)	KEA	1996	25 US\$	Gesamt: 9.600 US\$ Bilateral: 12.300 US\$	Ersparnisse: 3,8 Mio. US\$ bei 54.000 Neugeborenen / a für 12 Jahre
Messner et al. (2001)	KEA	1999*	27,41 US\$	-	-
Stevens et al. (1998)	KMA	1994	9,75 bis 19,83 £ je nach Strategie	-	-
Turner (1991, 1992)	KEA	1990*	NS: 35 bis 132 US\$ NICU: 87 bis 138 US\$ je nach Protokoll	NS: 71.000 bis 150.000 US\$ NICU: 4.800 bis 5.200 US\$ je nach Protokoll	-
Verkerk, Boshuizen (1998)	KEA	1996*	22,60 bis 29,57 ECU je nach Protokoll	32.000 bis 55.000 ECU je nach Protokoll und Prävalenz	-
Vohr et al. (2001)	KEA	1998	16,45 bis 25,42 US\$ je nach Protokoll	8.223 bis 11.752 US\$ je nach Protokoll	-
Watkin (1996)	KEA	1994*	9,80 £	4.900 £	-
Weirather et al. (1997)	K.A.	1995	7,42 US\$	-	-

\* = K.A. in Publikation. Annahme: Publikationsjahr minus zwei Jahre.

NS: Normalstation; NICU: Neugeborenenintensivstation

\*\* = KT: Kostenträgerperspektive = Medicaid-Vergütung für Screening und Folgediagnostik pro komplett untersuchtem Kind mit HST; KH: Krankenhausperspektive = kalkulierte Klinikkosten nur für Screeninguntersuchung selbst.

Univers. = universell. KA = Kostenanalyse. KEA = Kosten-Effektivitäts-Analyse. HST = Hörstörung. Risiko = Risikoscreening.



**Tabelle 100: Kosten und Kosteneffektivität der untersuchten Verfahren zum Neugeborenhörscreening, in €, 1999 nach Währungskonversion (PPP) und gesundheitssektorspezifischer Inflationsbereinigung.**

Studie	Studien- typ	Kosten pro gescreentem Kind	Kosten pro diagnostiziertem Fall von HST	Langfristige Kosten-Nutzen- Relation
Friedland et al. (1996)**	KEA	KT: 100,56 KH:26,90	KT: 49.434 KH: 13.411	-
Heinemann, Bohnert (2000)	KMA	7,05 bis 22,07 je nach Methode	-	-
Kemper, Downs (2000)	KEA	Risiko: 1,59 Univ: 9,93	Risiko: 3.097 Univ: 11.564	-
Kezirian et al. (2001)	KEA	13,05 bis 25,45 je nach Protokoll	5.170 bis 9.575 je nach Protokoll	-
Markowitz (1990 <sup>#</sup> )	KEA	54,82 bis 90,91 je nach Methode	3.083 bis 4.712 je nach Methode	-
Mason, Herrmann (1998)	KEA	28,59	19.768	-
Maxon et al. (1996)	KEA	32,30	5.428	-
Mehl, Thompson (1998)	KEA	27,84	gesamt: 10.692 bilateral: 13.699	Ersparnisse: 4,2 Mio. bei 54.000 Neugeborenen / a für 12 Jahre
Messner et al. (2001)	KA	27,71	-	-
Stevens et al. (1998)	KMA	17,73 bis 36,07 je nach Strategie	-	-
Turner (1991, 1992)	KEA	NS: 47,53 bis 179,23 NICU: 118,13 bis 187,38 je nach Protokoll	NS: 96.404 bis 20.3671 NICU: 6.517 bis 7.061 je nach Protokoll	-
Verkerk, Boshuizen (1998)	KEA	24,61 bis 27,85 je nach Protokoll	34.852 bis 59.902 je nach Protokoll und Prävalenz	-
Vohr et al. (2001)	KEA	16,33 bis 25,23 je nach Protokoll	8.149 bis 11.666 je nach Protokoll	-
Watkin (1996)	KEA	17,83	8.913	-
Weirather et al. (1997)	KA	8,68	-	-

\*\* KT: Kostenträgerperspektive = Medicaid-Vergütung für Screening und Folgediagnostik pro komplett untersuchtem Kind mit HST; KH: Krankenhausperspektive = kalkulierte Klinikkosten nur für Screeninguntersuchung selbst.

# durchschnittliche gesundheitssektorspezifische Preisindexentwicklung der letzten 10 Jahre ohne Ausreisser 1998 (96,6 % pro Jahr) für 1988 auf 1989 angenommen, bezogen auf 1999: 73,4 %.

KEA: Kosten-Effektivitäts-Analyse; KA: Kosten-Analyse; KMA: Kosten-Minimierungs-Analyse.

NS: Normalstation; NICU: Neugeborenenintensivstation. Univ. = Universelles Screening; Risiko = Risikoscreening.

#### 4.5.4.2 Aus den Studien extrahierte Kostenkomponenten

Aus den eingeschlossenen Studien wurden die jeweiligen Einzelkosten für die Blöcke Screeninguntersuchung, Folgediagnostik, Tracking, Versorgung mit HG und / oder CI, sonstige Betreuung und Versorgung Hörgeschädigter sowie Produktivitätsausfälle extrahiert, soweit diese Kostenkomponenten berücksichtigt wurden. Die Gegenüberstellung versucht nach Möglichkeit nach den verschiedenen Technologien und Screeningprotokollen zu differenzieren.

##### 4.5.4.2.1 Kosten für Screening

In allen 15 eingeschlossenen Publikationen wurden die Kosten für das Screening selbst kalkuliert. Es finden sich unterschiedliche Perspektiven bzw. Herangehensweisen an die Bestimmung des Mengengerüsts und verschiedene Grade der Transparenz und der

Nachvollziehbarkeit der Quellen und des Rechenwegs.

Über die reinen Anschaffungskosten für das Screeninggerät hinausgehende Kosten für die Implementation eines Screeningprogramms wurden in keiner Studie umfassend berücksichtigt. Lediglich Kezirian macht in dem im Internet zugänglichen technischen Bericht detailliertere Angaben zu Einkaufspreisen der benötigten Geräte inkl. Computerdrucker- und Softwareausstattung (Unklares Bezugsjahr, vermutlich 1999):

Natus ALGO	19.300 US\$	19.514 €
Biologic AuDX	5.795 US\$	5.859 €
ILO88	8.700 US\$	8.796 €
Sonamed Clarity	25.000 US\$	25.277 €

Messner gibt den Kaufpreis für ein ABR-Gerät (ALGO-pak) mit 17.000 US\$ bzw. 17.188 € an. Vohr führt Kaufpreise für ein ABR-Gerät (ALGO 2e) von 17.500 US\$ bzw. 17.694 €, für ein TEOAE-Gerät (ILO8) von 8.500 US\$ bzw. 8.594 € an.

In einigen anderen Publikationen werden die Gerätekosten des Screeninggeräts bei den Kosten des Screenings über einen mehrjährigen Abschreibungszeitraum berücksichtigt.

In der folgenden Tabelle 101: In den Studien angegebene Kosten für Screeninguntersuchung, differenziert nach Bereichen (in €, 1999 nach Währungskonversion (PPP) und gesundheitssektorspezifischer Inflationsbereinigung). sind die jeweiligen Kosten pro gescreentem Kind dargestellt für die Screeninguntersuchung, bzw. bei mehrstufigem Screening für das gesamte Screening, differenziert nach Screeningprotokoll und –technologie sowie, wenn möglich, unterteilt in Kosten für Personal, Geräte, Verbrauchsmaterial und Gemeinkosten. Wie oben wurden Währungskonversionen anhand der von der OECD publizierten Kaufkraftparitäten (PPP) sowie eine Bereinigung entsprechend der vom Statistischen Bundesamt herausgegebenen gesundheitssektorspezifischen Inflationsraten vorgenommen. Subjektive Methoden wie z.B. Ablenkungstests, wie sie in der Publikation von Verkerk und Boshuizen untersucht wurden, wurden aufgrund der eindeutigen Unterlegenheit gegenüber apparativen Methoden ausgeschlossen. In der Publikation von Mehl wird kein definiertes Verfahren berücksichtigt, sondern ohne nähere Angaben die Ergebnisse verschiedener Protokolle gepoolt. Sie wurde daher für diese Betrachtung ausgeschlossen.

**Tabelle 101: In den Studien angegebene Kosten für Screeninguntersuchung, differenziert nach Bereichen (in €, 1999 nach Währungskonversion (PPP) und gesundheitssektorspezifischer Inflationsbereinigung).**

Protokoll / Verfahren	Zitat	Personal	Geräte	Verbrauchsmaterial	Gemeinkosten	Gesamt
HRR	Markowitz (1990).	5,98	0	0	nb	5,98
	Turner (1991, 1992).	17,65	nb	nb	nb	17,65
HRR + S-ABR	Friedland et al. (1996).	24,39	2,50	nb	nb	26,90
	Stevens et al. (1998).	ns	ns	ns	ns	10,83
	Turner (1991, 1992).	99,13	nb	nb	nb	99,13
HRR + TEOAE+ S-ABR	Kemper, Downs (2000).	ns	ns	ns	ns	1,70
	Stevens et al. (1998).	ns	ns	ns	ns	9,06
S-ABR	Mason, Herrmann (1998).	11,53	1,16	6,23	nb	18,92
S-ABR: Evoflash	Heinemann, Bohnert (2000).	15,04	nb	0,86	nb	15,90
S-ABR: Algo-Port.	Heinemann, Bohnert (2000).	15,38	nb	6,68	nb	22,06
S-ABR: ALGO-2e	Vohr et al. (2001).	ns	ns	ns	ns	25,70
S-ABR ALGO-Pac	Messner et al. (2001).	13,57	2,06	10,06	2,02	27,71
S-ABR: Natus-Algo	Kezirian et al. (2001).	5,26	12,14	0,01	nb	17,42
S-ABR: Sonamed	Kezirian et al. (2001).	5,94	6,24	0,01	nb	12,18
S-ABR: ns	Markowitz (1990).	112,19	24,23	1,21	nb	137,63
	Turner (1991, 1992).	81,47	nb	nbt	nb	81,47
S-ABR+S-ABR TEOAE	Kezirian et al. (2001).	ns	ns	ns	ns	20,71*
	Heinemann, Bohnert (2000).	7,05	nb	0	nb	7,05
ILO 88	Kezirian et al. (2001).	5,58	2,83	0,01	nb	8,42
Biologoc AuDX	Kezirian et al. (2001).	4,93	2,06	0,01	nb	7,01
	Vohr et al. (2001).	ns	ns	ns	ns	16,63
TEOAE+S-ABR +S-ABR: Evoflash	Heinemann, Bohnert (2000).	7,72	nb	0,04	nb	7,76
+S-ABR: Algo-Port.	Heinemann, Bohnert (2000).	7,72	nb	0,30	nb	8,04
+S-ABR ns	Kezirian et al. (2001).	ns	ns	ns	ns	20,42*
	Stevens et al. (1998).	ns	ns	ns	ns	26,88
	Kemper, Downs (2000).	ns	ns	ns	ns	10,46
+S-ABR ALGO 2e	Vohr et al. (2001).	ns	ns	ns	ns	23,76
TEOAE+TEOAE	Kezirian et al. (2001).	ns	ns	ns	Ns	13,05*
	Maxon et al. (1996).	22,64	1,92	3,50	4,24	32,30
	Stevens et al. (1998).	ns	ns	ns	ns	23,86
	Watkin (1996).	ns	ns	ns	ns	17,83
	Weirather et al. (1997).	4,61	1,27	1,35	1,45	8,68

nb: nicht berücksichtigt; ns: nicht spezifiziert; \*Kosten für Tracking testauffälliger Kinder eingeschlossen.

HRR = Hochrisikoregister. S-ABR = Zum Screening verwendete akustisch evozierte Potenziale. TEOAE = Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen.

Die Kalkulation von Turner kommt zu vergleichsweise höheren Kosten. Sie wird zwar hier aufgeführt, wurde aber aufgrund des speziellen Settings, der mittlerweile überholten Technik, sowie der mangelnden Datentransparenz in der Publikation nicht in die weiteren Kalkulationen einbezogen.

Die Kalkulation von Kemper und Downs schließt bei der Strategie HRR + TEOAE + ABR nicht die Kosten für die Identifizierung der Hochrisikokinder ein. Die angegebenen, vergleichsweise niedrigen Kosten kommen durch die reinen Kosten für TEOAE und ABR bei nur einem geringen Teil der Studienpopulation zustande. Diese Rechenweise ist stark abhängig von der Güte der Selektion der Risikokinder und der Prävalenz der RF. Da dies nicht adjustierbar ist und sich der oben beschriebene Rechenweg von dem der anderen Publikationen unterscheidet, wurde dieser Wert nicht in die weiteren Rechnungen einbezogen.

Die Publikation von Markowitz erschien 1990, das Bezugsjahr für die Kosten wurde nicht angegeben; es wurde 1988 angenommen. Es muss davon ausgegangen werden, dass die in der Publikation kalkulierten Kosten, die sich auf einen inzwischen überholten Technologiestand stützen, nicht repräsentativ für die deutsche Situation 2001 sind. Die durchschnittlichen Kosten pro Untersuchung wurden möglicherweise auch durch die vergleichsweise geringe Fallzahl verzerrt. Aus diesen Gründen wurde die Kalkulation der Kosten pro ABR-Untersuchung von Markowitz ebenfalls aus den weiteren Berechnungen ausgeschlossen.

Somit können aufgrund der nicht ausgeschlossenen Daten für die folgenden NHS-Strategien Spannbreiten der Interventionskosten in € 1999 angegeben werden:

**Tabelle 102: Spannbreiten der Interventionskosten in € für 1999 für einige Neugeborenenhörscreeningstrategien.**

	Minimum	Maximum
HRR	5,98	5,98
HRR + S-ABR	10,83	26,98
HRR + TEOAE + S-ABR	9,06	9,06
S-ABR	12,18	27,71
S-ABR + S-ABR	20,71	20,71
TEOAE	7,01	16,63
TEOAE + S-ABR	7,76	26,88
TEOAE + TEOAE	8,68	32,30

HRR = Hochrisikoregister.

S-ABR = Zum Screeninf verwendete ABR, unabhängig von der Art des Geräts. ABR = Akustisch evozierte Potenziale.

TEOAE = Transistorisch evozierte otoakustische Emissionen.

#### 4.5.4.2.2 Kosten für Tracking

Bei den folgenden Kostenangaben werden jeweils die Angaben der Publikation in der Originalwährung des in der Publikation angegebenen Jahrs sowie die Kosten an EURO angepasst für 1999 angegeben. Die einzigen deutschen Angaben in DM liegen in der Originalpublikation von Schulze-Gattermann von 1999 vor und wurden lediglich in EURO umgerechnet.

Die Ressourcenverbräuche für ein Dokumentations- und Kontrollsystem für die Weiterverfolgung testauffälliger Kinder wurden implizit bei den meisten der implementierten und im Rahmen von Originalstudien evaluierten Screeningprogramme eingeschlossen. Eine Spezifizierung der dafür anfallenden Kosten ist in den meisten Fällen jedoch mangels Transparenz der präsentierten Daten nicht möglich.

Mehl gibt ohne Spezifizierung eines bestimmten Programms pro gescreentem Kind Kosten von 1,85 US\$ (1996) bzw. 2,06 € für die Verwaltung und die Koordination der Nachverfolgung an.

Kezirian kalkuliert für Sekretariatstätigkeiten, die Tracking sowie das Stellen von Rechnungen einschließen, insgesamt pro gescreentem Kind zwischen 0,65 US\$ bzw. 0,66 € (Natus Algo) und 0,88 US\$ bzw. 0,89 € (Sonamed Clarity) für ABR und 1,08 US\$ bzw. 1,09 € für TEOAE

(ILO88 und Biologic AuDX).

Bei Mason lassen sich aus den angegebenen Daten Kosten von 0,38 US\$ (1996) bzw. 0,43 € an Nachverfolgungskosten pro gescreenten Kind, bzw. von 10,13 US\$ bzw. 11,28 € pro tatsächlich nachverfolgtem Fall errechnen.

Da sich der Zeithorizont der Studien – mit Ausnahme von Mehl et al., wo jedoch nur wie oben angegebenen, die das Tracking einschließenden, allgemeinen Kosten spezifiziert sind – auf das Screening hin bis zur Diagnosestellung beschränkt, können aus den Studien keine Kosten für die notwendige und wichtige Weiterverfolgung der Kinder mit bestätigter HST bis zur rechtzeitigen Versorgung abgeleitet werden. Hier kann nur angenommen werden, dass sich diese Kosten im gleichen Rahmen wie die Kosten für Tracking der testauffälligen Kinder bis zur Folgediagnostik bewegen.

#### **4.5.4.2.3 Kosten für weiterführende Diagnostik**

Die weiterführende Folgediagnostik zur Abklärung der testauffälligen Kinder inkl. der eindeutigen Bestätigung oder Falsifizierung der Diagnose ist nur in einer Publikation<sup>147</sup> näher differenziert. Für die diagnostische Abklärung aller testauffälligen Kinder mit verschiedenen Verfahren in unterschiedlicher Häufigkeiten werden 126,02 US\$ = 140,36 € angegeben. Diese Schätzung ist als einzige Angabe aus den eingeschlossenen Studien bezüglich der Mengen empirisch fundiert.

Von Mehl werden die Kosten der Folgediagnostik pauschal auf 125 US\$ bzw. 139,23 €, von Kezirian mit 150 US\$ bzw. 151,66 € angegeben.

Markowitz schätzt die Kosten der audiologische Abklärung auf 350 US\$ = 523,54 € und gibt die Kosten für eine Überweisung zum HNO-Arzt mit 80 US\$ = 119,68 € an, wobei Angaben zu Mengen und Quellen fehlen.

Eine diagnostische ABR wird von Kemper mit 150 US\$ bzw. 159,32 €, ebenfalls ohne nähere Angaben, kalkuliert.

Aus den Angaben von Vohr lassen sich durchschnittliche Kosten für Folgediagnostik von 393,70 US\$ bzw. 398,06 € ohne nähere Darstellung der verwendeten Technologie errechnen.

In der einzigen deutschen Kalkulation werden von Schulze-Gattermann im Kontext der ökonomischen Analyse von CI die Kosten für die Diagnosestellung einer angeborenen HST mit 57,83 € angegeben.

#### **4.5.4.2.4 Kosten für Versorgung mit Hörgerät**

Die berücksichtigten Studien zur ökonomischen Effizienz von NHS schließen mit Ausnahme von Mehl die Kosten für die Versorgung der Kinder mit Hörhilfen, sei es HG oder CI, aus.

Bei Mehl werden für die Versorgung pauschal 2.400 US\$ bzw. 2.673,22 € angenommen.

In der Dissertation von Schulze-Gattermann werden im Kontext ökonomischer Betrachtungen der Versorgung von Kindern mit angeborenen HST mit CI in Deutschland auch die Kosten für die Versorgung mit HG kalkuliert. Hierbei werden die direkten medizinischen Gesamtkosten für die beidohrige HG-Versorgung bis zum Lebensalter von 16 Jahren aus Kostenträgerperspektive auf 14.808,54 € geschätzt.

Sie schließen folgende Leistungsbündel ein:

- Kosten für die Anpassung der HG: 1.685,11 € für die beidohrige Versorgung (laut Einheitlichem Bewertungsmaßstab (EBM) bei GKV-Versicherten abgerechnete Leistungen).
- Laufende Kosten für ärztliche Kontrolle und Unterhalt pro Jahr: 39,50 € pro Kontrolle => 158,01 / pro Jahr bei vier Kontrollen pro Jahr (laut EBM bei GKV-Versicherten abgerechnete Leistungen).
- Unterhalt (Batterien etc.): 587,24 € pro Jahr.
- Angenommene Nutzungsdauer eines HG: Ca. vier Jahre.

#### **4.5.4.2.5 Kosten für Versorgung mit Cochlea-Implantat**

Die folgende Tabelle 103 stellt Angaben verschiedener Studien zu den mit CI verbundenen Kosten gegenüber. Für die Studien wurden verschiedene methodische Herangehensweisen gewählt und es liegen verschiedene Gesundheitssysteme zugrunde. Daher kann diese Gegenüberstellung nur deskriptiven Charakter haben.

**Tabelle 103: Gegenüberstellung der langfristigen direkten medizinischen Kosten für Cochlea-Implantat (Angaben in DM, 1999).**

<b>Autor</b>	<b>Cheng</b>	<b>O'Neill</b>	<b>Francis</b>	<b>Severens</b>	<b>Schulze-Gattermann</b>
Land	USA	Großbritannien	Großbritannien	Niederlande	Deutschland
Voruntersuchung	ns	ns	ns	831	3.003
Implantation	25.485	47.183	ns	32.644	26.594
Rehabilitation	15.155	13.726	ns	14.000	13.619
Ersatzteile und Sonstige	23.741	3.946	ns	13.195	3.003
Medizinische Versorgung - laufende Betreuung					
<b>Gesamtkosten</b>	<b>64.585</b>	<b>64.855</b>	<b>46.111</b>	<b>68.546</b>	<b>46.218</b>

Angaben nach Schulze-Gattermann, 1 US\$ = 1,07 €; ns: nicht spezifiziert.

Auffallend ist, dass lediglich die Kosten für eine Rehabilitation relativ konstant sind, während die Kosten für Implantation und Nachsorge zwischen den Studien bzw. Ländern stark streuen. Eine mögliche Erklärung sind neben tatsächlichen Unterschieden verschiedene Definitionen der einzelnen Kostenblöcke und unterschiedliche Perspektiven.

Weitere Angaben zu den direkten medizinischen Kosten für CI finden sich bei Koch und Summerfield, jeweils für die USA. Ohne weitere Angaben zu Mengengerüst oder Quellen der Bewertung kalkulieren sie: 53.098 US\$ bzw. 56.939 €.

Für weitere Berechnungen wurden aufgrund der Aktualität der Kalkulation und der Tatsache, dass es sich hierbei um die einzige deutsche Erhebung handelt, die Angaben von Schulze-Gattermann verwendet.

#### **4.5.4.2.6 Kosten unterschiedlicher Schulsysteme**

Aus der Publikation von Schulze-Gattermann zu Kosten nach CI bei kongenitalen HST lassen sich folgende jährliche Bildungskosten für Kinder und Jugendliche mit kongenitalen HST extrahieren (vgl. Tabelle 104). Die Angaben beziehen sich auf 1999 und stützen sich teilweise auf administrative Datenquellen, teilweise auf eigenen Annahmen der Autorin.

**Tabelle 104: Jährliche Bildungskosten für Kinder und Jugendliche mit kongenitalen Hörstörungen in €, 1999 (nach Schulze-Gattermann).**

Art der Förderung		Bildungskosten
Logopädische Therapie (40 x 45 Minute / a)		1.226
Frühförderung		4.723
Kindergarten	Gehörlosenkindergarten	28.780
	Kindergarten mit kombinierter Versorgung	21.764
	Schwerhörigenkindergarten	19.328
	Integrierte Versorgung	13.563
	Regelkindergarten	7.805
Schule	Gehörlosenschule	16.393
	Schule mit kombinierter Versorgung	12.389
	Schwerhörigenschule	10.999
	Integrierte Versorgung	7.720
	Regelschule	4.443
Internat		22.289

Von Mohr werden die Kosten von HST in einem Inzidenzbasierten Ansatz im Rahmen einer Markov-Modellierung für die Vereinigten Staaten kalkuliert. Er gibt die Kosten für verschiedene Schularten wie folgt an:

- Spezielle Internatsschule (Residential School): 53.200 US\$ = 59.068 €,
- Spezielle Tagesschule (Day School): 28.200 US\$ = 29.957 €,
- Selbstversorgerschule (Self-Contained Classroom): 14.500 US\$ = 15.403 €,
- Hilfsmittelraum (Resource Room): 6.100 US\$ = 6.480 €,
- Normalschule: 5.030 US\$ = 5.343 €.

Mohr kalkuliert aufgrund dieser Daten lebenslange Gesamtkosten für die Ausbildung eines schwer oder schwerst hörgeschädigten Kindes mit kongenitaler HST von 504.900 US\$. Dies entspricht 1999 536.260 €.

Die Kalkulationen von Mohr stützen sich auf eine Erhebung von Moore et al. von 1988 im amerikanischen Bundesstaat Alabama, wobei die Kosten 1998 angepasst werden. Der Originalerhebung liegen auch andere Kalkulationen von Koch<sup>207</sup>, Mehl<sup>149</sup> und Johnson<sup>201</sup> zugrunde, die aufgrund der weitaus geringeren Detailtreue und der schlechteren Aktualität hier nicht näher aufgeführt werden.

Für Großbritannien gibt O'Neill et al.<sup>210</sup> folgende Bildungskosten für Kinder mit kongenitalen HST nach CI an, Kostenbezug ist scheinbar 1998:

- Die Schulkosten bei einer HST > 95 dB belaufen sich bei acht Jahren auf 16.142 US\$ (17.148 €), bei elf Jahren auf 19.624 US\$ (20.898 €).
- Die Schulkosten bei einer HST von 70 bis 95 dB betragen bei acht Jahren 12.420 US\$ (13.194 €), bei elf Jahren 12.610 US\$ (13.396 €).



Für die weiteren Kalkulationen werden aufgrund des direkten Bezugs zum deutschen Gesundheitswesen die Angaben von Schulze-Gattermann verwendet.

#### **4.5.4.2.7 Kosten durch Produktivitätsausfall Hörbehinderter**

Mohr verwendete amerikanische Zensusdaten mit durchschnittlichen Arbeitslosenzahlen und Monatseinkommen von hörgeschädigten und nichthörgeschädigten Personen und bewertete die indirekten Ressourcenverbräuche mit dem Humankapitalansatz. Ihre Modellrechnung ergab Produktivitätsausfälle von 433.400 US\$ pro Fall einer kongenitalen HST für die Betroffenen. Dies entspricht 460.404 € (1999).

Als einzige der eingeschlossenen Publikationen zu NHS, CI oder Krankheitskosten von HST berücksichtigt Cheng in einer Kosten-Nutzwert-Analyse von CI die Produktivitätsausfälle der Eltern von Kindern mit kongenitalen HST. Er beziffert sie mit insgesamt 21.209 US\$ bzw. 22.530 €, wobei nähere Angaben zu Erhebungsart, Mengengerüst und Bewertung ebenso wie der Quelle fehlen.

Bei diesen Angaben handelt es sich um inkrementelle Kosten, d.h. Kostendifferenzen zwischen den durchschnittlichen Kosten von Kindern mit HST und Kindern ohne HST. Diese sind nur als grober Anhaltspunkt für die indirekten Ressourcenverbräuche zu sehen, die durch eine frühzeitige Versorgung von Kindern mit angeborener HST entstehen, da die Produktivitätsunterschiede zwischen hörgeschädigten und nichthörgeschädigten Erwachsenen nur bedingt mit den Produktivitätsunterschieden zwischen Menschen mit regelhafter und verzögerter bzw. verminderter Sprachentwicklung zu sehen sind. Auch der kausale Zusammenhang zwischen Screening, rechtzeitiger Sprachentwicklung und Produktivitätssteigerung erscheint zwar plausibel, entbehrt jedoch bisher einer empirischen Grundlage.

## **4.6 Diskussion**

### **4.6.1 Diskussion der Methodik**

Die vorliegende gesundheitsökonomisch orientierte Literaturlauswertung muss sich Studien, die zu unterschiedlichen Zwecken mit teilweise anderer Fragestellung erstellt wurden, zu Eigen machen. Das Studiendesign ist daher für die Zwecke der vorliegenden Studie nicht optimal; insbesondere fehlen eine adäquate altersabhängige Betrachtung und eine Analyse von Vergleichsgruppen in Bezug auf das Stattfinden bzw. Nichtstattfinden eines NHS. Auf die Auswertung dieser Studien zu verzichten, wäre aber auch nicht angemessen gewesen, da bei

HST gerade die Kosten jenseits des Screenings relevant sind und sich diese, angesichts der gegebenen Datenlage, nur auf diese Weise nutzbar machen ließen.

#### **4.6.2 Diskussion der Ergebnisse**

Bereits im Bereich der medizinischen Evaluation werden die Grenzen der Studien in Bezug auf ihre medizinische Effektivität angesprochen. Diese Grenzen müssen in Verbindung mit den Limitationen der in diesem Teil diskutierten ökonomisch orientierten Studien gesehen werden, da eine gesundheitsökonomische Analyse Aussagen zu den Relationen von Kosten und Outcomes machen will.

Die Grenzen der Methodik der Identifizierung einschlägiger Studien mit ökonomischen Aussagen bewirken auch Interpretationsgrenzen in Bezug auf die Ergebnisse. Insbesondere liegen zwei Arten von identifizierten Studien mit ihren spezifischen Beschränkungen in Bezug auf die Validität der Ergebnisse für die hier interessierende Fragestellung vor:

- Die Studien befassen sich nur am Rande mit Kosten, vielmehr steht die medizinische Untersuchung des Screeningprogramms im Mittelpunkt; in diesen Fällen haben sie in Bezug auf die Ökonomie kein geeignetes Studiendesign mit prospektiver Datenerhebung von Effekten und Kosten. Die Nachverfolgung ist sowohl für die Kosten als auch für die Effekte unvollständig und zu kurz.
- Es handelt sich um Literatursynthesen, die die fehlenden empirischen Daten nicht ergänzen können. Hinzu kommt, dass die vorgefundenen Literatursynthesen die extrahierten Daten überwiegend schlecht dokumentieren.

Insbesondere fehlen insgesamt Effektdaten, die über den Zeitpunkt der Diagnose der HST hinausreichen, und etwa Wirkungen auf die Bildungschancen und den Arbeitsmarkt erfassen. Auf der Kostenseite liegen nur vereinzelt Informationen zu indirekten Kosten, Kosten der Angehörigenzeit, Kosten des Bildungssystems und direkte nichtmedizinische Kosten vor - wie Fahrtkosten etc., die bei speziellen Kindergärten und Schulen beträchtlich sein können - vor.

Der Großteil der gefundenen ökonomischen Studien beschränkt sich auf die Kalkulation der Kosten der Screeninguntersuchung selbst sowie der Folgediagnostik zur Bestätigung bzw. zum Ausschluss einer HST. Insofern können, soweit dieser eingeschränkte Zeit- und Mengenerfassungshorizont zugrunde gelegt wird, die Forschungsfragen 1 und 2 beantwortet werden (Forschungsfrage 1: Wie hoch sind die Kosten pro Screeningteilnehmer im universellen Screening und im Risikoscreening?, Forschungsfrage 2: Wie hoch sind die Kosten pro zusätzlich identifiziertem Neugeborenem im universellen Screening und im Risikoscreening?) Es fehlen jedoch, wie erwähnt die relevanten - und anscheinend ausschlaggebenden - mittel- und langfristigen Kosten und Outcomes. Es gibt keine Studien, die diese Kostenkomponenten

einschließen - erst dann können valide Aussagen getroffen werden. Das gilt auch für isolierte Daten, mit denen diese Lücken geschlossen werden können. Dies betrifft die Zeit, die verstreicht bis das Hörverhalten eines Kindes mit einer auffälligen Screeninguntersuchung vollständig geklärt ist, sowie den Zeitraum bis ein Kind mit gesicherter Diagnose mit Hörhilfen versorgt wird. Daher kann, abgesehen von den oben beschriebenen Einschränkungen, Forschungsfrage drei nicht mit validen Ergebnissen vorliegender Studien beantwortet werden. Ebenso fehlen die Häufigkeiten mit denen die Population von Kindern, die ein NHS durchlaufen, die verschiedenen Schulsysteme besuchen (Forschungsfrage 3: Wie hoch sind die Kosten für ein rechtzeitig mit Hörhilfen versorgtes Kind im universellen Screening und im Risikoscreening gegenüber den Kosten bei später Intervention (ohne Screening)?) Die vorliegenden deutschen Daten zu Kindern, die mit CI versorgt werden, sind nur eingeschränkt auf diese Population übertragbar. Insofern kann auf der Basis der vorliegenden Studiendaten keine valide Aussage zu Forschungsfrage 4 (Forschungsfrage 4: Wie hoch sind die Kosten pro verhindertem Fall einer Sondereinschulung?) getroffen werden. Ebenso wenig kann aufgrund der publizierten Daten eine valide Aussage gemacht werden, ob aus gesundheitsökonomischer Sicht eine Risikoscreeningstrategie oder ein universelles Screening zu bevorzugen ist.

Neben dem HRR liegen mit TEOAE und ABR Technologien zum Auffinden von HST bei Neugeborenen vor, die einzeln oder als mehrstufiges Screening in Kombination angewendet werden können. In den ökonomischen Forschungsfragen ebenso wie im folgenden entscheidungsanalytischen Modell wird diese Fragestellung bewusst nicht thematisiert, da eine valide Aussage aufgrund des Fehlens von Daten und der Schwierigkeit der Vergleichbarkeit der Ergebnisse verschiedener Studien nicht möglich ist. Betrachtet man die Kosten für Screeninguntersuchung und Folgediagnostik, so erscheinen einstufige Strategien mit HRR oder TEOAE zunächst kostengünstiger als mehrstufige Verfahren oder ABR. Die Frage nach der vorzuziehenden Hörscreeningstrategie sollte aber immer nur im Kontext der Outcomedaten, d.h. der Anzahl der zusätzlich entdeckten Kinder betrachtet werden (s. „Medizinische Evaluation“).

### **4.6.3 Forschungsbedarf**

Wie bereits deutlich geworden, besteht ein umfassender Forschungsbedarf in Bezug auf die ökonomischen Daten. Dies betrifft nahezu sämtliche Daten für die Effekt- wie für die Outcomeseite von Screening und Diagnose. Es fehlen Langzeitstudien, die die Konsequenzen der Teilnahme bzw. Nichtteilnahme an einem Screeningprogramm für die individuelle Bildungs- und Erwerbskarriere und die damit zusammenhängenden direkten und indirekten medizinischen sowie nichtmedizinischen Kosten und die Lebensqualität der Probanden untersuchen.

## 5 Systematische Entscheidungsanalyse

*E. Grill, U. Siebert, F. Hessel, P. Schnell-Inderst, S. Kunze, A. Nickisch, H. v. Voss, J. Wasem*

### 5.1 Gegenstand einer systematischen Entscheidungsanalyse

Die entscheidungsanalytische Modellierung versteht sich als expliziter und quantitativer Ansatz zur Entscheidungsfindung unter Unsicherheit mehrerer Alternativen. Eine Handlungsstrategie wird nach Gewichtung des medizinischen Nutzens, der Risiken und der Kosten der Alternativen ausgewählt. Auch wenn die Entscheidungsanalyse die Realität nicht in allen Details abbilden kann, legt sie zumindest Struktur, Elemente und Parameter der Situation offen und macht sie damit einer Diskussion zugänglich. Üblicherweise werden die Daten in Form eines Entscheidungsbaums oder eines Markov-Modells dargestellt.

In den vorausgegangenen Kapiteln werden die verfügbaren Informationen zum NHS ausgewertet. Dieser Abschnitt wird versuchen, verschiedene Handlungsalternativen gegenüberzustellen und hinsichtlich ihrer Endpunkte zu bewerten. Da zu der Entdeckung einer HST und ihren Technologien mehr Informationen vorliegen als zu der Versorgung und den Langzeitfolgen der HST, ist es sinnvoll, zweistufig vorzugehen. Wir entwickeln daher ein Diagnose- und ein Versorgungsmodell: Das Diagnosemodell stellt die Zeit bis zur Entdeckung einer HST dar, das Versorgungsmodell die Zeit von der Diagnosestellung bis zum 16. Lebensjahr des Kindes. Mangels gesicherter Daten ist es nicht möglich, den Modellierungszeitraum weiter auszudehnen, auch wenn dies sicher wünschenswert ist.

### 5.2 Diagnosemodell

Zur Modellierung der Handlungsalternativen werden Kosten und Outcomes der einzelnen Screeningstrategien verglichen. Das Modell hat hierbei zu berücksichtigen, dass HST - abhängig von ihrer Schwere - früher oder später ohnehin entdeckt werden. Aus Gründen der Vereinfachung wird hier davon ausgegangen, dass spätestens zur Schuleingangsuntersuchung alle Kinder mit HST diagnostiziert sind. Tatsächlich werden auch nach Schuleintritt einige, wenige, Kinder noch unentdeckt sein. Die Zahl der entdeckten Fälle dürfte bei allen Handlungsalternativen aber mittel- bis langfristig identisch sein. Unterschiede sind bei verschiedenen Strategien allerdings hinsichtlich des Zeitpunkts der Entdeckung einer HST zu erwarten. Deshalb ist es notwendig und gerechtfertigt, den Zeithorizont des Screenings und der Diagnosestellung als Outcome in die Modellierung mit einzubeziehen. Aus den vorhergehenden

Kapiteln wird deutlich, wie wichtig für die weitere Entwicklung des Kindes die frühzeitige Entdeckung einer HST ist.

### 5.2.1 Die untersuchten Strategien

Zunächst wird - abhängig vom Lebensalter - die Wahrscheinlichkeit modelliert, mit der die HST eines neugeborenen Kindes entdeckt wird. Dabei werden drei Strategien beschrieben, die zur Entdeckung von Schwerhörigkeit oder Taubheit bei Neugeborenen bzw. bei Kindern führen:

- 1) „Screening“ bedeutet, dass alle Neugeborenen, soweit sie in einer Klinik auf die Welt gekommen sind, einem Screening unterzogen werden. Dies kann auch eine Kombination mehrerer Verfahren sein (UNHS). Kinder mit auffälligen Befunden erhalten danach eine weiterführende Diagnostik.
- 2) „Risikoscreening“ bedeutet, dass nur die neugeborenen Kinder am Screening teilnehmen, die definitionsgemäß zu einer der Risikogruppen zählen. Die Kriterien für diese Risikogruppen entsprechen denen, wie sie im Abschnitt zur Epidemiologie wiedergegeben sind. Das weitere Verfahren entspricht dem unter 1) beschriebenen.
- 3) „Kein Screening“ bedeutet, dass Neugeborene in der Klinik nicht gescreent werden, und dass es, wie im Moment üblich, der Aufmerksamkeit der Eltern oder des Kinderarztes während der Vorsorgeuntersuchungen U3 / U4 oder im Laufe der weiteren Entwicklung des Kindes überlassen bleibt, ob eine HST entdeckt wird. Dabei ist berücksichtigt, dass es tatsächlich einzelne Kliniken und niedergelassene Kinderärzte gibt, die NHS durchführen. Variante 3) beschreibt also die Abwesenheit systematischen Screenings. Das weitere Verfahren entspricht dem unter 1) beschriebenen. Die Anzahl und das Alter der durch dieses Vorgehen entdeckten Kinder mit HST wird durch eine Vollerhebung aller diagnostizierten Fälle der Regierungsbezirke Schwaben und Oberbayern für 1998 und 1999 geschätzt. Die im vorausgehenden Text beschriebene Auskunft von Kliniken 2001, es würden bis zu 30 % der Kinder eines Jahrgangs systematisch gescreent, geht nicht in die Annahmen der Entscheidungsanalyse ein, da sie zu pauschal und in ihren tatsächlichen Effekten nicht nachprüfbar ist. Die Daten der verwendeten Vollerhebung sind valider, da hier nur die Kinder gezählt werden, die tatsächlich zur abklärenden Diagnostik kommen.

Die Hörschwelle, die durch TEOAE noch nachweisbar ist, liegt bei 30 dB. Da die durch ABR nachweisbare Hörschwelle noch höher liegt und ein Großteil der Publikationen HST ab 40 dB betrachtet (nur sehr wenige Studien untersuchen den Bereich von 25 bis 30 dB), definieren wir in diesem Kontext die beidseitige Hörschwelle von mindestens 40 dB als HST. Allerdings muss - trotz dieser Vereinfachung - darauf hingewiesen werden, dass auch eine geringgradige HST von 25 bis 30 dB die Fähigkeit zum Spracherwerb einschränkt sowie schwerwiegende und

weitreichende Beeinträchtigungen zur Folge haben kann; dies bleibt aufgrund des genannten technologischen Kontexts sowie der Datenlage außer Betracht.

Endpunkte des Modells sind erreicht, wenn ein Kind durch das mehrstufige Screening- und Diagnoseverfahren eindeutig als Fall mit HST oder als gesund identifiziert wird.

## 5.2.2 Endpunkte

In den Publikationen, die Outcomes messen<sup>202,203,204,205,206</sup>, werden Parameter wie Zahl der richtig positiven Diagnosen, Zahl der falsch positiven Diagnosen, Kosten pro Fall, Kosten pro zusätzlich entdecktem Fall als Endpunkte verwendet. Zusätzlich und im Sinn der weiteren Entwicklung des Kindes interessiert es jedoch, das Lebensalter bei richtig gestellter Diagnose bzw. ein Maß für die Frühzeitigkeit der Diagnose pro Strategie zu bestimmen. Insbesondere ist von Bedeutung, inwieweit die Entdeckung einer HST vor für die sprachliche und intellektuelle Entwicklung wichtigen Zeitpunkten (sechster Lebensmonat, zwölften Lebensmonat) erfolgt. Insbesondere die Entdeckung im ersten Lebenshalbjahr wird von zahlreichen Autoren betont<sup>61,35,45</sup>. Für die vorliegende Modellierung wird daher als vergleichbare Maßeinheit für den Diagnosezeitpunkt in einer Population von Kindern mit HST die „Zahl der entdeckten Kindermonate“ zu diesen Zeitpunkten gewählt. Zur Erläuterung: Wenn 100 Kinder mit HST bereits unmittelbar nach ihrer Geburt diagnostiziert werden, wären das bis zum sechsten Lebensmonat 600 „entdeckte Kindermonate“, denn jedes nach seiner Geburt entdeckte hörgeschädigte Kind trägt bis zum sechsten Lebensmonat sechs „entdeckte Kindermonate“ bei. Werden von 100 Kindern nach der Geburt nur 50 Hörgeschädigte sofort entdeckt, 50 aber erst nach vier Monaten, so sind das  $50 \times 6 + 50 \times 2 = 400$  Kindermonate.

## 5.2.3 Modellstruktur

Wie bereits ausgeführt, steigt die Entdeckungswahrscheinlichkeit mit steigendem Alter der Kinder, auch wenn kein systematisches Screening durchgeführt wird. Alle Kinder werden - unabhängig von der Alternative - irgendwann entdeckt. Allerdings wird der Nutzen der Entdeckung umso geringer, je älter das Kind bei der Diagnosestellung ist. Der Zeitpunkt der Diagnose spielt damit für den Nutzen der Alternative eine große Rolle. Hingegen unterscheiden sich die Kosten von Diagnose und von Versorgung bei Früh- und Späterkannten zunächst nicht nennenswert. Unterschiedliche Kosten können sich jedoch durch die erzieherisch-schulische Versorgung ergeben, da Regelkindergärten und -schulen mit geringeren Kosten als Sondereinrichtungen einhergehen. Während hörgeschädigte Kinder, deren Sprachkompetenz

durch geeignete Maßnahmen aufgebaut werden kann, Regeleinrichtungen besuchen können, werden Kinder, deren Sprachkompetenz nicht ausreicht, Sondereinrichtungen besuchen. In dem Maße, in dem durch ein Screening früherkannte Kinder eher Sprachkompetenz erwerben können, entstehen daher Kosteneinsparungen im Vergleich zur Situation ohne Screening.

Wir haben uns dafür entschieden, die Konsequenzen der Screeningalternativen in Form eines Markov-Modells abzubilden. Markov-Modelle kommen meist zum Einsatz, wenn sich wichtige Parameter, also z.B. Risiken, Lebensqualität oder Kosten mit der Zeit ändern, der Zeitpunkt des Ereigniseintritts eine Rolle spielt oder relevante Ereignisse mehrmals auftreten können. Die Zykluslänge als Zeitintervall, in dem sich Parameter ändern, ist frei wählbar. Die Darstellung der Screeningalternativen im Rahmen eines Markov-Modells macht es möglich, für jeden Zyklus, jeden unserer gewählten Zeitintervalle, anzugeben, wie viele Kinder sich in einem bestimmten Zustand befinden bzw. wie lange ein Kind mit HST bei einer bestimmten Strategie undiagnostiziert bleibt. So können den Kindern auch die oben erläuterten „entdeckten Kindermonate“ als Outcomeparameter zugerechnet werden. Sie können für jede Strategie aufsummiert und den kumulieren Kosten gegenübergestellt werden.

Abbildung 3 zeigt die möglichen, für das Modell relevanten Gesundheitszustände und die möglichen Übergänge zwischen den Gesundheitszuständen. Nach der Geburt ist der Hörstatus des Neugeborenen zunächst unbekannt. Nach einem Monat (Länge eines Zyklus) ist der Status durch diagnostische Maßnahmen

0 = Richtig Positiv: Das Kind wird durch den Test als schwerhörig erkannt.

1 = Falsch Positiv: Das Kind wird durch den Test als schwerhörig diagnostiziert, ist aber hörend.

2 = Falsch Negativ: Das Kind wird für gesund gehalten, ist aber schwerhörig.

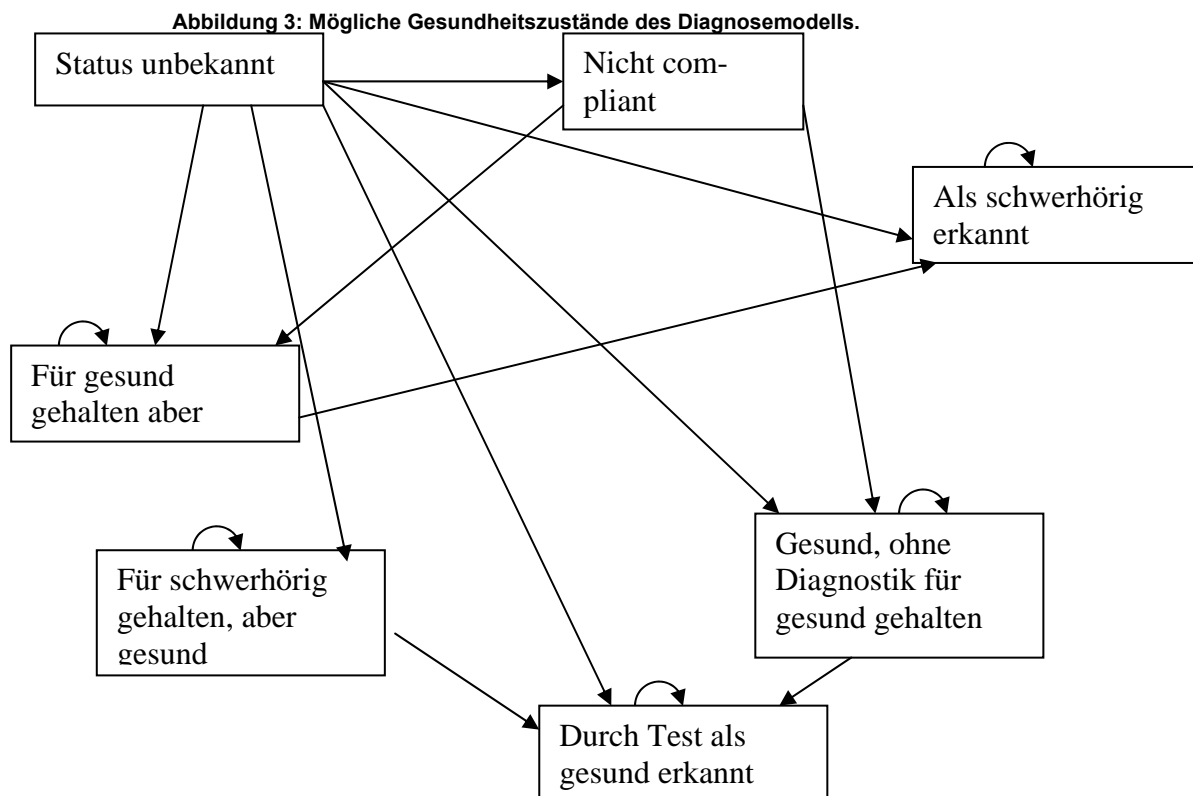
3 = Gesund: Das Kind ist gesund und wird ohne Diagnostik für gesund gehalten

4 = Richtig Negativ: Das Kind wird durch den Test als gesund erfasst.

5 = Nicht Compliant: Das Kind wird in einem Testdurchgang nicht erfasst, ist zur Diagnostik nicht erschienen oder Ähnliches.

„Durch Test als gesund erkannt“ und „Als schwerhörig erkannt“ sind absorbierende Zustände, d.h. Kinder, die diese Zustände erreichen, bleiben dort. Die Übergangswahrscheinlichkeiten zwischen den Zuständen variieren abhängig von der untersuchten Strategie und dem Intervall zwischen den Untersuchungen. Für die einzelnen Strategien ergeben sich verschiedene Übergangswahrscheinlichkeiten und Annahmen, die in Tabelle 105 wiedergegeben sind. Die extrahierten Modellparameter finden sich ebenfalls in dieser Tabelle. Die Markov-Zustände sind in Tabelle 106 nochmals zusammengefasst. Das Modell wird unter der Annahme der konditionalen Unabhängigkeit erstellt: Sensitivität und Spezifität der verwendeten Tests sind unabhängig von der Prävalenz der Erkrankung, die Testparameter verändern sich nicht, wenn

zwei Tests hintereinandergeschaltet werden. Diese Annahme ist vertretbar, da in der Regel für Screening und Diagnostik verschiedene Verfahren verwendet werden, deren funktionale Wirkprinzipien sich unterscheiden.



**Tabelle 105: Extrahierte Modellparameter und Annahmen.**

Parameter	Baseline-Schätzung (Berichtsintervall) %	Bezeichnung im Modell
Prävalenz angeborener Hörstörungen	0,15 (0,09-0,3) (Fortnum 2001, Gross 2000, Nekahm 2001a, Finckh-Krämer 2000, Parving & Hauch 2001, Watkin 1999, Barsky-Firsker 1997, Finitzko 1998, Mason 1998, Wessex UNHS Trial Group 1998).	praeV
Prävalenz von $\geq$ einem Risikofaktor	20 (10-30) (Fortnum 1997, Cann 1999, Wessex UNHS Trial Group 1998, Aidan 1999).	pScreen für Strategie Risikoscreening
Prävalenz von Hörstörungen - bei Kindern mit Risikofaktoren - bei Kindern ohne Risikofaktoren	0,38 (eigene Berechnungen (s. Anhang), Berichtsintervall orientiert sich an Berichtsintervall der Risikofaktorenprävalenz, s. auch:Vohr (1998). Es wird kein Berichtsintervall angegeben, da der Wert durch eine Sensitivitätsanalyse nicht veränderbar ist (Wert wurde berechnet und verändert sich durch praeV und pScreen, s. Anhang). 0,09	praeV1 praeV2
Prävalenz von Risikofaktoren bei Kindern mit Hörstörungen	50 (46-56) (Mäki-Tokko 1998°, Fonseca 1998, Gross 2000)	pRH



(Fortsetzung Tabelle 105)

Screening S-TEOAE / S-ABR		
Sensitivität	96 (96-100) (Annahme einer einmaligen S-TEOAE. Bei Kombination mehrerer Verfahren würden Sensitivität und Spezifität besser werden, was durch Sensitivitätsanalyse berücksichtigt wurde - Heinemann 1999, Baumann 2001, Reuter 1998: Berichtsintervall orientiert sich an den 95 % Konfidenzintervallen und dem tatsächlichen Berichtsintervall der Werte.)	sens
Spezifität	89 (77-96)	spez
Diagnostik		
Sensitivität	98	dsens
Spezifität	98	Dspez
Erfassungsrate des Screenings	90 (85-95)	1-pLtfu
Nachverfolgungsrate nach Screening	80 (75-85)	1-pLtfu2
Wahrscheinlichkeit für (falschen) Verdacht auf Hörstörung bei Gesunden pro Monat	0,1 (0-0,5) (Eigene Schätzung: 15 % aller Kinder werden wegen Sprachentwicklungsstörungen untersucht, davon sind etwa ein Drittel diagnostisch auffällig, überwiegend jedoch wegen Schalleitungsstörungen. Annahme hier: Untersuchung von 7 % aller Gesunden bis zum 6. Lebensjahr (keine Quelle verfügbar, Expertenmeinung).)	pVerd
Diskontierfaktor	3 pro Jahr (0-5)	r
Wahrscheinlichkeit einer natürlichen Entdeckung der Hörstörung durch Untersuchung beim Kinderarzt, Verdacht der Eltern etc.	Empirische Wahrscheinlichkeitsfunktion (Vollerhebung aller diagnostizierten Fälle der Regierungsbezirke Schwaben und Oberbayern im Zeitraum 01.01.1998 bis 31.12.1999 in den Zentren des Klinikums München-Großhadern der Ludwig-Maximilians-Universität München (LMU), des Kinderzentrums München und des Klinikums Rechts der Isar (Technische Universität München), unveröffentlichte Daten aus der Magisterarbeit von Dr. Bernhard Bornschein im postgradualen Studiengang Öffentliche Gesundheit und Epidemiologie der LMU München.) Mediane Entdeckungszeit: 18 Monate.	pEnt

UNHS = Universelles Neugeborenenhörscreening.

**Tabelle 106: Beschreibung der möglichen Zustände des Modells.**

Markov-State	Beschreibung
Status unbekannt.	Alle Kinder beginnen bei Geburt in diesem Zustand. Kinder, die compliant sind, werden mit der Wahrscheinlichkeit pScreen (pScreen = 1 bei allgemeinem Screening, pScreen = Prävalenz von mindestens 1 Risikofaktor bei Risikoscreening, pScreen = 0 bei keinem Screening) gescreent. Bei positivem Screening folgt die Diagnostik, danach die Zuordnung zu einem der weiteren Zustände.
Als schwerhörig erkannt.	Kinder, die nicht gescreent werden, hält man zunächst für gesund, ohne das aber durch Test bestätigt zu haben. Endzustand für richtig positive Testergebnisse.
Für schwerhörig gehalten, aber gesund.	Hier sammeln sich Kinder mit falsch positivem Testergebnis. Die Kinder werden, wenn sie compliant sind, weiter getestet, bis man sie als Gesunde erkennt.

## (Fortsetzung Tabelle 106)

Für gesund gehalten, aber schwerhörig.	Hier sammeln sich Kinder, die (mit oder ohne Test) fälschlicherweise für gesund gehalten werden. Sie verlassen diesen Zustand mit der Wahrscheinlichkeit $p_{Ent}$ , die Monat für Monat der natürlichen Wahrscheinlichkeit entspricht, mit der im Moment Kinder mit Hörstörung ohne systematisches Neugeborenenhörscreening entdeckt werden. Diese Wahrscheinlichkeit wurde empirisch aus einer Vollerhebung der relevanten Münchner pädaudiologischen Abteilungen gewonnen und geglättet.
Gesund, ohne Diagnostik für gesund gehalten.	Das sind gesunde Kinder, die nicht getestet oder gescreent wurden. Hier gibt es die Möglichkeit, dass trotzdem ein Verdacht auf Hörstörungen besteht und sie (fälschlicherweise) im Lauf der Zeit getestet werden. Bei negativer Diagnose erreichen sie den Zustand gesund (i.S. von ist schon getestet worden), bei positiver Diagnose werden sie für schwerhörig gehalten und erreichen den Zustand Für schwerhörig gehalten, aber gesund. Es ist möglich, dass Kinder im Zeitraum der Modellierung in diesem Zustand bleiben, weil die Wahrscheinlichkeit für einen Verdacht sehr gering ist.
Als gesund erkannt (hat schon Test gehabt). Nicht compliant.	Ein weiterer Endzustand, den Kinder mit richtig negativen Testergebnissen erreichen. Kinder, die dem Screeningverfahren entzogen werden, sei es, dass sie als Hausgeburten nicht in der Klinik gescreent werden können oder dass sich die Eltern weigern. Hier wird angenommen, dass in dieser Population die Prävalenz von Hörstörungen der in der Grundgesamtheit entspricht. Wenn trotz positiven Screeningergebnisses keine weitere Diagnostik durchgeführt wird, ist das auch eine Art Lost-To-Follow-Up, diese Kinder mit Hörstörungen erreichen jedoch sofort den Zustand „Für gesund gehalten, aber schwerhörig“, da davon auszugehen ist, dass jede Hörstörung früher oder später entdeckt wird. Kinder, die in den Zustand nicht compliant gelangen, bleiben hier nicht länger als für einen Zyklus, da auch für sie gilt, dass sie entweder eine Hörstörung haben oder nicht - sie werden bis zur endgültigen Abklärung für gesund gehalten, gelangen also in den Zustand „gesund“ oder „für gesund gehalten, aber schwerhörig“.

#### 5.2.4 “Transition Rewards” als Outcomeparameter

Jedem Zustand werden im Markov-Modell Outcomewerte die sich auf die bereits beschriebenen „entdeckten Kindermonate“ beziehen, und Kosten zugeordnet, die eine Person, die sich für einen oder mehrere Zyklen in diesem Zustand befindet, ansammelt. Outcomewerte und Kosten können dann in einem zweiten Schritt zwischen den jeweiligen Strategien verglichen werden. Von einer Messung der Outcomes in (in Kosten-Nutzwert-Analysen verwendeten) Nutzwerten, die auf qualitätsadjustierte Lebensjahre (QALY) rekurrieren, wird demgegenüber verzichtet, da die Literaturlage dies nicht oder nur mit großen Einschränkungen zugelassen hat. Hinweise gibt es aus Studien zu CI, darin werden jedoch Daten von Erwachsenen Daten für Kinder extrapoliert (z.B. O’Neill et al.<sup>210</sup>).

Um die Zahl frühzeitig entdeckter Kindermonate berechnen zu können, werden den entsprechenden Zuständen und bestimmten Diagnoseschritten Übergangsbewohnungen, so genannte „Transition Rewards“, als Outcomewerte zugeordnet (vgl. Tabelle 107). Das bedeutet, ein Durchgang durch einen solchen Zustand wird mit einer 1 belohnt. Man kann dann vergleichen, wie hoch die Summe der Rewards zu einem bestimmten Zeitpunkt pro Strategie ist. Zur Erläuterung: Wenn die richtige Diagnose bereits unmittelbar nach der Geburt mit 100 % Sicherheit gestellt wird, verbringt das richtig diagnostizierte Kind mit HST den Rest der Zeit im

Zustand „Als schwerhörig erkannt“ und erhält dort pro Durchgang (also pro Monat) eine 1. Betrachtet man den Zeitpunkt sechs Monate nach Geburt, ergibt diese Strategie also sechs richtig diagnostizierte Kindermonate. Die Rewards werden im Ergebnisteil diskontiert und nicht diskontiert angegeben.

**Tabelle 107: Beschreibung der Rewards.**

<b>Markov-State</b>	<b>Reward = 1</b>
Status unbekannt.	Kind mit Hörstörung wird nach positivem Screening durch Diagnostik erkannt.
Als schwerhörig erkannt.	Endzustand für richtig positive Testergebnisse, wird pro Durchgang mit Reward belohnt.
Für schwerhörig gehalten, aber gesund.	-
Für gesund gehalten, aber schwerhörig.	Bei Entdeckung der Schwerhörigkeit
Gesund, ohne Diagnostik für gesund gehalten.	-
Als gesund erkannt (hat schon Test gehabt).	-
„Nicht compliant.“	-

### 5.2.5 Kosten

Tabelle 108 zeigt die Kostenblöcke, die bei der Modellierung der Diagnose mit berücksichtigt wurden. Die Kostendaten wurden aus dem Ergebnisteil entnommen bzw. aus der dort abgebildeten Datenlage entwickelt.

**Tabelle 108: Kosten bis zur Entdeckung der Hörstörung.**

	<b>Kosten in DM: Grundfall und Berichtsintervall</b>
Screening	30 (20 bis 50) (angelehnt an Heinemann (2000), Kezirian (2001), Vohr (2001))
Zusätzliche Kosten für Auswahl von Risikokindern (Literaturdaten für das Hochrisikoregister)	12 (10 bis 15) (Markowitz (1990)).
Tracking	Nicht berücksichtigt
Diagnostik	120 (120 bis 300) (Schulze-Gattermann (2001), Berichtsintervall wird weiter gefasst, da angelsächsische Autoren höhere Beträge angeben.)

### 5.2.6 Ergebnisse

Die Struktur des Diagnosemodells ist in „Baumstruktur der Strategie Screening des Diagnosmodells“ wiedergegeben. Die Wahrscheinlichkeiten für HST sind im Anhang abgedruckt.

Die Ergebnisse der Modellierung zeigt Tabelle 109. Zum besseren Verständnis der Tabelle: Jede der drei Strategien entdeckt nach 120 Monaten genau 150 Kinder, da die Berechnungen auf einer Prävalenz von 0,15 %, also 150 Kinder mit HST pro 100.000 beruhen.

Tabelle 109: Ergebnisse der Modellierung für den Grundfall, undiskontiert (diskontiert).

Outcomeparameter	Screening	Risikoscreening	Kein Screening
Entdeckte Kindermonate im 6. Lebensmonat	634 (630)	356 (354)	79 (78)
Entdeckte Kindermonate im 12. Lebensmonat	1.316 (1.298)	813 (801)	309 (304)
Entdeckte Kindermonate (Zeithorizont: 120 Monate)	16.205 (13 926)	14.178 (12 063)	12.53 (10 201)
Richtig positive Befunde im 6. Lebensmonat (pro 100.000)	108	64	20
Zusätzlich entdeckte Kinder im 6. Lebensmonat	44	44	-
Inkrementelle Kosten pro zusätzlich gescreentem Kind	18,32 DM (19,62 DM)	7,28 DM (7,61 DM)	-
Kosten bis zum 6. Lebensmonat (pro 100.000)	3.805.070 DM (3.805.174 DM)	102.923 DM (1.029.617 DM)	61.962 DM (62.427 DM)
Inkrementelle Kosten bis zum 6. Lebensmonat pro zusätzlich entdecktem Kind	63 087 DM (63 081 DM)	21 983 DM (21 982 DM)	-
Richtig entdeckte Kinder (120 Monate, pro 100.000)	150	150	150
Kosten für die Entdeckung (120 Monate, pro 100.000)	3.955.634 DM (3.934.835 DM)	2.124.386 DM (1.972.620 DM)	1.396.401 DM (1.211.573 DM)
Kosten pro Kind (Zeithorizont: 120 Monate)	39,56 DM (39,35 DM)	21,24 DM (19,73 DM)	13,96 DM (12,12 DM)
Kosten pro richtig entdecktem Kind	26.370,89 DM (26.232,23 DM)	14.162,57 DM (13.150,80 DM)	9.309,34 DM (8.077,15 DM)
Kosten pro richtig entdecktem Kindermonat	244,10 DM (282,55 DM)	149,84 DM (163,53 DM)	114,90 DM (118,77 DM)

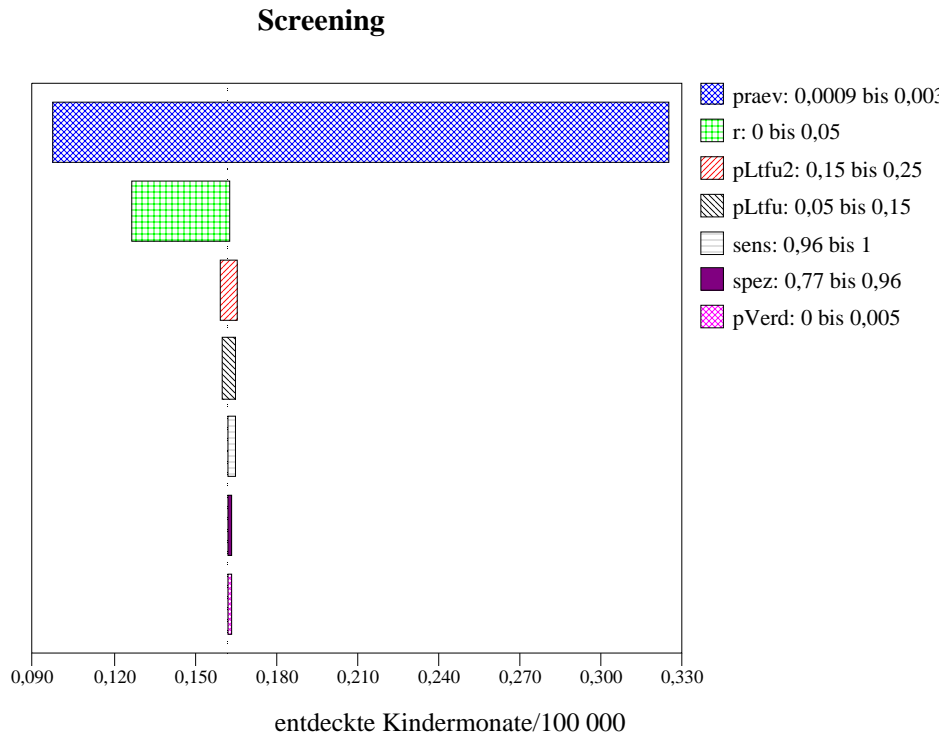
Die Analyse in Tabelle 109 zeigt, dass nach 120 Monaten nicht diskontiert (diskontiert) beim Risikoscreening 2.025 (1.862) entdeckte Kindermonate zusätzlich gegenüber einer Situation ohne Screening als Outcome anfallen; hierfür entstehen zusätzliche Kosten von 727.985 DM (761.047 DM), so dass pro entdecktem Kindermonat inkrementelle Kosten von 360 DM (409 DM) entstehen. 108 von 150 Kindern werden durch Screening bis zum sechsten Lebensmonat entdeckt. Wird vom Risikoscreening zum universellen Screening übergegangen, werden bis zum Ablauf von 120 Monate weitere 2.027 (1.863) Kindermonate zusätzlich entdeckt. Dies ist mit zusätzlichen Kosten in Höhe von 1.831.248 DM (1.962.215 DM) verbunden, so dass pro entdeckten Kindermonat inkrementelle Kosten von 903 DM (1.053 DM) entstehen.

## 5.2.7 Sensitivitätsanalysen

Für die Strategie „Screening“ wurden die folgenden Parameter variiert: Prävalenz einer HST (p<sub>raev</sub>), Diskontfaktor  $\rho$ , Wahrscheinlichkeit der „Noncompliance“ für das Screening (p<sub>Ltfu</sub>), Wahrscheinlichkeit, dass ein mit positivem Befund gescreentes Kind nicht zur weiteren diagnostischen Abklärung erscheint (p<sub>Ltfu2</sub>), Sensitivität (sens) und Spezifität (spez) des Screenings, Wahrscheinlichkeit einer natürlichen Entdeckung der HST (p<sub>Verd</sub>), Kosten des Screenings (c<sub>Scr</sub>) und Kosten der Diagnostik (c<sub>Dia</sub>). Abbildung 4 zeigt, wie sich die Zahl der entdeckten Kindermonate bei Variation der Parameter ändert. Erwartungsgemäß steigt die Zahl der entdeckten Kindermonate mit der angenommenen Prävalenz stark an (9.700 bei einer

Prävalenz von 0,09 %, 32.400 bei 0,3 %). Weitgehend unempfindlich ist das Modell gegenüber den Testgüteparametern Sensitivität, Spezifität und der LTFU-Rate.

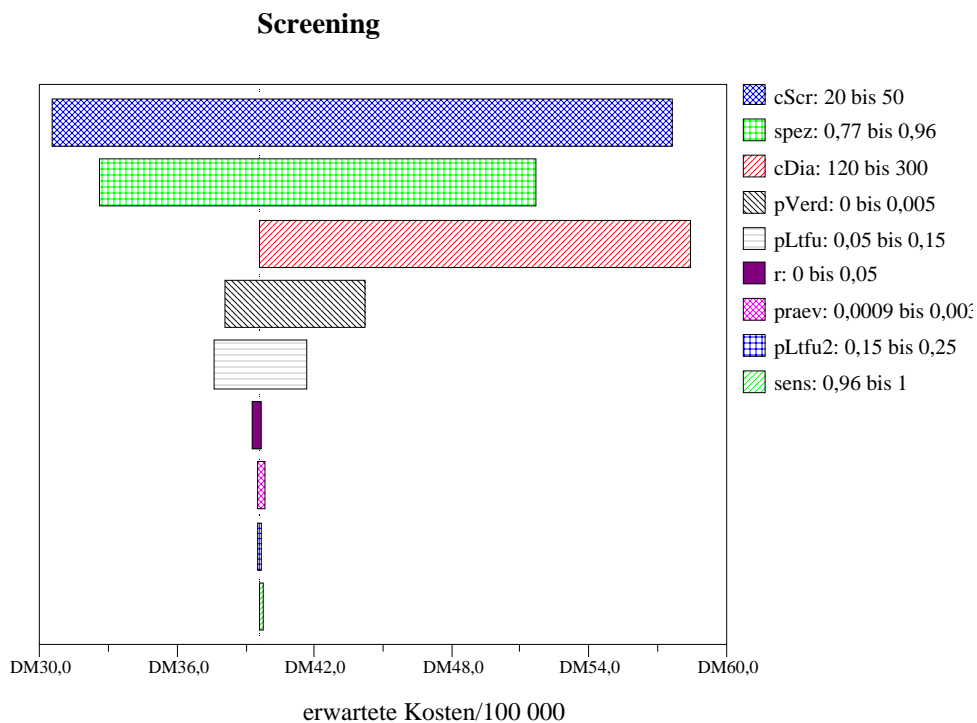
Abbildung 4: Strategie „Screening“: Sensitivitätsanalyse für Kindermonate (Horizont: 120 Monate).



prae = Prävalenz einer Hörstörung. pLtfu = Wahrscheinlichkeit der „Noncompliance“ für das Screening.  
 pLtfu2 = Wahrscheinlichkeit, dass ein mit positivem Befund gescreentes Kind nicht zur weiteren diagnostischen Abklärung erscheint. sens = Sensitivität. spez = Spezifität. pVerd = Wahrscheinlichkeit einer natürlichen Entdeckung der Hörstörung. r = Diskontrate.

Die Kosten für die Entdeckung pro 100.000 Kinder (Abbildung 5) sind dagegen stark von den Kosten der Verfahren, der Sensitivität des Testverfahrens, der Wahrscheinlichkeit eines falschen Verdachts bei Gesunden und der Teilnehmerate beim Screening abhängig. Eine geringe Sensitivität des Testverfahrens bringt viele gesunde Kinder in weiterführende Diagnostik, was sich auf die Kosten auswirkt (3,25 Mio. DM bei 96 % Sensitivität, 5,16 Mio. DM bei 77 %).

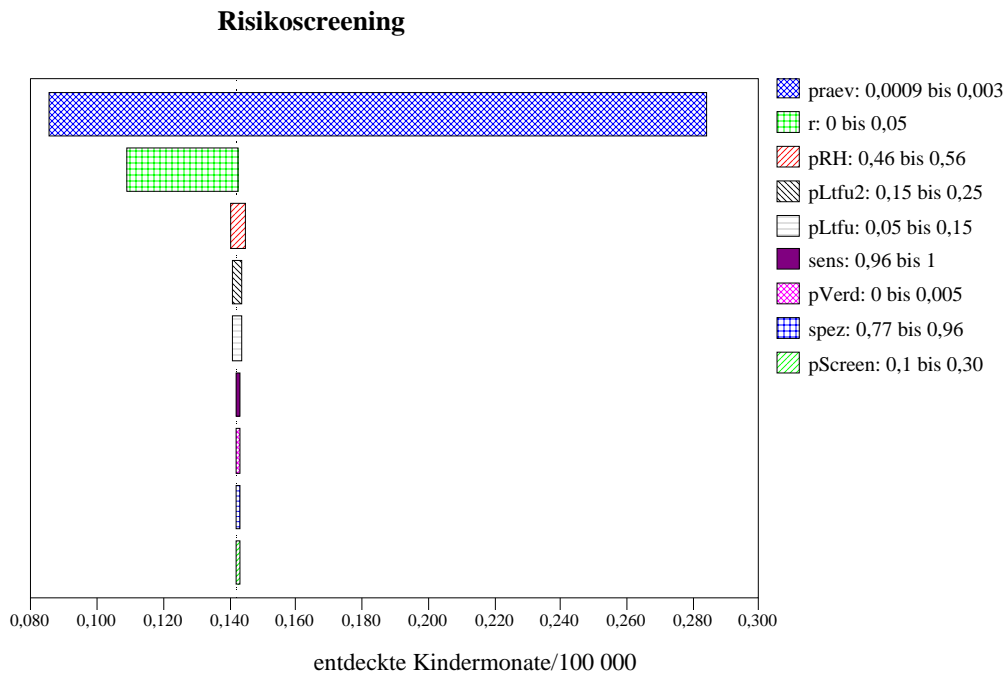
Abbildung 5: Strategie „Screening“: Sensitivitätsanalyse für Kosten (Horizont: 120 Monate).



cSr = Kosten des Screenings. cDia = Kosten der Diagnostik. praev = Prävalenz einer Hörstörung. pLtfu = Wahrscheinlichkeit der „Noncompliance“ für das Screening. pLtfu2 = Wahrscheinlichkeit, dass ein mit positivem Befund gescreentes Kind nicht zur weiteren diagnostischen Abklärung erscheint. sens = Sensitivität. spez = Spezifität. pVerd = Wahrscheinlichkeit einer natürlichen Entdeckung der Hörstörung. r = Diskontrate.

Für die Strategie Risikoscreening wird zusätzlich zu den genannten Parametern die Prävalenz von RF bei Kindern mit HST (pRH) und die Prävalenz mindestens einem RF in der Grundgesamtheit (pScreen für die Alternative Risikoscreening) variiert. Die Ergebnisse zeigt Abbildung 6.

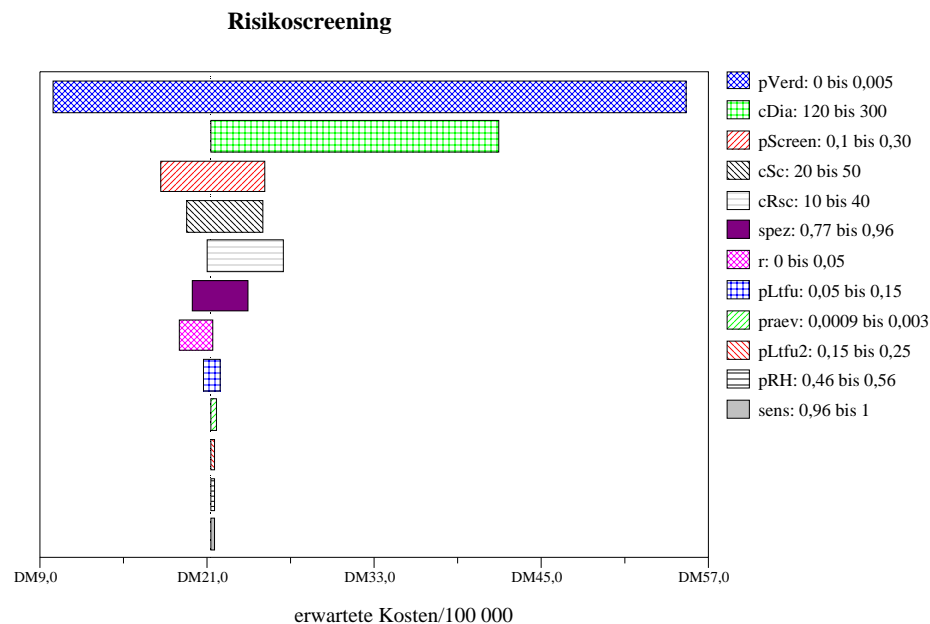
Abbildung 6: Strategie „Risikoscreening“: Sensitivitätsanalyse für Kindermonate (Horizont: 120 Monate).



praeV = Prävalenz einer Hörstörung. pLtfu = Wahrscheinlichkeit der „Noncompliance“ für das Screening. pRH = Prävalenz von Risikofaktoren bei Kindern mit Hörstörungen. pLtfu2 = Wahrscheinlichkeit, dass ein mit positivem Befund gescreentes Kind nicht zur weiteren diagnostischen Abklärung erscheint. sens = Sensitivität. spez = Spezifität. pVerd = Wahrscheinlichkeit einer natürlichen Entdeckung der Hörstörung. r = Diskontrate. pScreen = Prävalenz von mehr als einem Risikofaktor.

Auch hier ist für das Outcome einer frühzeitigen Entdeckung der HST lediglich die Prävalenz entscheidender Einflussfaktor (8.500 bis 28.400 entdeckte Kindermonate). Die Sensitivitätsanalyse für die Kosten zeigt Abbildung 7.

Abbildung 7: Strategie „Risikoscreening“: Sensitivitätsanalyse für Kosten (Horizont: 120 Monate).



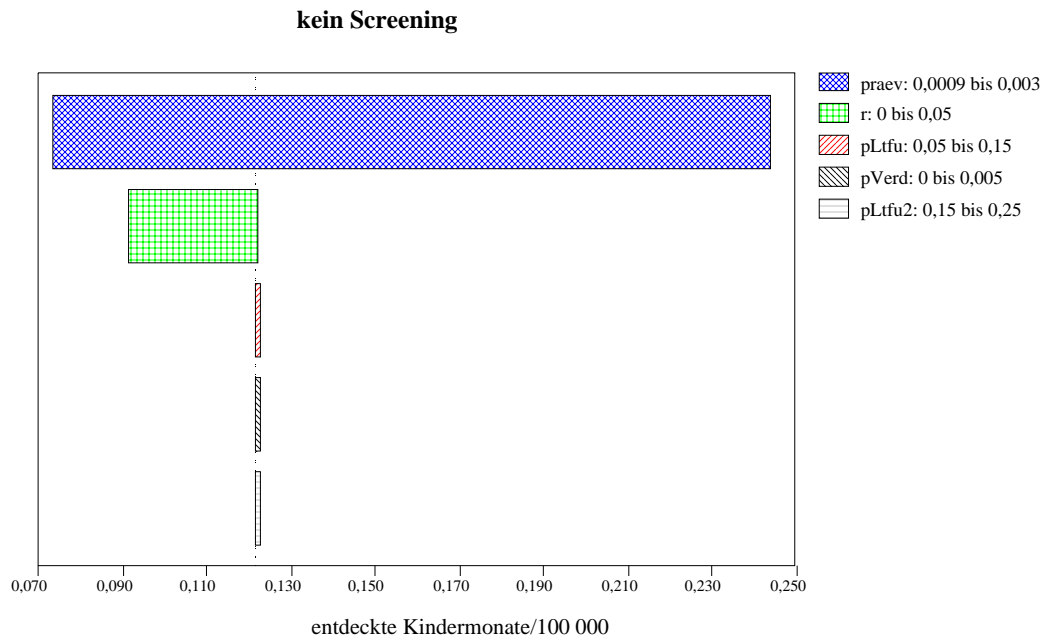
prae = Prävalenz einer Hörstörung. PLtfu = Wahrscheinlichkeit der „Noncompliance“ für das Screening. pLtfu2 = Wahrscheinlichkeit, dass ein mit positivem Befund gescreentes Kind nicht zur weiteren diagnostischen Abklärung erscheint. sens = Sensitivität. spez = Spezifität. pVerd = Wahrscheinlichkeit einer natürlichen Entdeckung der Hörstörung. cSr = Kosten des Screenings. cDia = Kosten der Diagnostik. pScreen = Prävalenz von mehr als einem Risikofaktor. r = Diskontrate. pRH = Prävalenz von Risikofaktoren bei Kindern mit Hörstörungen.

Neben den Kosten für die Diagnostik ist es vor allem die Wahrscheinlichkeit, mit der Gesunde fälschlich untersucht werden und die Prävalenz der RF, wodurch die Kosten beeinflusst werden: Wenn 10 % aller Kinder aufgrund eines oder mehrerer RF gescreent werden, liegen die Kosten für 100.000 Kinder nach 120 Monaten bei 1,76 Mio. DM, werden 30 % gescreent, bei 2,49 Mio. DM. Bei höheren Kosten für das Auswahlverfahren der Risikokinder kann sich die Strategie Risikoscreening deutlich verteuern, der erwartete Kostenvorteil gegenüber der Strategie allgemeines Screening wird sehr klein.

Die Zahl der entdeckten Kindermonate der Strategie „Kein Screening“ ändert sich wie bei den anderen Strategien stark bei Variation der Prävalenz (7.300 bis 24.300 entdeckte Kindermonate, s. Abbildung 8). Die Kosten der Strategie „Kein Screening“ zeigen sich für Veränderungen der Verdachtswahrscheinlichkeit bei Gesunden sehr empfindlich.



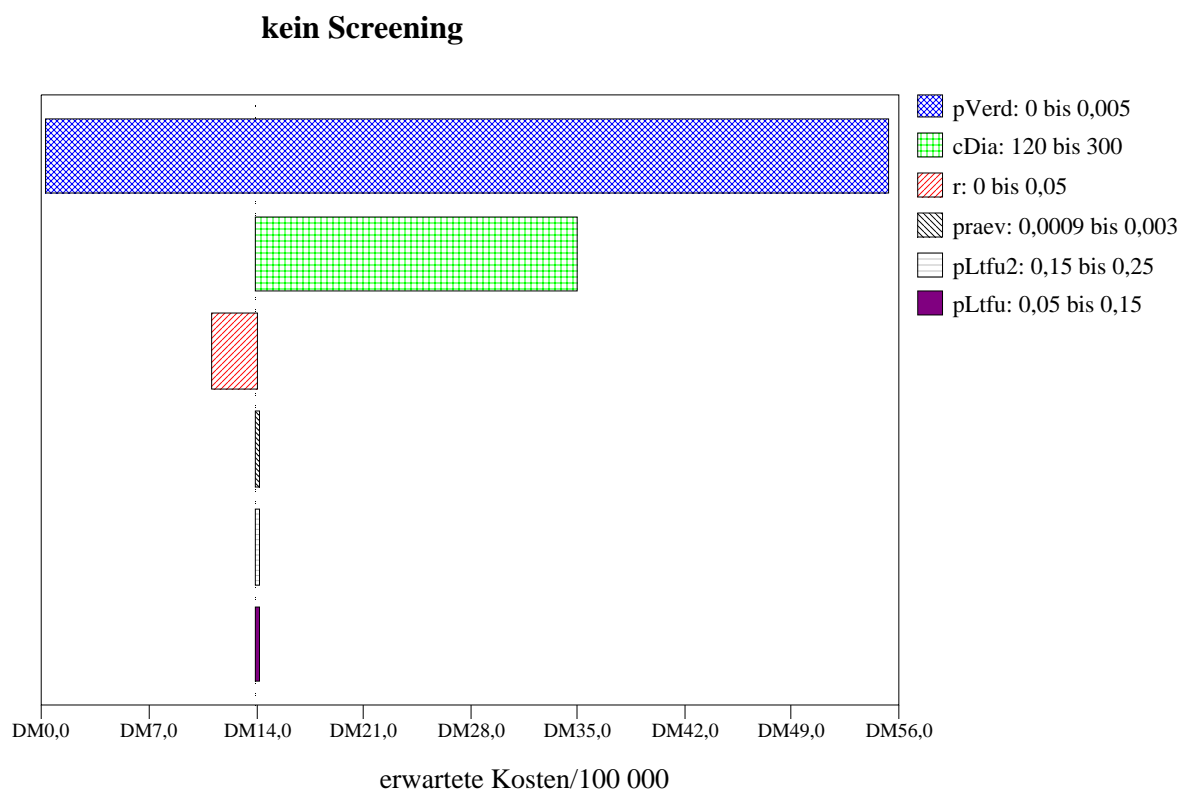
Abbildung 8: Strategie „Kein Screening“: Sensitivitätsanalyse für Kindermonate (Horizont: 120 Monate).



praev = Prävalenz einer Hörstörung. pLtfu = Wahrscheinlichkeit der „Noncompliance“ für das Screening. pLtfu2 = Wahrscheinlichkeit, dass ein mit positivem Befund gescreentes Kind nicht zur weiteren diagnostischen Abklärung erscheint. pVerd = Wahrscheinlichkeit einer natürlichen Entdeckung der Hörstörung.

Auch die angenommenen Diagnosekosten beeinflussen die Gesamtkosten natürlich erheblich, wie Abbildung 9 zeigt.

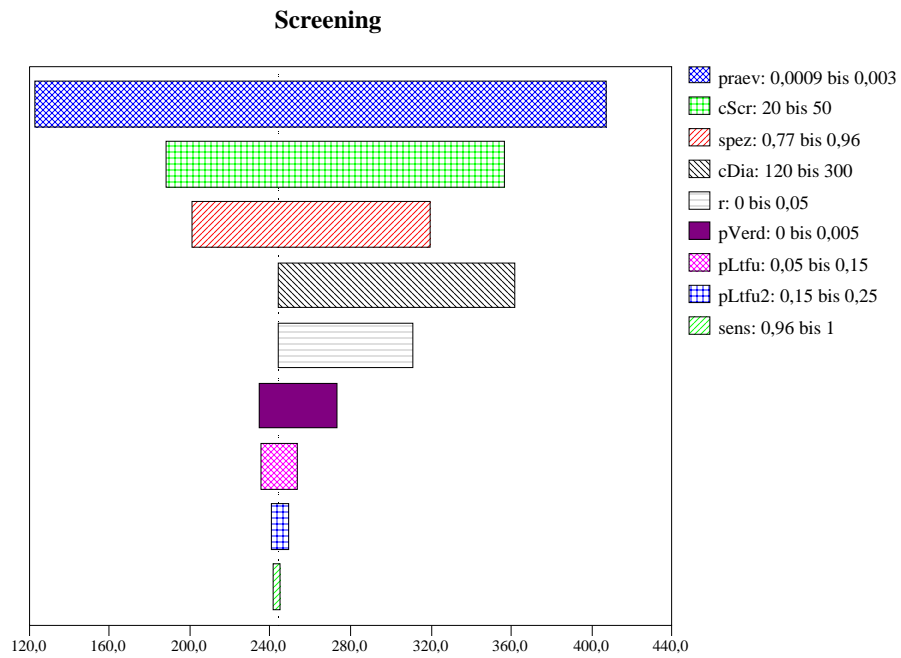
Abbildung 9: Strategie „Kein Screening“: Sensitivitätsanalyse für Kosten (Horizont: 120 Monate).



praev = Prävalenz einer Hörstörung. pLtfu = Wahrscheinlichkeit der „Noncompliance“ für das Screening. pLtfu2 = Wahrscheinlichkeit, dass ein mit positivem Befund gescreentes Kind nicht zur weiteren diagnostischen Abklärung erscheint. r = Diskontrate. pVerd = Wahrscheinlichkeit einer natürlichen Entdeckung der Hörstörung. cDia = Kosten der Diagnostik.

Die Abbildungen 10 bis 12 zeigen die Ergebnisse der Sensitivitätsanalysen für die Kosteneffektivitätsratio Kosten pro entdeckten Kindermonat der drei Handlungsalternativen. Die Kosten pro Kindermonat sind bei der Strategie „Screening“ um so höher, je geringer die Prävalenz ist, da die Zahl der falsch Positiven, die auch fälschlicherweise zu weiterführender Diagnostik geschickt werden, um so höher ist, je geringer die Prävalenz ist. Aus demselben Grund erhöhen sich die Kosten bei geringer Spezifität - geringe Spezifität generiert viele falsch Positive. Bei den Strategien „Risikoscreening“ und „Kein Screening“ wird die Kosteneffektivitätsratio umso ungünstiger, je mehr gesunde Kinder verdachtsweise untersucht werden. Eine hohe Prävalenz bedeutet auch bei der Strategie „Risikoscreening“ geringere Kosten pro entdeckten Monat.

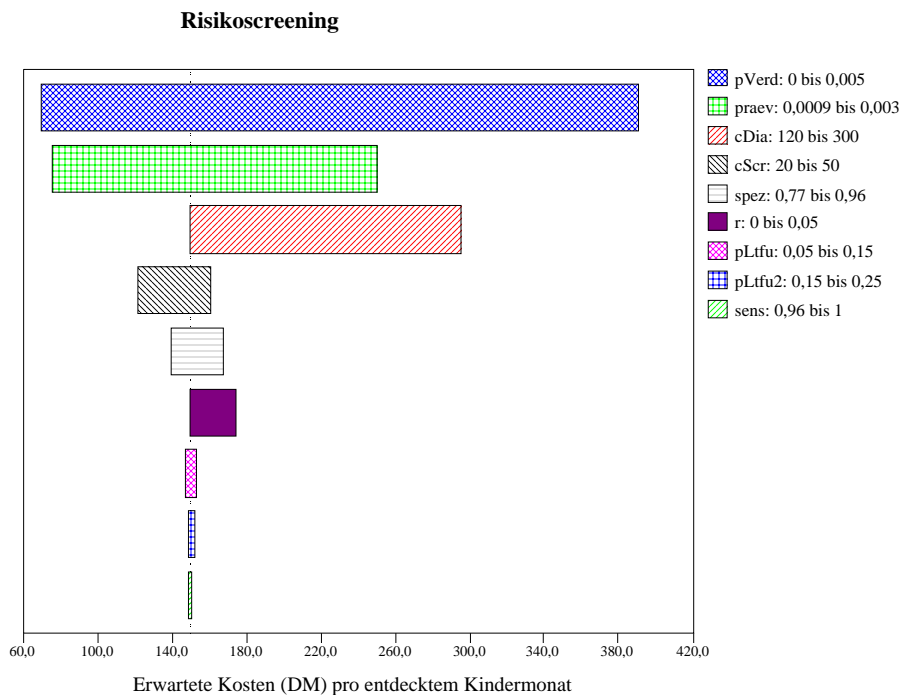
Abbildung 10: Strategie „Screening“: Erwartete Kosten pro entdecktem Kindermonat.



erwartete Kosten (DM) pro entdecktem Kindermonat

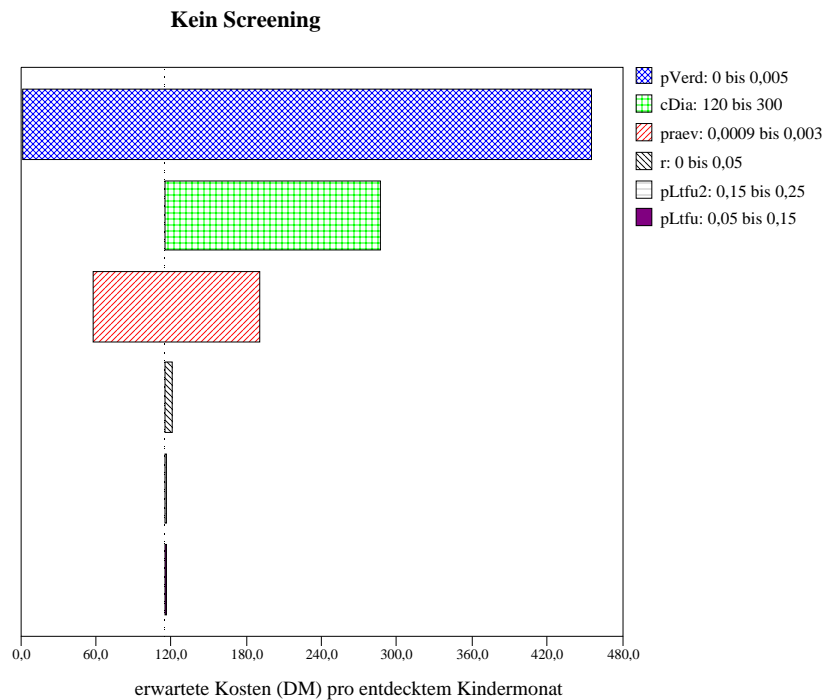
praev = Prävalenz einer Hörstörung. cScr = Kosten des Screenings. spez = Spezifität. cDia = Kosten der Diagnostik. r = Diskonterate. pVerd = Wahrscheinlichkeit einer natürlichen Entdeckung der Hörstörung. pLtfu = Wahrscheinlichkeit der Noncompliance für das Screening. pLtfu2 = Wahrscheinlichkeit, dass ein mit positivem Befund gescreentes Kind nicht zur weiteren diagnostischen Abklärung erscheint. sens = Sensitivität.

Abbildung 11: Strategie Risikoscreening: Erwartete Kosten pro entdecktem Kindermonat.



pVerd = Wahrscheinlichkeit einer natürlichen Entdeckung der Hörstörung. praev = Prävalenz einer Hörstörung. cDia = Kosten der Diagnostik. cSr = Kosten des Screenings. spez = Spezifität. r = Diskontrate. pLtfu = Wahrscheinlichkeit der „Noncompliance“ für das Screening. pLtfu2 = Wahrscheinlichkeit, dass ein mit positivem Befund gescreentes Kind nicht zur weiteren diagnostischen Abklärung erscheint. sens = Sensitivität.

Abbildung 12: Strategie „Kein Screening“: Erwartete Kosten pro entdecktem Kindermonat.



praev = Prävalenz einer Hörstörung. r = Diskontrate. pLtfu = Wahrscheinlichkeit der „Noncompliance“ für das Screening. pLtfu2 = Wahrscheinlichkeit, dass ein mit positivem Befund gescreentes Kind nicht zur weiteren diagnostischen Abklärung erscheint. pVerd = Wahrscheinlichkeit einer natürlichen Entdeckung der Hörstörung. cDia = Kosten der Diagnostik.

## 5.2.8 Zusammenfassung und Diskussion

Mit Hilfe eines Markov-Modells wurden in dem hier entwickelten Diagnosemodell die drei Alternativen: (i) allgemeines Neugeborenencreening, (ii) Risikoscreening und (iii) kein Screening hinsichtlich ihrer Kosten und Endpunkte gegenübergestellt. Offensichtlicher Vorteil des allgemeinen Screenings ist die frühzeitige Entdeckung von HST in einem Zeitfenster, indem eine effektive Therapie nachhaltig die weitere Entwicklung der betroffenen Kinder begünstigt. Im sensiblen Zeitfenster bis zu sechs Monaten nach der Geburt werden für den Grundfall des Modells 634 von 900 möglichen Kindermonaten, also 70 % aller möglichen Kindermonate, entdeckt, nach zwölf Monaten 73 %. Ein Risikoscreening, bei dem nur Kinder mit RF nach der Geburt gescreent werden, entdeckt nach sechs Monaten 356 Kindermonate (40 %), die derzeit in Deutschland angewendete Praxis ohne systematisches Screening dagegen lediglich 79 Kindermonate (9 %). Sechs Monate nach der Geburt hat systematisches Neugeborenen-screening 44 Kinder mit HST mehr entdeckt als das Risikoscreening, 88 Kinder wurden auffällig, die ohne Screening erst deutlich später entdeckt worden wären. Die Sensitivitätsanalyse zeigt, dass diese Ergebnisse weitgehend von der angenommenen Prävalenz angeborener HST abhängen. Je geringer die Prävalenz, um so geringer auch die Outcomedifferenzen zwischen den Strategien (bei einer Prävalenz von 0,09 % sind das 9.700 vs. 8.500 vs. 7.300 entdeckte Kindermonate in sechs Jahren, bei einer Prävalenz von 0,3 %

32.400 vs. 28.400 vs. 24.300 entdeckte Kindermonate). Die Kosten für die Entdeckung variieren zwischen den Strategien erheblich – je 100.000 Kinder muss für allgemeines Neugeborenencreening 3,96 Mio. DM, für Risikoscreening 2,12 Mio. DM und für die Alternative „Kein Screening“ 1,40 Mio. DM aufgewendet werden. Diese Beträge für die Grundfallannahmen unterscheiden sich nicht so deutlich, wie man das vermutet. Wesentlicher Kostenfaktor bei der Strategie „Kein Screening“ ist die Untersuchung von Kindern, die im Lauf der Zeit mit falschem Verdacht untersucht werden. Dieser Posten ist für die Möglichkeit „Screening“ ebenso hoch, fällt aber wegen der ohnehin hohen Kosten für das Screening nicht sehr ins Gewicht. Die Sensitivitätsanalyse zeigt, dass zahlreiche Faktoren die Kosten beeinflussen. Neben den Kosten für die angewendeten Verfahren ist das bei allen Strategien die erwähnte Wahrscheinlichkeit für Gesunde, doch untersucht zu werden. Bei den beiden Screeningstrategien spielt zusätzlich die Spezifität des Screeningverfahrens eine Rolle, beim Risikoscreening außerdem die Prävalenz der RF in der Bevölkerung.

Daraus lässt sich schließen: Die Kosten des Screeningverfahrens pro untersuchtem Kind sind dann niedrig, wenn die Prävalenz von HST hoch ist und wenn das Verfahren ausreichend gut dazu in der Lage ist, Gesunde richtig zu erkennen. Eine Konsequenz wäre, vorzugsweise in Risikopopulationen Screenings durchzuführen, also bei Kindern, bei denen die Prävalenz tatsächlich hoch ist. Allerdings ist das Outcome der Alternative „Risikoscreening“ trotzdem nicht zufriedenstellend, da hier trotz aufwändigeren Testverfahrens (die Auswahl von Kindern mit RF ist ein vorgeschaltetes Screening, das ebenfalls Kosten verursacht, die bei entsprechend hohen Kosten des Auswahlverfahrens mit den Kosten des allgemeinen Screenings vergleichbar sind) im sensiblen Zeitfenster zu wenig Kinder entdeckt werden. Ursache hierfür ist, dass nur etwa die Hälfte aller Kinder mit HST tatsächlich RF aufweisen. Außerdem sind die Kriterien, was genau unter einem RF zu verstehen ist, immer noch ungenau. Die andere Konsequenz aus den Ergebnissen der Sensitivitätsanalyse ist, die Spezifität der Screeningverfahren zu verbessern.

Für das verbesserte Outcome eines universellen Screenings (zusätzlich frühzeitig entdeckte Kinder) im Vergleich zum Risikoscreening entstehen allerdings je zusätzlich entdecktem Kindermonat deutlich höhere Kosten als für zusätzlich entdeckte Kindermonate beim Übergang von keinem Screening auf ein Risikoscreening entstehen.

Das vorliegende Diagnosemodell bildet drei Handlungsalternativen ab, deren Verlauf vereinfacht werden musste. So wurde hier nur ein einstufiges Screening, beispielhaft als S-TEOAE, modelliert. Es ist jedoch davon auszugehen, dass ein mehrstufiges Screening in der Regel bessere Testgüteparameter aufweist, so dass sich Sensitivität, Spezifität und Kosten der mehrstufigen Verfahren im durch Sensitivitätsanalysen abgesteckten Rahmen bewegen. Geringgradige HST, die hier nicht berücksichtigt wurden, sind auch im Rahmen eines allgemeinen NHS nur schwer erfassbar, beeinflussen aber die Sprachentwicklung in nicht unerheblichem Maß. Auch die natürliche Entdeckungsgeschichte von HST, wie sie derzeit normal ist, bildet die Realität möglicherweise nur unvollständig ab. Die Entdeckungswahrscheinlichkeiten pro Monat stammen aus einer repräsentativen Erhebung,

aber nur aus einer bestimmten Region. Die ermittelte Prävalenz lässt vermuten, dass die Daten auf ganz Deutschland übertragbar sind, was jedoch nicht nachgewiesen werden kann, da die Datenlage das derzeit nicht zulässt. Auch die vorliegenden Erhebungsdaten sind bisher nicht publiziert. Eine mittlere Entdeckungswahrscheinlichkeit bei 18 Monaten dürfte eine optimistische Schätzung sein, wahrscheinlich sind nach 18 Monaten noch nicht 50 % aller Kinder sicher diagnostiziert; die Unterschiede zwischen den Strategien werden damit unterschätzt, was die Aussage konservativer macht. Allerdings konnte in der Erhebung nicht zwischen angeborenen und erworbenen HST unterschieden werden, ein gewisser Anteil der Kinder mit sehr späten Diagnosezeitpunkten war also vielleicht bei einem allgemeinen NHS noch nicht auffällig, was wiederum das mediane Diagnosealter angeborener HST überschätzen bzw. die Entdeckungswahrscheinlichkeit unterschätzen würde.

Während die vorliegende Modellierung ergibt, dass etwa 28 % aller angeborenen HST erst nach dem sechsten Lebensmonat diagnostiziert werden, gehen neue Untersuchungen davon aus, dass zusätzlich 50 bis 90 % der HST erst in den darauffolgenden Jahren entdeckt werden<sup>84</sup>, ein Großteil davon kann durch ein Neugeborenencreening nicht gefunden werden, da es sich um erworbene HST handelt, was die Effektivität des allgemeinen Hörscreenings in gewisser Weise relativiert. Die Vorteile der rechtzeitigen Entdeckung angeborener HST für sprachliche, soziale und emotionale Entwicklung des Kindes sind unbestritten. Dramatische Vorteile des allgemeinen Screenings nach der Geburt werden insbesondere durch das Outcome „entdeckte Kindermonate“ deutlich. Zu berücksichtigen bleibt, dass auch durch allgemeines Neugeborenencreening nicht alle HST im sensiblen Zeitfenster entdeckt werden und dass die Ergebnisse des Screenings von der Qualität der eingesetzten Tests abhängig sind.

## **5.3 Versorgungsmodell**

### **5.3.1 Hintergrund und Annahmen**

Mit der Diagnosestellung allein ist die Problematik noch nicht ausreichend dargestellt, denn selbst die frühzeitige Diagnose garantiert nicht, dass ausreichend und rechtzeitig therapiert wird. Außerdem ist mit den Kosten bis zur Entdeckung der HST die ökonomische Dimension des Problems noch nicht ausreichend abgebildet. An die Diagnosestellung schließt daher ein zweites Modell an, das die weitere Entwicklung des Kindes bis zum sechzehnten Lebensjahr darstellt.

Das Versorgungsmodell beginnt mit der Gruppe der diagnostizierten Kinder, bei denen eine HST vorliegt. Abhängig vom Alter bei Diagnosestellung werden die Kinder rechtzeitig oder nicht rechtzeitig diagnostiziert. Danach kann ein Kind entweder rechtzeitig oder nicht rechtzeitig

versorgt worden sein. Die Definitionen sind in Tabelle 111 dargelegt:

**Tabelle 110: Definitionen für das Versorgungsmodell.**

	<b>Definition</b>	<b>Anteil</b>
Rechtzeitig diagnostiziert.	Im 1. Lebenshalbjahr diagnostiziert.	S - 108 / 150 Kinder (pDia = 0,72), Spannbreite 0,7 bis 0,8 RS - 64 / 150 Kinder (pDiaR = 0,43), Spannbreite 0,4 bis 0,5 NS - 20 / 150 Kinder (pDiaN = 0,13), Spannbreite 0,1 bis 0,2 (Zahlen aus Basisfall des Diagnosemodells)
Nicht rechtzeitig diagnostiziert. Rechtzeitig versorgt.	Ab dem 7. Lebensmonat diagnostiziert. Im 1. Lebenshalbjahr versorgt.	Annahme: Falls die Diagnose vor dem 6. Monat erfolgt, ist die Wahrscheinlichkeit der rechtzeitigen Versorgung pVers = 0,7 (Spannbreite 0,5 bis 0,8).
Nicht rechtzeitig versorgt.	Nicht im 1. Lebenshalbjahr versorgt.	

pDia = Wahrscheinlichkeit der Diagnose vor dem sechsten Monat bei einem universellen Neugeborenenhörscreening.  
pDiaR = Wahrscheinlichkeit der Diagnose vor dem sechsten Monat bei Risikoscreening pDiaN= Wahrscheinlichkeit der Diagnose vor dem sechsten Monat ohne Screening pVers = Wahrscheinlichkeit der Versorgung bis zum sechsten Monat.

Entsprechend der unterschiedlichen Diagnose- und Versorgungsalter wird die Schullaufbahn der Kinder unterschiedlich verlaufen. Hier stehen nur wenige Informationen zur Verfügung, so dass der Effekt der rechtzeitigen Diagnose und der HG-Versorgung (der in der Literatur im Regelfall qualitativ beschrieben wird) nur grob angegeben werden kann. Tabelle 111 gibt die getroffenen Annahmen wieder, Tabelle 112 die Kosten pro Schul- und Förderungsart (alle Daten: Schulze-Gattermann). Dabei ist zu berücksichtigen, dass sich alle Annahmen und alle Zahlen auf eine potenzielle CI-Population beziehen. Diese Kinder werden am frühesten erkannt, da sie taub sind, und werden daher sehr gut und effektiv versorgt.

Kosten für HG-Versorgung, Frühförderung und logopädische Therapie fallen in allen drei Gruppen gleichermaßen an (bis auf die marginalen Kosten früherer Versorgung und die Kosten der Therapie). Um hier konservativ zu sein, werden pauschale Mehrkosten bei frühzeitiger Versorgung und Therapie von 2.000 DM angenommen. Da die Daten zum Bildungsweg aus einer Population von Kindern mit sehr starker HST stammen, werden in der Sensitivitätsanalyse auch die Annahmen zum Bildungsweg variiert. Wir denken, dass die in Tabelle 111 gezeigten Annahmen pessimistisch sind. Für die Sensitivitätsanalyse nehmen wir daher an, dass bis zu 20 % mehr Kinder Regeleinrichtungen besuchen können (89 % der rechtzeitig diagnostizierten und versorgten Kinder bzw. 34 % der nicht rechtzeitig diagnostizierten und versorgten Kinder). Eine Variation des Anteils der Kinder in Regeleinrichtungen nach unten ist aus den erwähnten Gründen nicht sinnvoll. Der Anteil der Kinder in den übrigen Spezialeinrichtungen verringert sich dann um den entsprechenden Prozentsatz, die Verteilung auf die Spezialeinrichtungen bleibt wie im Basisfall.



Tabelle 111: Annahmen für das Versorgungsmodell: Bildungsweg.

<b>Diagnose und Versorgung vor dem 6. Lebensmonat.</b>			
Kindergarten	Regel		63 %
	Integriert		23 %
	Kombiniert		5 %
	Schwerhörig		6 %
	Gehörlos		4 %
Schule	Regel		69 %
	Integriert		10 %
	Kombiniert		0 %
	Schwerhörig		21 %
	Gehörlos		0 %
<b>Spätere Diagnose und / oder Versorgung.</b>			
Kindergarten	Regel		18 %
	Integriert		14 %
	Kombiniert		20 %
	Schwerhörig		29 %
	Gehörlos		19 %
Schule	Regel		14 %
	Integriert		5 %
	Kombiniert		13 %
	Schwerhörig		44 %
	Gehörlos		25 %

Tabelle 112: Kosten nach Entdeckung der Hörstörung pro entdecktem schwerhörigen Kind, das versorgt wird (alle Daten Dissertation Schulze-Gattermann 2001).

	<b>DM</b>
Hörgeräteversorgung bis zum 16. Lebensjahr	29.000
Logopädische Therapie (40 x 45 Minute / a) bis zum 16. Lebensjahr:	2.400
Frühförderung bis zum 16. Lebensjahr	9.250
Kindergarten: (Kosten pro Jahr; Annahme für Gesamtkosten: Jedes Kind besucht 3 Jahre den Kindergarten.)	
Gehörlosenkinderkategorie:	56.360
Kindergarten mit kombinierter Versorgung	42.621
Schwerhörigenkategorie	37.850
Integrierte Versorgung	26.561
Regelkategorie	15.284
Schule (Kosten pro Jahr; Annahme für Gesamtkosten: Jedes Kind besucht 9 Jahre die Schule.)	
Gehörlosenschule	32.102
Schule mit kombinierter Versorgung	24.261
Schwerhörigenschule	21.539
Integrierte Versorgung	15.119
Regelschule	8.700
Internat	43.648

### 5.3.2 Ergebnisse und Sensitivitätsanalysen

Allgemeines NHS erwies sich für Kinder mit HST unter den gegebenen Voraussetzungen und Annahmen als die kostengünstigste Alternative. Bei Kindern dieser Gruppe entstanden Bildungskosten von 246.000 DM. Dem gegenüber stehen Bildungskosten von 275.000 DM für Kinder aus einem Risikoscreeningprogramm und 305.000 DM für nicht gescreente Kinder. Zum

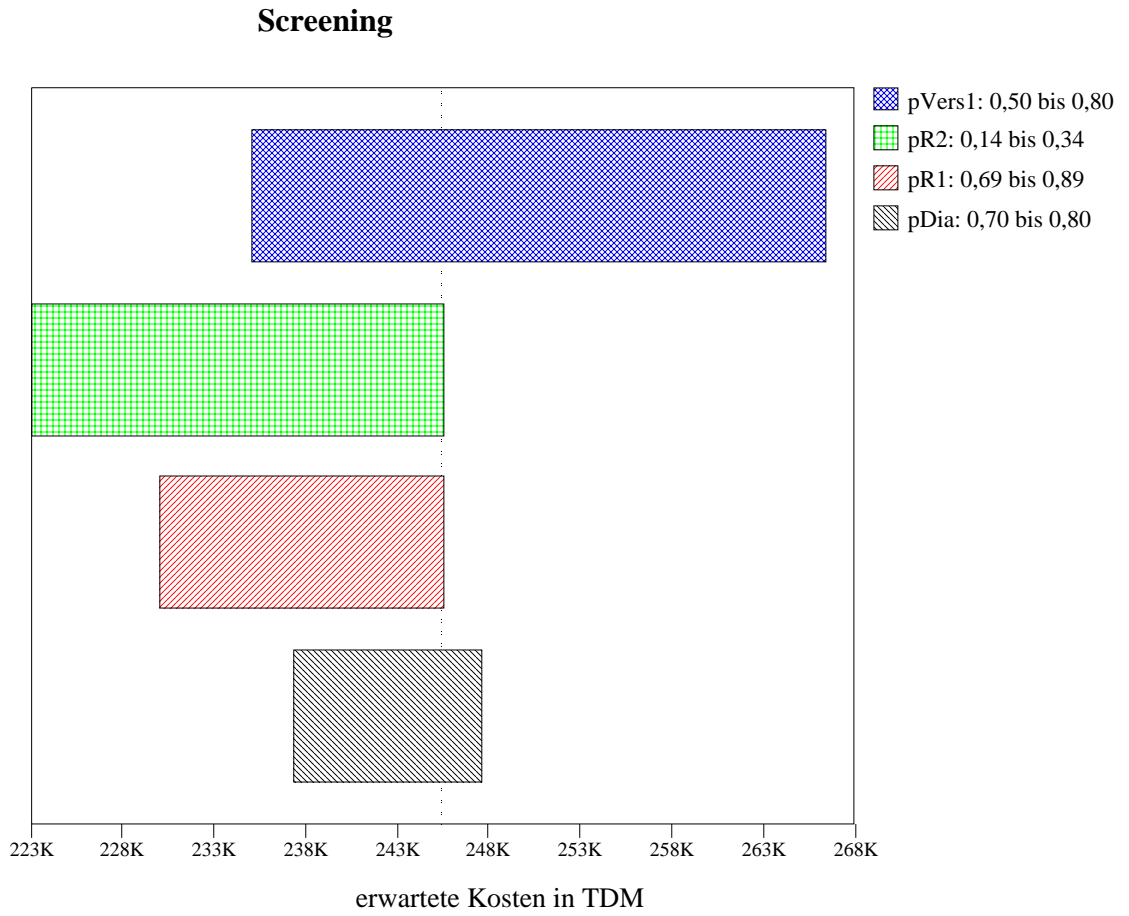
Vergleich: Für ein hörgesundes Kind, das Regelkindergarten und -schule besucht, entstehen Kosten von 124.000 DM.

Variiert man die Parameter Wahrscheinlichkeit der Diagnose vor dem sechsten Monat ( $p_{\text{Dia}}$ ) und Wahrscheinlichkeit der Versorgung vor dem sechsten Monat ( $p_{\text{Vers}}$ ), ändert sich das Kostenverhältnis zwischen den Handlungsalternativen nicht wesentlich. Nimmt man an, dass nur 50 % statt 70 % der rechtzeitig diagnostizierten Kinder auch rechtzeitig versorgt werden, entstehen Kosten von 266.000 DM für gescreente Kinder, 287.000 DM für Kinder aus dem Risikoscreening und 308.000 DM für nicht gescreente Kinder. Die Kosten werden proportional höher, je geringer der Versorgungsgrad bis zum sechsten Lebensmonat ist. Eine höhere Wahrscheinlichkeit, bis zum sechsten Monat diagnostiziert zu sein, ergibt bei der Strategie „Screening“ (Grundfall: 72 %, Berichtsintervall: 70 bis 80 %) eine Kostenersparnis von 9.000 DM zum Grundfall, bei der Strategie „Risikoscreening“ eine Kostenersparnis von 7.000 DM zum Grundfall (Grundfall: 43 %, Berichtsintervall: 40 bis 50 %); bei der Strategie „Kein Screening“ (Grundfall: 13 %, Berichtsintervall: 10 bis 20 %) reduziert sich die Kostenersparnis auf 2.000 DM.

Je höher der angenommene Anteil der Kinder ist, die eine Regeleinrichtung besuchen können, desto geringer sind die zu erwartenden Bildungskosten. Selbst wenn man jedoch annimmt, dass auch ohne frühzeitiger Diagnostik und Versorgung sehr viele der Kinder mit HST eine normale Schullaufbahn einschlagen können (Extremannahme hier: 34 % der spät entdeckten Kinder, 89 % der früh entdeckten Kinder), ergibt UNHS geringere Bildungskosten als die anderen Alternativen.

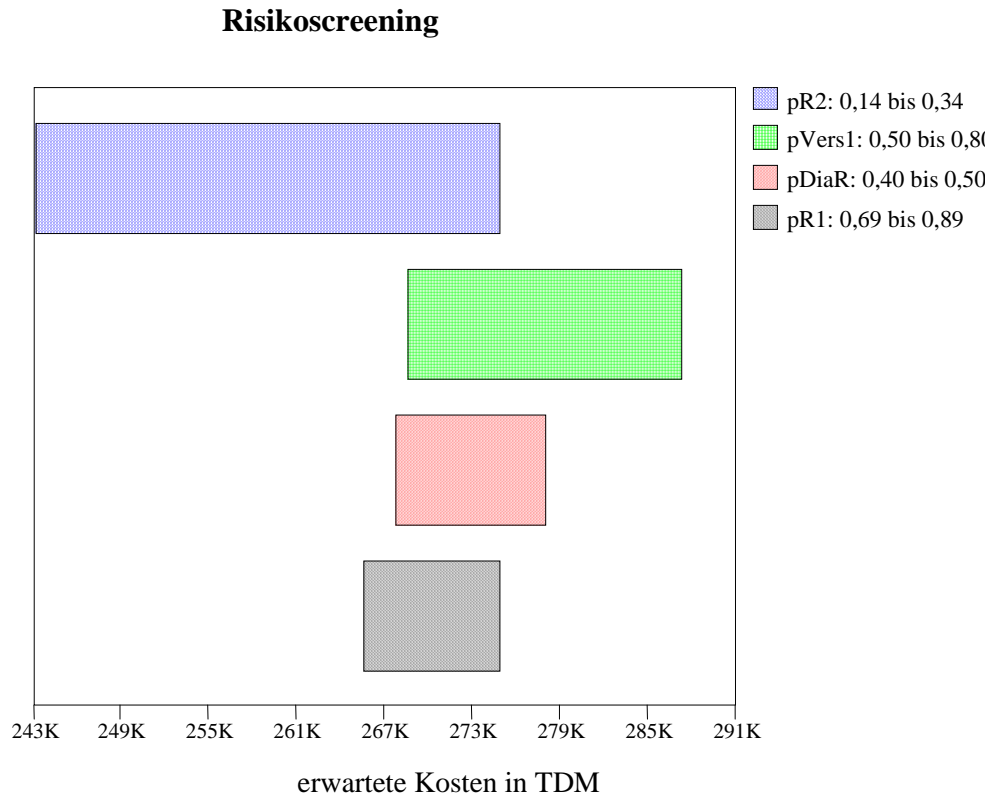
Die Ergebnisse der Sensitivitätsanalysen zeigen Abbildung 13 (Universelles Screening), Abbildung 14 (Risikoscreening), Abbildung 15 (Kein Screening).

Abbildung 13: Bildungskosten der Strategie „Universelles Screening“ pro Kind bis zum 16. Lebensjahr.



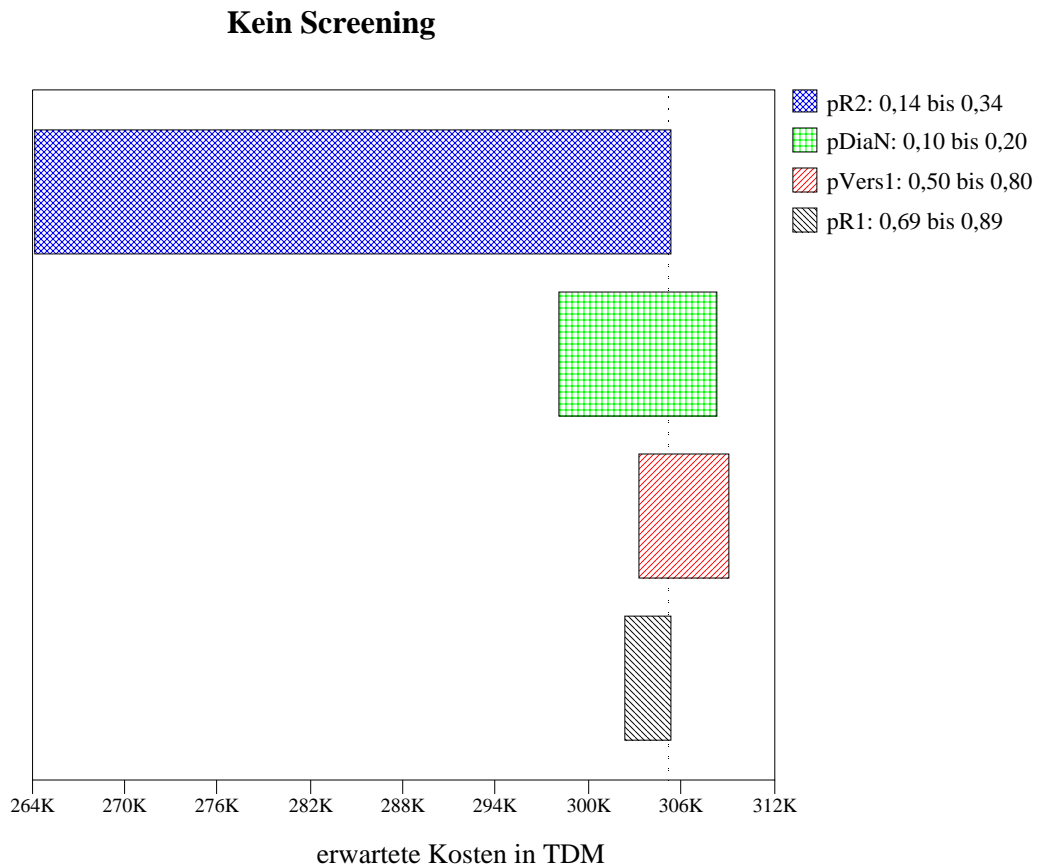
pVers = Wahrscheinlichkeit der Versorgung vor dem sechsten Monat. pDia = Wahrscheinlichkeit der Diagnose vor dem sechsten Monat.

Abbildung 14: Bildungskosten der Strategie „Risikoscreening“ pro Kind bis zum 16. Lebensjahr.



pVers = Wahrscheinlichkeit der Versorgung vor dem sechsten Monat. pDia = Wahrscheinlichkeit der Diagnose vor dem sechsten Monat.

Abbildung 15: Bildungskosten für Strategie „Kein Screening“ pro Kind bis zum 16. Lebensjahr.



pVers = Wahrscheinlichkeit der Versorgung vor dem sechsten Monat. pDia = Wahrscheinlichkeit der Diagnose vor dem sechsten Monat.

### 5.3.3 Zusammenfassung und Diskussion

Unter den getroffenen Annahmen erwies sich die Strategie des allgemeinen Hörscreenings als kostengünstigste Alternative, was die Bildungskosten bis zum sechzehnten Lebensjahr betrifft. Dieser Kostenvorteil entsteht dadurch, dass mehr Kinder rechtzeitig, also vor dem sechsten Lebensmonat diagnostiziert werden, wodurch die Chance zur rechtzeitigen Versorgung und zur Sprachtherapie größer ist. Damit wächst auch die Aussicht, bis zum Kindergartenalter und bis zur Einschulung ausreichend Sprachkompetenz zu erwerben, um Regeleinrichtungen zu besuchen, die weniger kostenaufwändig sind, als die entsprechenden Spezialkindergärten und -schulen.

Das Versorgungsmodell ist ein wichtiger Bestandteil der Bewertung des allgemeinen Hörscreenings. Trotzdem muss es mit weniger sicheren Daten arbeiten als das Diagnosemodell, da Studien zur weiteren Versorgung und Entwicklung hörgestörter Kinder fehlen oder nur sehr unpräzise Annahmen machen. Bei Variation der Basisparameter variieren

die Kosten der einzelnen Strategien; das Gesamtverhältnis ändert sich nicht nennenswert. Trotz dieser scheinbaren Stabilität der Ergebnisse weist die Modellierung jedoch einige Schwachpunkte auf:

- (1) Es wurden nur Bildungskosten berücksichtigt, die bis zum sechzehnten Lebensjahr anfallen. Die dahinter stehende Problematik, die Entwicklung des Kindes in seinem sozialen Umfeld, Sprach- und Intelligenzentwicklung, kann dadurch nicht ausreichend quantifiziert werden. Selbst wenn die Kostenunterschiede klein erscheinen und durch das Variieren der Parameter weiter relativiert werden, sind die Unterschiede in den Lebenschancen durch die Schullaufbahn beträchtlich.
- (2) Die Daten zum Bildungsweg stammen aus einer unveröffentlichten Dissertation, die eine andere Population, nämlich Kinder mit CI, untersucht. Neben einigen methodischen Unsicherheiten der Datenerhebung und der Interpretation sind die Daten möglicherweise nur eingeschränkt auf die hier untersuchte Population anwendbar.
- (3) Das Modell stellt eine grobe Vereinfachung tatsächlicher Verhältnisse dar. So ist zum Beispiel nicht bekannt, wie viele Kinder nach Besuch eines Spezialkindergartens doch bis zur Einschulung so weit aufgeholt haben, dass sie eine Regelschule besuchen können. Wanderungsbewegungen wurden nicht aufgezeichnet, beispielsweise wenn ein Kind auf der Regelschule doch scheitert.

Der Zeithorizont von 16 Jahren ist zwar weit gegriffen, wird aber die lebenslangen Folgen einer zu spät erkannten HST, unter anderem nicht erreichte Berufsziele, Produktivitätsausfall, vielleicht sogar erhöhte Mortalität nicht abbilden. Eine differenzierte Betrachtung mit lebenslangem Zeithorizont, die statt der Schulchancen z.B. auch die Einkommenschancen abbildet oder die Lebensqualität mit Hilfe von QALY wäre wünschenswert, ist aber mangels Daten nicht durchführbar.

## 6 Empfehlungen

*J. Wasem, H. v. Voss, A. Nickisch, U. Siebert, P. Schnell-Inderst, S. Kunze, E. Grill, F. Hessel*

Der von der AG HTA NHS vorgelegte HTA-Bericht hat - wenn auch insbesondere mit Blick auf die Langfristfragen ein erheblicher Forschungsbedarf zu konstatieren ist - gezeigt, dass mit der in Deutschland vorzufindenden Praxis der Abwesenheit eines systematischen und flächendeckenden NHS deutlich weniger Kinder mit Hörbeeinträchtigungen rechtzeitig erkannt werden können als dies mit einem Screeningprogramm möglich wäre (vgl. „Effektivität von Screeningprogrammen“ und „Zusammenfassung und Diskussion“). Auch wenn aufgrund einer nicht lückenlosen Nachverfolgung diagnostizierter Kinder nicht sichergestellt ist, dass alle Kinder mit Beeinträchtigungen auch rechtzeitig versorgt werden (vgl. „Effektivität unter der Berücksichtigung der Nachverfolgung von Screeningprogrammen“), steigt die Wahrscheinlichkeit einer rechtzeitigen Versorgung deutlich mit der Einführung eines Screenings. Hierbei gilt, dass die Wahrscheinlichkeit bereits spürbar mit der Einführung eines Risikoscreenings (etwa in Form eines generellen Screenings auf Neugeborenenintensivstationen) zunimmt und dies noch einmal mit dem Übergang zu einem universellen Hörscreening verbessert werden kann (vgl. Abschnitt „Vergleich zwischen universellem Hörscreening und Hörscreening von Kindern mit Risikofaktoren“). Mit der gestiegenen Wahrscheinlichkeit einer HG- oder CI-Versorgung nimmt auch die Chance auf eine normalverlaufende Sprachentwicklung zu (vgl. Abschnitt „Vorteile einer frühen Intervention“). Daran geknüpft sind vermehrte Chancen auf eine Einschulung in einer Regelschule und in der Folge eine reguläre Teilnahme am Arbeitsmarkt sowie eine Tätigkeit in höher qualifizierten Positionen. Aus Sicht der medizinischen Effektivität nachteilig an einem UNHS könnte allenfalls die Beunruhigung der Eltern durch falsch positive Befunde sein - die vorhandene Empirie deutet jedoch darauf hin, dass diesem Argument keine gewichtige Rolle eingeräumt werden sollte (vgl. „Mögliche negative Folgen eines Neugeborenenhörscreenings“).

Zugleich zeigte sich in der ökonomischen Evaluation in Verbindung mit der durchgeführten systematischen Entscheidungsanalyse, dass zwar die medizinischen Kosten eines universellen Hörscreenings größer als die eines Risikoscreenings und diese wiederum größer als die eines Verzichts auf ein Screening sind sowie die inkrementellen Kosten beim Übergang von Risikoscreening zu universellem Screening je entdeckten Kind deutlich zunehmen. Diesem Befund zusätzlicher Kosten im Medizinsektor stehen jedoch aus gesellschaftlicher Perspektive im Bildungssektor die Einsparungen durch geringeren Besuch von (kostenintensiveren) Sonderschulen gegenüber; es bestehen - auch wenn die hier identifizierten Daten sich auf CI-implantierte Kinder beziehen, während HG-versorgte Kinder eine geringere Hörbeeinträchtigung aufweisen - Hinweise, dass diese Einsparungen im Bildungssystem die höheren Kosten im Gesundheitswesen überkompensieren. Auf den Lebenszyklus bezogen sind (zumindest aus der

gesellschaftlichen Perspektive und dann, wenn der Humankapitalansatz zugrunde gelegt wird) verringerte Kosten durch Produktionsausfall aufgrund höherer Chancen der Erwerbsbeteiligung sowie Chancen auf einen höheren volkswirtschaftlichen Output infolge einer Beschäftigung in höher qualifizierten Stellen zu erwarten.

Zwar beziehen sich valide Daten in erster Linie auf den kurzen Zeithorizont bis zur Entdeckung der Kinder mit HST, während Langfristdaten fehlen; auch könnte die Datengrundlage für die Entscheidung zwischen einem Risikoscreening und einem universellen Screening sicherer sein, gleichwohl sind nach Auffassung der AG HTA NHS die vorliegenden Daten in Bezug auf die höhere Zahl von entdeckten Fällen von Kindern mit HST und die daran anschließenden plausiblen Konzepte einer höheren Wahrscheinlichkeit eines regulären Schulbesuchs und einer größeren Chance zur Teilhabe am Erwerbsleben ausreichend, um die Position zu vertreten, dass ein UNHS in Deutschland als Leistung der gesetzlichen Krankenkassen eingeführt werden sollte. Für dieses sollten nach Auffassung der Arbeitsgruppe die nachfolgenden Überlegungen greifen:

Wie in der Diskussion zur medizinischen Evaluation bereits ausgeführt (vgl. Abschnitt „Aufbau von Screeningprogrammen“) kommt der Wahl des Screeningzeitpunkts wesentliche Bedeutung zu. Mit zunehmendem Alter des Neugeborenen treten nach einigen Wochen parallel zu den häufigeren Erkältungsinfekten Tubenfunktionsstörungen, Paukenergüsse und Entzündungen im Mittelohr auf. Aus den einschlägigen Studien lässt sich daher ableiten, dass das Screening nach Möglichkeit schon wenige Tage nach der Geburt durchgeführt werden sollte, insbesondere der dritte oder vierte Lebenstag ließen sich als optimaler Messzeitpunkt ableiten (vgl. Abschnitt „Zeitpunkt und Durchführungsort eines Neugeborenenhörscreenings“). Insofern wäre ein Anknüpfungspunkt an die Kindervorsorgeuntersuchung U2 gegeben.

Zur Gewährleistung einer möglichst hohen Erfassungsrate empfiehlt es sich, die Durchführung des UNHS in den stationären Aufenthalt nach der Geburt zu legen (vgl. Abschnitt „Institutionelle Rahmenbedingungen für ein Neugeborenenhörscreening“). Bei ambulanten Geburten kommt auch der ambulante Versorgungsbereich in Betracht - hier empfiehlt es sich, das Screening bei niedergelassenen Pädaudiologen, pädaudiologischen Zentren und HNO-Ärzten (die ebenfalls geeignete Geräte verfügbar halten) anzusiedeln, nicht hingegen (aufgrund der geringen Zahl von Untersuchungen, die in den ambulanten Bereich entfallen würden) bei den niedergelassenen Kinder- und Jugendärzten.

Im Einzelnen sehen wir ein mehrstufiges automatisiertes NHS als sinnvoll an. Hierbei sollte mit einer maximalen Fail-Rate von 4 % bei Normalpopulationen gearbeitet werden (American Academy of Pediatrics 1999) und der untersuchenden Klinik bzw. dem behandelnden Arzt grundsätzlich die Methodik überlassen werden. Gegebenenfalls ist die Implementierung von AABR-Screeningmethoden zumindest als zweite Screenigstufe allgemein und insbesondere bei Risikokindern zu diskutieren, da AABR im Vergleich zu den OAE-Methoden robuster gegenüber Mittelohrstörungen erscheinen und evtl. auditorische Neuropathien (s. Abschnitt „Technische Beschreibung objektiver audiologischer Testverfahren und ihre klinische Bedeutung“) nicht



übersehen würden.

Beim Screening auffällig gewordene Säuglinge müssen zuverlässig zur pädaudiologischen Abklärung überwiesen werden. Hierfür kommen insbesondere Fachärzte für Phoniatrie und Pädaudiologie sowie entsprechend qualifizierte HNO-Ärzte in Betracht.

Im Fall einer nachgewiesenen HST müssen die fachgerechte Versorgung und Therapie gewährleistet sein, regelmäßige Kontrollen und nötigenfalls HG-Umversorgungen inbegriffen. Um sicherzustellen, dass möglichst wenig positive Fälle zwischen Screening und weiterer Diagnostik verloren gehen (vgl. dazu „Effektivität unter Berücksichtigung der Nachverfolgung von Screeningprogrammen“), sollte die weiterführende Diagnostik möglichst an der selben Einrichtung durchgeführt werden wie das Screening; sofern dies nicht möglich ist (weil bzw. falls entsprechende fachärztlicher Sachverstand in der Entbindungseinrichtung nicht verfügbar ist) muss es zu den Pflichten der das Screening durchführenden Einrichtung gehören, bei positiven Befunden auf die Eltern einzuwirken, umgehend eine weiterführende Diagnostik einzuleiten. In jedem Fall sollte bei auffälligem Screening spätestens zur Entlassung von der Neugeborenenstation die weitere pädaudiologische Abklärung veranlasst sein. Die schließlich möglicherweise erforderliche HG-Versorgung sollte hingegen im tradierten institutionellen Setting, aber unbedingt unmittelbar im Anschluss an die pädaudiologische Diagnostik erfolgen.

In den durchführenden Einrichtungen sind nach Auffassung der Arbeitsgruppe Maßnahmen der Qualitätssicherung zu betreiben, für die durch die zuständigen Institutionen der Selbstverwaltung Rahmenbedingungen zu setzen sind. Ein klinikinterner, verpflichtender Organisationsplan – der etwa Fragen wie: Wer informiert über das Ergebnis?, Wer veranlasst die zweite, ggf. dritte Screeningstufe?, Wer dokumentiert, und wie wird dokumentiert?, Wer übernimmt den Eintrag in das Vorsorgeheft?, Wer kontrolliert bei Entlassung, ob das Hörscreening durchgeführt worden ist und veranlasst u.U. eine versäumte Messung?, Wer veranlasst eine Nachverfolgung?, Wer wirkt auf die Eltern bei positiven Befunden ein, die abklärende Diagnostik zu veranlassen? thematisiert – ist zu entwickeln.

Die Ergebnisse der Screeninguntersuchungen sowie die abklärende Folgediagnostik, Versorgung und Therapie müssen lückenlos und einheitlich dokumentiert sein. Wir erachten eine zentrale Überwachung und Kontrolle für sinnvoll, so dass ungeklärte Auffälligkeiten gesichert bemerkt werden und diesen bis zu Versorgung und Therapie auch nachgegangen werden kann und wird. Dabei muss die Einführung eines NHS dringend mit der Ausarbeitung und der Realisierung von Konzepten zur Nachverfolgung verbunden sein, die sicherstellen, dass keine Kinder trotz positiven Befunds im Screening nicht diagnostisch abgeklärt werden oder trotz positiven Befund in der diagnostischen Abklärung letztlich unversorgt bleiben. Es sollte eine zentrale, deutschlandweite Stelle zur Erfassung von Screeningergebnissen und bestätigten HST, Diagnose- und Versorgungszeitpunkten sowie zur Kontrolle und Verfolgung von verlorenen Fällen (Tracking) in Zusammenarbeit mit dem betreuenden Kinderarzt eingerichtet werden. Die Stelle sollte auch sicherstellen, dass regelmäßige Schulungsangebote (Einführung und Nachschulung in regelmäßigen Abständen) für das durchführende Personal

(Krankenschwestern), Kinderärzte, HNO-Ärzte sowie Ärzte für Phoniatrie und Pädaudiologie zum Hörscreening und möglichen Therapiemaßnahmen angeboten werden.

Wir halten es für sinnvoll, eine verpflichtende Eintragung in das Vorsorgeheft (ggf. im Kontext der Vorsorgeuntersuchung U2) ebenso vorzusehen wie ein verpflichtendes Elterngespräch bei im Screening auffällig gewordenen Kindern anhand eines an das Vorsorgeheft geklammerten, besser standardmäßig eingefügten Formblatts mit folgenden abzuarbeitenden Themen: Bekanntgabe des Ergebnisses, Aufklärung über Wahrscheinlichkeit und Folgen einer möglichen HST, konkrete Anlaufstellen für Wiederholung des Screenings bzw. Beratung, pädaudiologische Diagnostik und Nachverfolgung (vorbereitetes regionales Schreiben), Aufklärung über Dringlichkeit der Hörkontrolle und ggf. schnellstmögliche Versorgung unter Berücksichtigung der Bedürfnisse der Eltern. Die Eltern sind über die Möglichkeit des falsch unauffälligen Befunds und später einsetzende oder progrediente HST aufzuklären sowie zur Wachsamkeit gegenüber HST und zu einer sofortigen Kontrolle bei Verdacht auf eine HST anzuhalten.

Zu näheren Einzelheiten könnte der phoniatriisch-pädaudiologische Konsens zu einem UNHS in Deutschland (2001) geben (s. Anhang).

Es ist darauf hinzuweisen, dass auch bei unauffälligem Neugeborenenresultat bei jeglichem Verdacht auf eine Hörminderung von Seiten der Eltern, weiterer Bezugspersonen oder des Kinderarztes im Lauf des Säuglings- und Kleinkindalters eine entsprechende fachärztliche Beurteilung beim Pädaudiologen erfolgen sollte.

## 7 Im Text zitierte Literatur

1. Arbeitsgemeinschaft Deutscher Audiologen und Neurootologen Biesalski P, Esser G, Loebell E, Schorn K, Uttenweiler H, v. Wedel H: **Grundlagen einer effektiven Früherfassung hörgestörter Kinder.** In: Sprache Stimme Gehör (1991), 15, S. 67-72.
2. Ashmore JF: **A fast motile response in guinea pig outer hair cells: the cellular basis of the cochlear amplifier.** In: J Physiol (Lond.) (1987), 388, S. 323-347.
3. Bachor E, Verse T: **Überprüfung eines Protokolls zum Hörscreening bei Risikoneugeborenen.** (Manuskript der Autoren)
4. Baumann U: **Otoakustische Emissionen in der pädaudiologischen Anwendung.** In: Zeitschrift für Audiologie (2000), 39(1), S. 23-28.
5. Bess FH, Paradise JL: **Universal screening for infant hearing impairment: Not simple, not risk-free, not necessarily beneficial, and not presently justified.** In: Pediatrics (1994), 93(2), S. 330-334.
206. Bess FH, Dodd-Murphy J, Parker RA: **Children with minimal sensorineural hearing loss: Prevalence, educational performance, and functional status.** In: Ear and Hearing (1998);19(5),S. 339-354.
6. Black WC, Welch HG: **Advances in Diagnostic Imaging and Overestimations of Disease Prevalence and the Benefits of Therapy.** In: New Engl J Med (1993), 328, S. 1237-1243.
7. Black WC: **Advances in Radiology and the Real Versus Apparent Effects of Early Diagnosis.** In: Eur J Radiol (1998), 27. S. 116-122.
8. Brockmeier SJ, Kummer P: **Erfahrungen mit dem universellen Neugeborenen-Hörscreening mittels TOAE.** Manuskript.
9. Brownell WE, Bader CR, Bertrand D: **Evoked mechanical responses of isolated outer hair cells.** In: Science (1985), 227, S. 194-96.
10. Bundesgemeinschaft der Eltern und Freunde hörgeschädigter Kinder (dEuFhK) e.V. **Früherkennung? Memorandum zur Früherkennung und Frühförderung hörgeschädigter Kinder.** 1998.
11. Buser K, Krauth C, Reuter G, Lenarz T: **Schwerhörige Kinder unzureichend versorgt.** In: Kinderärztliche Praxis (2000), 8, S. 518-524.
12. Buser K, Bietendüwel A, Dahl K, Meyer S, Reuter G: **Neugeborenen-Hörscreening in Niedersachsen, eine Umfrage bei allen Kliniken Niedersachsens.** Manuskript, 2001.
13. Choi BCK: **Sensitivity and Specifity of a Single Diagnostic Test in the Presence of Work-Up Bias.** In: J Clin Epidemiol (1992), 45, S. 581-586.
14. Cone-Wesson B: **Auditory neuropathy: a brief review.** In: Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg (2000), 8, S. 421-425.
15. Dallos P, Evans BN, Hallworth R: **Nature of the motor elements in electrokinetic shape changes of cochlear outer hair cells.** In: Nature (1991), 350, S.155-157.
16. Egger M, Davey Smith G, Altmann DG: **Systematic Reviews in Health Care. Meta-analysis in context.** London, 2001.
17. Finckh-Krämer U, Spormann-Lagodzinski ME, Gross M: **Geschwister mit kindlichen HST. Daten zu Diagnosezeitpunkt und Grad der Hörstörung.** In: HNO (2001), 49, S. 212-215.
18. Fleischer K: **Hörschäden nach Meningitis einst und jetzt.** In: HNO (1987), 35, S. 199-202.
19. Galambos R, Hicks GE, Wilson MJ: **The auditory brainstem response reliable predicts hearing loss in graduates of tertiary intensive care nursery.** In: Ear Hear (1984), 5, S. 254-260.
203. German Scientific Working Group Technology Assessment for Health Care: **“Toolkit“-Informationsmaterial für Verfasser von HTA-Berichten.** Hannover 1999.
20. Giebel A: **Zur Frühdiagnostik von HST in der kinderärztlichen Praxis.** In: Sozialpädiatrie und Kinderärztliche Praxis (1996), 18(5), S. 248-250.

21. Gross M, Finckh-Krämer U, Spormann-Lagodzinski ME: **Deutsches Zentralregister für kindliche Hörstörung. Bilanz nach den ersten zwei Jahren.** In: Deutsches Ärzteblatt (1999), 96(1-2), A-45-50.
22. Hartmann R, Klinke R: **Neurophysiologische Grundlagen der Hörerziehung.** In: Multidisziplinäres Kolloquium der Geers-Stiftung (1992), S. 25-33.
23. Haynes RB: **How to Read Clinical Journals. II. To Learn About A Diagnostic Test.** In: Can Med Assoc J (1981), 124, S. 703-710.
24. Hennekens CH, Buring JE: **Epidemiology in Medicine.** Boston - Toronto: Little Brown, 1987.
25. Hessel F, Kohlmann T, Krauth C, Novy R, Seitz R, Siebert U, Wasem J: **Gesundheitsökonomische Evaluation in der Rehabilitation. Teil I: Prinzipien und Empfehlungen für die Leistungserfassung.** In: Verband Deutscher Rentenversicherungsträger (Hrsg.): Förderschwerpunkt „Rehabilitationswissenschaften“. Empfehlungen der Arbeitsgruppen „Generische Methoden“, „Routinedaten“ und „Reha-Ökonomie“. DRV-Schriften Bd. 16, Frankfurt: VDR, 1999, S. 106-193.
26. Hoth S: **Elektrische Reaktionsaudiometrie.** Springer Verlag, 1994.
27. Hoth S, Lenarz T: **Otoakustische Emissionen.** Thieme Verlag, 1997.
28. Ilg A: **Die Cochlea-Implantat-Versorgung bei größeren Kindern und Jugendlichen.** In: Schnecke (1999) 26, S. 8-10.
29. Irwig L, Tosteson ANA, Gatsonis C, Lau J, Colditz G, Chalmers TC, et al.: **Guidelines for Meta-Analyses Evaluating Diagnostic Tests.** In: Ann Intern Med (1994), 120, S. 667-676.
30. Jaeschke R, Guyatt GH, Sackett DL: **Users' Guides to the Medical Literature: III. How to Use an Article About a Diagnostic Test. A: Are the Results of the Study Valid?** In: JAMA (1994a), 271, S. 389-391.
31. Janssen T: **Otoakustische Emissionen. Praxis der Audiometrie.** Stuttgart, New York: Georg Thieme Verlag, 1996.
32. Janssen T: **Funktionsweise, Modelle und Diagnostik des Innenohres und Hirnstamms.** In: 8. Winterschule der DGMP, ÖGMP und SGSMP (2001), S. 100-114.
33. Johnstone BM, Patuzzi R, Yates GK: **Basilar membrane measurements and the travelling wave.** In: Hear. Res. Nr. 22 (1986), Nr. 22, S. 147-153.
34. Keller: **Hörgeräteversorgung bei Kindern.** In: Hörakustik (1991), Teil 1, S. 10-34; Teil 2, S. 11-22.
202. Kiefer et al.: **Results of Pediatric Cochlear Implantation compared with results obtained with hearing aids.** In: Otorhinolar Nova (1999), Vorabdruck.
35. Kiese-Himmel C: **Hörgestörte Kinder und ihr Spracherwerb.** Heidelberg: Median Verlag, 1999.
36. Klinke R: **Hören lernen: Die Notwendigkeit frühkindlicher Hörerfahrungen.** In: Sozialpädiatrie, Kinder- und Jugendheilkunde (1999), 21 (9-10), S. 330-339.
37. Korte S, Döring WH, Westhofen M: **Aachener Studie zum universellen Neugeborenenhörscreening.** In: Kongress zum Neugeborenenhörscreening 2001, 4.-6. Oktober 2001, Hannover; 2001.
38. Kuyper P: **Audiometry and the newborn.** In: Audiology (1981), 20, S. 530-533.
207. Lange K, Sperling K, Gross M, Bürger J: **Prävalenz von GJB2 Gen (Connexin 26) Mutationen bei Hörstörung im Kindes- und Erwachsenenalter.** In: Gross M, Kruse, E (Hrsg.): Aktuelle phoniatrich-pädaudiologische Aspekte: Median-Verlag von Killisch-Horn GmbH; 2000 / 2001.
39. Lenarz T: **Die Bedeutung des universellen Neugeborenen-Hörscreening.** In: Hörbericht (1997), 63, S. 1-8.
40. Lesinski A: **Sprachverstehen 18 Monate nach Cochlea-Implantat bei einem zweijährigen Kind.** In: Sprache Stimme Gehör (1998), 22, S. 209-211.
41. Lewitt A, McGarr NS, Geffner D: **Development of language and communication skills in hearing impaired children.** In: ASHA 1987.
42. Libermann MC, Dodds LW. In: Hear Res (1984), 16, S. 55-74.

43. Löhle E, Holm M, Frischmuth S: **Voraussetzungen für den Spracherwerb bei hörgeschädigten Kleinkindern.** In: Sozialpädiatrie, Kinder- und Jugendheilkunde (1998), 20 (9-10), S. 1-5.
44. Löwe A: **Früherfassung, Früherkennung, Früherziehung hörgeschädigter Kinder.** 3. Auflage. Edition Marhold, 1992.
205. Lutman ME, Davis AC, Fortnum HM, Wood S: **Field sensitivity of targeted neonatal hearing screening by transient-evoked otoacoustic emissions.** In: Ear Hear (1997), 18, S. 265-276.
45. Markides A. **Age at fitting of hearing aids and speech intelligibility.** In: Br J Audiol (1986), 20, S. 165-167.
46. Matschke RG: **Untersuchungen zur Reifung der menschlichen Hörbahn.** Thieme Copythek, 1993.
47. Mencher GT, Davis A, DeVoe S, Beresford D: **Universal neonatal hearing screening: past, present, and future.** In: Am J Audiol (2001), 10, S. 1-10.
48. Meyer C, Weitbrecht L, Goebell A, Witte J, Thyen U: **Hörscreening: Zur Notwendigkeit von Screeningprogrammen.** In: Kongress Neugeborenen-Hörscreening 2001, 4.-6.Oktober; Hannover, 2001.
211. Müller A, Stratmann D, Klose T, Leidl R: **Ökonomische Evaluationen der Positronen-Emissions-Tomographie. Ein gesundheitsökonomischer HTA-Bericht.** <http://www.dimdi.de/de/hta/veroeffentlichungen/db.htm>
49. Neumann K, Spitzlei V, Müller S, Euler HA: **Phoniatrisch-pädaudiologische Voraussetzungen für ein flächendeckendes Neugeborenen-Hörscreening in Deutschland.** In: Sprache Stimme Gehör (2002), 26. (im Druck)
50. Neumann K, Stelzig Y, Ahr A, Berger R, Euler HA, Gall V: **Modellstudie Neugeborenen-Hörscreening in Hessen.** In: HNO (2002), 50. (im Druck)
51. Paradise JL: **Universal newborn hearing screening: Should we leap before we look?** In: Pediatrics 1999a, 103(3), S. 670-672.
52. Paradise JL: **Universal newborn hearing screening: Should we leap before we look? Reply.** In: Pediatrics (1999b), 104(2), S. 354-55.
53. Plinkert PK, Delb W: **EDV-gestützter Aufbau eines interdisziplinären landesweiten Hörscreenings im Saarland.** In: HNO (2001), 49, S. 888-994.
54. Ransohoff DF, Feinstein AR: Problems of Spectrum and Bias in Evaluating the Efficacy of Diagnostic Tests. In: New Engl J Med (1978), 299, S. 926-930.
209. Roskos M, Wolf A, Bönsch D et al.: **Connexin 26-Mutationen bei Kindern mit angeborenen Hörstörungen im gemischt ethnischen Krankengut einer deutschen Pädaudiologischen Poliklinik.** In: Gross M, Kruse E (Hrsg.): Aktuelle phoniatrisch-pädaudiologische Aspekte: Median-Verlag von Killisch-Horn GmbH; 2000 / 2001, S. 187-191.
55. Schönweiler R, Tioutou E, Tolloczko R, Ptok M: Hörscreening mit automatisch bewerteten TEOAE und einem neuen Verfahren automatisch bewerteter FAEP: Optimierung und Feldversuch. In: HNO (2002), 50. (im Druck)
204. Siebert U, Behrend C, Mühlberger N, Wasem J, Greiner W, v. d. Schulenburg JM, Welte R, Leidl R: **Entwicklung eines Kriterienkataloges zur Beschreibung und Bewertung ökonomischer Evaluationsstudien in Deutschland.** In: Ansätze und Methoden der ökonomischen Evaluation – eine internationale Perspektive. Health Technology Assessment, Bd. 9. Leidl R, v. d. Schulenburg JM, Wasem J (Hrsg.). Nomos, Baden-Baden, 1999.
56. Sozialgesetzbuch (SGB) V: **Gesetzliche Krankenversicherung.** 1993.
57. Swedish Council on Technology Assessment in Health Care (SBU): **Mass Screening for Prostate Cancer.** In: Int J Cancer (1996), Suppl. 9: i-iii, S. 1-72.
58. United States Preventive Services Task Force (USPSTF): **Guide to Clinical Preventive Services.** Zweite Ausgabe, 1996.
59. Von Kries R, Baumann L, Schilling A, Lindlbauer-Eisenach U, Simon B: **Modellprogramm: Risikofragebögen zur Verbesserung der Frühdiagnostik von HST im Kindesalter.** Bundesministerium für Gesundheit (AZ: 313-172003 / 16), 1997.

60. Wagener C, Hossfeld DK: **Diagnostische Validität von Tumormarkern**. In: Urologe (B) (1997), 37, S. 203-208.
61. Walger M: **Hörstörung und Hörbahnreifung - Über die Bedeutung der Früherkennung und Therapie kindlicher Hörstörung**. In: Hörbericht (2000), 67, S.1-7.
62. White SJ, White REC: **The effects of hearing status of the family and age of intervention on receptive and expressive oral language skills in hearing impaired infants**. ASHA 1987.
63. Wilson JMG, Jungner G: Principles and Practice of Screening for Disease. Genf, WHO, 1986.
64. Zenner HP: **Hören**. Stuttgart New York: Georg-Thieme-Verlag, 1994.
208. Zoll B, Petersen L, Kiese-Himmel C, Gabriel P, Koch M et al.: **Häufigkeit von Connexin 26-Mutationen bei Patienten mit sensorineuraler Schwerhörigkeit**. In: Gross M, Kruse E (Hrsg.): Aktuelle phoniatisch-pädaudiologische Aspekte: Median-Verlag von Killisch-Horn GmbH; 2000 / 2001, S. 182-186.
65. Zwirner P, Mißfeldt N: **Hörscreening bei Neugeborenen und Risikokinder in Datteln: Bilanz des Jahres 2000**. Abstract. In: Kongress Neugeborenen-Hörscreening 2001, 4.-6. Oktober, Hannover, 2001.

## 8 Anhang

### 8.1 Umfrage zum Stand der Implementation des Neugeborenenhörscreenings in Deutschland: Angeschriebene Institutionen zu deutschen Studien.

#### Institution

Klinik für Phoniatrie und Pädaudiologie, RWTH Aachen  
Klinik für HNO, RWTH Aachen  
Abteilung Audiologie und Phoniatrie Universitätsklinikum Benjamin Franklin, FU Berlin  
Institut für Phoniatrie und Pädaudiologie, Vestische Kinderklinik Datteln  
Sondererziehung und Rehabilitation, Universität Dortmund  
Abteilung für Phoniatrie und Pädaudiologie, Universitätsklinik Erlangen  
Universitätsklinik für Phoniatrie und Pädaudiologie, Johann Wolfgang Goethe-Universität Frankfurt am Main  
Universitäts-HNO-Klinik Freiburg  
Universitäts-HNO-Klinik Gießen  
Abteilung Phoniatrie und Pädaudiologie, Georg August-Universität Göttingen  
Universitäts-HNO-Klinik Halle-Wittenberg  
HNO-Klinik, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf  
Abteilung für Hör-, Stimm- und Sprachheilkunde des Universitätsklinikums Hamburg-Eppendorf  
Phoniatrie und Pädaudiologie, Werner Otto-Institut Hamburg  
Deutsche Akademie für Kinderheilkunde  
HNO-Klinik und Abteilung für Epidemiologie und Sozialmedizin, Medizinische Hochschule Hannover  
Klinik und Poliklinik für Phoniatrie und Pädaudiologie, Medizinische Hochschule Hannover  
Gehörlosen- und Schwerhörigenpädagogik, Pädagogische Hochschule Heidelberg  
HNO-Universitätsklinik Heidelberg  
Klinik für HNO-Heilkunde, Universitätskliniken des Saarlands  
Institut für Phoniatrie und Pädaudiologie, Universitätsklinik Jena  
Audiologie und Otoneurologie, Universitätsklinik Kiel  
Heilpädagogische Fakultät, Universität zu Köln  
Seminar für Hör- und Sprachgeschädigtenpädagogik, Universität zu Köln  
Audiologie und Pädaudiologie, Universitäts-HNO-Klinik  
Abteilung für Stimm-, Sprach- und Hörstörungen, Universität Leipzig  
Universitäts-HNO-Klinik Leipzig  
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Lübeck  
Universitätsklinik und Poliklinik für HNO, Magdeburg  
Universitätsklinik für Kommunikationsstörungen Mainz  
Phoniatrie und Pädaudiologie, Universität Marburg  
HNO-Klinik und Poliklinik im Klinikum rechts der Isar der TU München  
Lehrstuhl für Gehörlosen- und Schwerhörigenpädagogik, Ludwig-Maximilians-Universität München  
Universitäts-HNO-Klinik Klinikum Großhadern, Ludwig-Maximilians-Universität München  
Klinik und Poliklinik für Phoniatrie und Pädaudiologie, Universität Münster  
Abteilung Phoniatrie-Pädaudiologie im Evangelischen Krankenhaus, Oldenburg  
HNO-Klinik, Universität Regensburg

Universitäts-HNO-Klinik, Rostock  
Abteilung für Audiologie und Phoniatrie, Olgahospital - Pädiatrisches Zentrum der  
Landeshauptstadt Stuttgart  
Abteilung für Phoniatrie und Pädaudiologie, HNO-Klinik Tübingen  
Universitäts-HNO-Klinik Ulm  
Universitäts-HNO-Klinik Würzburg  
Abteilung Phoniatrie und Pädaudiologie, Universitäts-HNO-Klinik Würzburg

Weitere angeschriebene Organisationen (außerhalb Umfrage)

Bundesgemeinschaft der Eltern und Freunde schwerhöriger Kinder
Klinik für Hör- Stimm- und Sprachstörungen, Universitätsklinik Innsbruck



## 8.2 Umfrage zum Stand der Implementation des Neugeborenenhörscreenings in Deutschland: Fragebögen

### Fragebogen 1 zu Studien zum Neugeborenhörscreening (an alle Institutionen)

Name und Anschrift der Institution	Ansprechpartner für Rückfragen	
	Tel:	Fax:
	E-Mail:	
Wir beteiligen uns an dieser Umfrage <input type="checkbox"/> ja <input type="checkbox"/> nein <input type="checkbox"/> haben kein Forschungsprojekt zum Thema		

### Fragebogen zu gegenwärtig in Deutschland durchgeführten Studien zum Neugeborenenhörscreening und seinem Hintergrund

Wenn Sie derzeit eine Studie zu einem der folgenden Themenbereiche durchführen, kreuzen Sie bitte den / die jeweiligen Themenbereich / e an.
<input type="checkbox"/> Epidemiologie prälingualer Hörstörung (kongenitale Hörstörung, prälingual erworbene Hörstörung, progrediente Hörstörung). <input type="checkbox"/> Vorteile einer frühen Intervention bei kongenitalen Hörstörungen. <input type="checkbox"/> Einfluss von Diagnose- und Erstversorgungszeitpunkt bei kongenitalen Hörstörungen auf Spracherwerb und / oder schulische Integration und / oder Schul- / Berufsausbildung und / oder Lebensqualität. <input type="checkbox"/> Vergleich zwischen Sprachentwicklung und schulischer Integration zwischen normal hörenden Kindern und Kindern mit therapeutisch versorgten Hörstörungen. <input type="checkbox"/> Lebensqualität von Personen mit prälingualen Hörstörungen über Lebensspanne. <input type="checkbox"/> Sozialstatus (Bildung, Beruf, Einkommen) von Personen mit prälingualen Hörstörungen. <input type="checkbox"/> Durchführung von NHS-Programmen mit objektiven Methoden. <input type="checkbox"/> Kostenevaluation von NHS-Programmen mit objektiven Methoden <input type="checkbox"/> Kostenanalysen im Bereich frühkindlicher Hörstörung. <input type="checkbox"/> Medizinische Versorgungsstrukturen zur Diagnostik und Therapie kongenitaler Hörstörungen in Deutschland.
Wer führt die Studie durch?
An welcher Institution wird die Studie durchgeführt?
Wer ist der Auftraggeber der Studie?
Wie lautet die genaue Fragestellung Ihrer Studie?
Wie sieht das Studiendesign aus? (eventuell separates Blatt beilegen)
Beschreiben Sie bitte die Durchführung der Studie ähnlich wie im Methodenteil in einer wissenschaftlichen Fachzeitschrift. (Beschreibung der Studienpopulation, Fallzahlen, nachvollziehbare Angaben zu Messinstrumenten und Durchführung, Dokumentation und Analysemethoden von Messungen). Eventuell separates Blatt beilegen.

Können Sie bereits Zwischenergebnisse berichten? <input type="checkbox"/> Ja <input type="checkbox"/> Nein
Wenn ja, fügen Sie diese bitte bei.
Seit wann wird die Studie durchgeführt?
Wann wird Ihre Studie voraussichtlich abgeschlossen sein?

## Fragebogen 2 (nur für Institutionen mit Studien zum Neugeborenhörscreening)

Name und Anschrift der Institution	Ansprechpartner für Rückfragen	
	Tel:	Fax:
	E-Mail:	

Wenn Sie eine Studie zum Neugeborenhörscreening durchführen, bitten wir Sie, die folgenden Fragen zu beantworten.

**Studienziele:** Mit welchen Aspekten des Neugeborenenhörscreenings befasst sich Ihre Studie genau? (Mehrere Antworten sind möglich)

**Prävalenz** kongenitaler Hörstörungen und Verteilung der Schweregrade sollen ermittelt werden.

Prävalenz der Risikofaktoren von kongenitalen Hörstörungen soll ermittelt werden.

**Testgütekriterien** der verwendeten Testverfahren sollen ermittelt werden.

Sensitivität  Spezifität  Positiver prädiktiver Wert  Negativer prädiktiver Wert

Andere (bitte angeben)

Einflussfaktoren auf Testgüte sollen ermittelt werden.

**Nachverfolgungsraten** der Kinder mit auffälligem Testergebnissen auf verschiedenen Stufen sollen ermittelt werden.

Bis zur diagnostischen Abklärung über einen Hörverlust.

Bis zur Erstversorgung mit Hörgeräten bzw. Cochlea-Implantaten.

Anderer Endpunkt (bitte angeben).

Einflussfaktoren auf Nachverfolgungsraten sollen ermittelt werden.

Intervention zur Verbesserung der Nachverfolgungsraten soll untersucht werden.

**Alter** der gescreenten Kinder **bei Erstdiagnose** einer Hörstörung soll ermittelt werden.

**Alter bei Erstversorgung mit Hörgeräten** bei gescreenten Kindern mit bestätigtem Hörverlust soll ermittelt werden.

Einstellung, Gefühle und Wünsche der **Eltern** beim Neugeborenhörscreening sollen untersucht werden.

**Akzeptanz** des Neugeborenenhörscreenings auf ärztlicher Seite und bei durchführendem Personal sollen untersucht werden.

**Kosten** des Screeningprogramms sollen ermittelt werden.

Kosten pro Screeningteilnehmer.

Kosten pro Fall mit Hörstörung.

**Zeithorizont für Kosten** (bitte angeben).

Inkl. Kosten für Rescreening.

Inkl. Kosten für Folgediagnostik (pädaudiologische Abklärung).

Inkl. Kosten für Behandlung der Hörstörung (Endpunkt bitte angeben z.B. Erstversorgung mit Hörgerät, alle Behandlungskosten bis zur Einschulung etc):

Sonstiger Zeithorizont (bitte angeben).

**Perspektive der Kostenermittlung**

Gesellschaftliche Perspektive.

Gesundheitssystem.

Andere (bitte angeben).

Weitere noch nicht genannte Studienziele bitte hier eintragen:

Beginn der Studie:

Voraussichtliches Ende der Studie (inkl. Ergebnisbericht):

Wo wird die Studie durchgeführt (Orte, beteiligte Institutionen)?

Voraussichtlich untersuchte Fallzahlen:

<b>Zielerkrankung:</b> Bitte geben Sie die Art der Hörstörung, die Sie untersuchen genau an:
Minimaler Hörverlust in dB: <input type="checkbox"/> beidseitig. <input type="checkbox"/> einseitig.
Untersuchte Frequenzen:
<b>Ein- und Ausschlusskriterien</b> für zu screenende Neugeborene:
Welche Neugeborenenpopulationen werden gescreent?
<input type="checkbox"/> Alle Neugeborenen. <input type="checkbox"/> Nur Neugeborene mit Risikofaktoren für eine Hörstörung.
<input type="checkbox"/> Allgemeine geburtshilfliche Station. <input type="checkbox"/> Neonatalintensivstation. <input type="checkbox"/> Spezialstation Kinderklinik.
<input type="checkbox"/> Sonstiges (bitte angeben).
Falls nur bei Neugeborenen mit Risikofaktoren für eine Hörstörung ein Screening durchgeführt wurde, welche Merkmale werden als Risikofaktoren gewertet?
<input type="checkbox"/> Aufenthalt auf Neonatalintensivstation. <input type="checkbox"/> Bekannte familiäre Schwerhörigkeit. <input type="checkbox"/> Intrauterine Infektion. <input type="checkbox"/> Cytomegalievirus. <input type="checkbox"/> Mumps. <input type="checkbox"/> Toxoplasmose. <input type="checkbox"/> Masern. <input type="checkbox"/> Windpocken. <input type="checkbox"/> Herpes simplex. <input type="checkbox"/> Parvovirus B19. <input type="checkbox"/> Röteln. <input type="checkbox"/> Abusus (Angabe). <input type="checkbox"/> Frühgeburt bis Ende 32. Schwangerschaftswoche. <input type="checkbox"/> Geburtsgewicht < 1.500 g. <input type="checkbox"/> Hypoxie (APGAR-Wert nach fünf oder zehn Minuten 6 oder Nabelschnur-pH <= 7,1). <input type="checkbox"/> Hirnblutung. <input type="checkbox"/> Syndrome mit Hörstörung assoziiert (Angabe). <input type="checkbox"/> Kraniofaziale Anomalien. <input type="checkbox"/> Hyperbilirubinämie mit Blutaustausch. <input type="checkbox"/> Perinatale Infektion. <input type="checkbox"/> Sepsis. <input type="checkbox"/> Meningitis. <input type="checkbox"/> Andere Infektion (Angabe).  <input type="checkbox"/> Ototoxische Medikamente. <input type="checkbox"/> Aminoglykoside. <input type="checkbox"/> Andere Medikamente (Angabe). <input type="checkbox"/> Sonstiges (bitte angeben).
Wie wird die <b>Erhebung der Risikofaktoren</b> durchgeführt?
Wenn es <b>Ausschlusskriterien</b> gibt, wann kein Screening durchgeführt wird, nennen Sie diese bitte.
Die folgenden Fragen sollen dazu dienen, die <b>Durchführung der Screeninguntersuchungen</b> möglichst nachvollziehbar zu machen. Die vorgegebenen Antwortmöglichkeiten, sollen die Beantwortung strukturieren und erleichtern. Falls sie nicht ausreichend sind, um Ihre Vorgehensweise darzustellen, bitten wir Sie zusätzliche Anmerkungen zu machen.
Screeningmethode / n
<b>Erste Stufe:</b> welche Screeningmethode?
<input type="checkbox"/> ABR.
<input type="checkbox"/> TEOAE.
<input type="checkbox"/> DPOAE.
Gerätetyp.

Auswertung: <input type="checkbox"/> Automatisiert <input type="checkbox"/> Visuell, wie viele Auswerter?	
<b>Zweite Stufe:</b> welche Screeningmethode?	
<input type="checkbox"/> Keine.	
<input type="checkbox"/> ABR.	
<input type="checkbox"/> TEOAE.	
<input type="checkbox"/> DPOAE.	
Gerätetyp.	
Auswertung: <input type="checkbox"/> Automatisiert <input type="checkbox"/> Visuell, wie viele Auswerter?	
<b>Bedingung</b> für zweite Untersuchung:	
<input type="checkbox"/> Bei jedem Patienten.	
<input type="checkbox"/> Nur bei Fail nach Methode 1.	
<input type="checkbox"/> Sonstiges:	
<b>3. Stufe,</b> welche Screeningmethode?	
<input type="checkbox"/> ABR.	
<input type="checkbox"/> TEOAE.	
<input type="checkbox"/> DPOAE.	
Gerätetyp.	
Auswertung: <input type="checkbox"/> Automatisiert <input type="checkbox"/> Visuell, wie viele Auswerter?	
<b>Bedingung</b> für 3. Untersuchung:	
<input type="checkbox"/> Bei jedem Patienten.	
<input type="checkbox"/> Nur bei Fail nach Methode 1 und 2.	
<input type="checkbox"/> Sonstiges:	
Bitte geben Sie die <b>Kriterien für ein endgültiges Fail / Pass</b> genau an.	
Beschreibung:	
<b>Lebensalter</b> der Neugeborenen bei Messung.	von                      bis
Zeitpunkt der ersten Untersuchung (Lebenstag).	
Zeitpunkt der zweiten Untersuchung (Lebenstag).	
Frühester und spätester Zeitpunkt der ersten Untersuchung.	
Frühester und spätester Zeitpunkt der zweiten Untersuchung.	
Begründung:	
<b>Wo</b> findet die Messung statt?	
Raum:	
Wege:	
Welches <b>Personal</b> hat untersucht? (Mehrfachangaben möglich, bitte erläutern)	
<input type="checkbox"/> Arzt (Fachrichtung bitte angeben):	
<input type="checkbox"/> Audiologische Assistentin.	
<input type="checkbox"/> MTA.	
<input type="checkbox"/> Kinderkrankenschwester.	
<input type="checkbox"/> Angelerntes Personal.	
<input type="checkbox"/> Sonstige (bitte angeben, wer).	
<b>Ohren,</b> Vorgehensweise.	
Messung der Ohren Anzahl pro Kind.	
<input type="checkbox"/> Beide Ohren.	
<input type="checkbox"/> Ein Ohr (zweites Ohr nur wenn erste Ohr auffällig).	

Kriterium für Auswahl des Ohrs (rechts / links, oben / unten).
Sonstiges. Vorbereitung des Ohrs für Untersuchung (Otoskopie usw.).
Welche / s Untersuchungsverfahren wird / werden als <b>Goldstandard</b> zur Validierung des Testergebnisses verwendet (Kriterium für „wirklich“ krank / gesund im Unterschied zum Testverfahren)? Beschreibung.
Wird die Goldstandardmethode auf alle gescreenten Kinder angewendet? <input type="checkbox"/> Ja. <input type="checkbox"/> Nur auf testauffällige Fälle. <input type="checkbox"/> Alle testauffälligen Fälle + Stichprobe aus unauffälligen Fällen. <input type="checkbox"/> Sonstiges (bitte beschreiben).
Findet die Anwendung des Goldstandards verblindet gegenüber dem Testergebnis statt? <input type="checkbox"/> Ja <input type="checkbox"/> Nein
Wie wird das Screeningergebnis dokumentiert?
<b>Wer informiert die Eltern?</b>
Vor dem Test.
Nach dem Test bei auffälligem Befund.
Nach dem Test bei unauffälligem Befund.
<b>Wie werden Eltern informiert?</b>
Vor dem Test.
Nach dem Test bei auffälligem Befund.
Nach dem Test bei unauffälligem Befund.
<b>Konsequenz bei auffälligem Befund.</b>
<b>Überweisung</b> an wen?
<b>Tracking</b> auffälliger Befunde (Festhalten von Daten, die Auffinden von Kindern zwecks Einladung zur Folgediagnostik und / oder Erstversorgung ermöglichen)
<b>Kontrolle</b> auffälliger Befunde vorhanden: <input type="checkbox"/> Ja <input type="checkbox"/> Nein
Wenn ja bis inkl. <input type="checkbox"/> Folgediagnostik <input type="checkbox"/> Erstversorgung mit Hörgeräten <input type="checkbox"/> Weiterer Zeithorizont (bitte angeben).
<b>Ergebnisse:</b> Können Sie bereits vorläufige Ergebnisse aus Ihrer Studie angeben?
Bitte fügen Sie entsprechende Daten bei.
Sonstige Anmerkungen, Kommentare.

## Fragebogen zum Neugeborenhörscreening für Münchener Klinikenumfrage

Name und Anschrift der Klinik	Ansprechpartner für Rückfragen	
	Telefonnummer für Rückfragen	
1. Wie viele Neugeborene pro Jahr hatten Sie in den letzten 2 Jahren in der Klinik?		
1999	2000	
2. Wie viele Tage bleiben die Kinder nach der Geburt durchschnittlich in der Klinik?		
3. Wie viele Neugeborene pro Jahr blieben nur max. 1 Tag in der Klinik?		
1999	2000	
4. Führen Sie bei jedem Neugeborenen ein Hörscreening (universelles Screening) durch? <input type="checkbox"/> Ja <input type="checkbox"/> Nein		
5. Führen Sie ein Hörscreening bei Kindern mit Risikofaktoren durch? <input type="checkbox"/> Ja <input type="checkbox"/> Nein		
Wenn ja: <b>Universelles Screening</b> weiter mit <b>Frage 6</b> , <b>Risikoscreening</b> weiter mit <b>Frage 24</b>		
<b>Universelles Screening</b>		
6. Seit wann wird das universelle Neugeborenhörscreening durchgeführt? (Bitte Jahr und Monat angeben) Seit ca. einem Jahr (2000)		
7. Wie viele Neugeborene wurden in den letzten zwei Jahren gescreent?		
1999	2000	
8. Wie viele Neugeborene konnten nicht gescreent werden?		
1999	2000	
9. Aus welchen Gründen, konnte bei einzelnen Kindern kein Screening durchgeführt werden? Mehrere Antworten sind gleichzeitig möglich Vorzeitige Entlassung <input type="checkbox"/> Häufig <input type="checkbox"/> Selten <input type="checkbox"/> Nie (z. B. Verlegung des Neugeborenen, ambulante Geburt) Eltern nicht einverstanden <input type="checkbox"/> Häufig <input type="checkbox"/> Selten <input type="checkbox"/> Nie Defektes Gerät <input type="checkbox"/> Häufig <input type="checkbox"/> Selten <input type="checkbox"/> Nie Messprobleme <input type="checkbox"/> Häufig <input type="checkbox"/> Selten <input type="checkbox"/> Nie Falls Messprobleme aufgetreten sind, beschreiben Sie bitte in wenigen Stichworten, welcher Art diese überwiegend waren?  Sonstige Bemerkungen:		
10. Mit welcher Methode wird gegenwärtig das Screening durchgeführt? <input type="checkbox"/> TEOAE <input type="checkbox"/> DPOAE <input type="checkbox"/> Screening-BERA <input type="checkbox"/> Andere (bitte angeben)		
11. Welche Geräte werden gegenwärtig verwendet?		
12. Wer führt in der Regel die Messungen durch? <input type="checkbox"/> Arzt, Fachrichtung. <input type="checkbox"/> Kinderkrankenschwester. <input type="checkbox"/> Angelerntes Personal. <input type="checkbox"/> Andere (bitte angeben).		
Wie viele Personen sind mit den Messungen betraut?		

13. Wird ein- oder beidohrig gemessen? <input type="checkbox"/> Ein Ohr <input type="checkbox"/> Beide Ohren
14. An welchem Lebenstag des Kindes wird überwiegend gescreent?
15. Wie lange dauert die Messung pro Ohr (in Minuten)?
16. Wie lange dauert das Screening pro Kind (inklusive Elterninformation und Dokumentation der Befunde)?
17. Wird die Messung wiederholt, wenn das Ergebnis auffällig war? <input type="checkbox"/> Ja <input type="checkbox"/> Nein
Wenn ja, wie häufig?
18. Wird die Messung mit der gleichen Methode wiederholt wie bei der ersten Messung? <input type="checkbox"/> Ja <input type="checkbox"/> Nein
19. Wenn nein, mit welcher Methode wird die Messung dann wiederholt? <input type="checkbox"/> TEOAE <input type="checkbox"/> DPOAE <input type="checkbox"/> Screening-BERA <input type="checkbox"/> Andere (bitte angeben)
20. Wie wird das Ergebnis des Screenings dokumentiert? Bitte für auffällige und unauffällige Kinder angeben. (Mehrere Antworten sind möglich) Bei <b>auffälligen</b> Kindern: <input type="checkbox"/> Gar nicht. <input type="checkbox"/> Eintragung in die Patientenakte. <input type="checkbox"/> Eintragung ins Vorsorgeheft. <input type="checkbox"/> Mitteilung an Pädiater. <input type="checkbox"/> Sonstiges (bitte angeben). Bei <b>unauffälligen</b> Kindern: <input type="checkbox"/> Gar nicht. <input type="checkbox"/> Eintragung in die Patientenakte. <input type="checkbox"/> Eintragung ins Vorsorgeheft. <input type="checkbox"/> Sonstiges (bitte angeben).
21. Wer teilt den Eltern des Kindes in der Regel ein auffälliges Testergebnis mit?
22. An wen oder an welche Institution werden die Eltern im Falle eines auffälligen Testergebnisses überwiesen? <input type="checkbox"/> Niedergelassener HNO-Arzt. <input type="checkbox"/> Niedergelassener Pädiater. <input type="checkbox"/> HNO-Abteilung einer Klinik. <input type="checkbox"/> Sonstiges (bitte angeben).
23. Gehen Sie auch nach der Entlassung aus Ihrer Klinik jedem Kind nach, bei dem während des Screenings ein auffälliger Befund erhoben wurde? <input type="checkbox"/> Ja <input type="checkbox"/> Nein
Platz für Kommentar



**Risikoscreening**

24. Führen Sie ein Hörscreening bei Neugeborenen mit Risikofaktoren für eine Hörstörung durch (Risikoscreening)? <input type="checkbox"/> Ja <input type="checkbox"/> Nein																					
25. Welche Faktoren werden als Risikofaktoren gewertet?  <input type="checkbox"/> Bekannte familiäre Schwerhörigkeit. <input type="checkbox"/> Intrauterine Infektion. <input type="checkbox"/> Postnatal erforderliche intensivmedizinische Behandlung. <input type="checkbox"/> Hypoxie. <input type="checkbox"/> Hirnblutung. <input type="checkbox"/> Frühgeburt bis zur 32. Schwangerschaftswoche. <input type="checkbox"/> Geburtsgewicht unter 1.500 g. <input type="checkbox"/> Kraniofaziale Anomalien. <input type="checkbox"/> Perinatale Infektion. <input type="checkbox"/> Ototoxische Medikamente. <input type="checkbox"/> Andere (bitte angeben).																					
26. Seit wann wird das Neugeborenhörscreening für Kinder mit Risikofaktoren durchgeführt? (Bitte Monat und Jahr angeben) seit																					
27. Wie viele Neugeborene wurden in den letzten zwei Jahren gescreent?																					
1999	2000																				
28. Wie viele Neugeborene konnten nicht gescreent werden?																					
1999	2000																				
29. Aus welchen Gründen, konnte bei einzelnen Kindern kein Screening durchgeführt werden? Mehrere Antworten sind gleichzeitig möglich.  <table border="0"> <tr> <td>Verlegung</td> <td><input type="checkbox"/> Häufig</td> <td><input type="checkbox"/> Selten</td> <td><input type="checkbox"/> Nie</td> </tr> <tr> <td>Gesundheitszustand des Kindes</td> <td><input type="checkbox"/> Häufig</td> <td><input type="checkbox"/> Selten</td> <td><input type="checkbox"/> Nie</td> </tr> <tr> <td>Eltern nicht einverstanden</td> <td><input type="checkbox"/> Häufig</td> <td><input type="checkbox"/> Selten</td> <td><input type="checkbox"/> Nie</td> </tr> <tr> <td>Defektes Gerät</td> <td><input type="checkbox"/> Häufig</td> <td><input type="checkbox"/> Selten</td> <td><input type="checkbox"/> Nie</td> </tr> <tr> <td>Messprobleme</td> <td><input type="checkbox"/> Häufig</td> <td><input type="checkbox"/> Selten</td> <td><input type="checkbox"/> Nie</td> </tr> </table> Falls Messprobleme aufgetreten sind, beschreiben Sie bitte in wenigen Stichworten, welcher Art diese überwiegend waren?  Sonstige Bemerkungen:		Verlegung	<input type="checkbox"/> Häufig	<input type="checkbox"/> Selten	<input type="checkbox"/> Nie	Gesundheitszustand des Kindes	<input type="checkbox"/> Häufig	<input type="checkbox"/> Selten	<input type="checkbox"/> Nie	Eltern nicht einverstanden	<input type="checkbox"/> Häufig	<input type="checkbox"/> Selten	<input type="checkbox"/> Nie	Defektes Gerät	<input type="checkbox"/> Häufig	<input type="checkbox"/> Selten	<input type="checkbox"/> Nie	Messprobleme	<input type="checkbox"/> Häufig	<input type="checkbox"/> Selten	<input type="checkbox"/> Nie
Verlegung	<input type="checkbox"/> Häufig	<input type="checkbox"/> Selten	<input type="checkbox"/> Nie																		
Gesundheitszustand des Kindes	<input type="checkbox"/> Häufig	<input type="checkbox"/> Selten	<input type="checkbox"/> Nie																		
Eltern nicht einverstanden	<input type="checkbox"/> Häufig	<input type="checkbox"/> Selten	<input type="checkbox"/> Nie																		
Defektes Gerät	<input type="checkbox"/> Häufig	<input type="checkbox"/> Selten	<input type="checkbox"/> Nie																		
Messprobleme	<input type="checkbox"/> Häufig	<input type="checkbox"/> Selten	<input type="checkbox"/> Nie																		
30. Mit welcher Methode wird das Screening gegenwärtig durchgeführt? <input type="checkbox"/> TEOAE <input type="checkbox"/> DPOAE <input type="checkbox"/> Screening-BERA <input type="checkbox"/> Andere (bitte angeben).																					
31. Welche Geräte werden gegenwärtig verwendet:																					
32. Wer führt die Messungen in der Regel durch? <input type="checkbox"/> Arzt, Fachrichtung. <input type="checkbox"/> Kinderkrankenschwester. <input type="checkbox"/> Angelerntes Personal. <input type="checkbox"/> Andere (bitte angeben).																					
Wie viele Personen sind mit den Messungen betraut?																					
33. Wird ein- oder beidohrig gemessen? <input type="checkbox"/> Ein Ohr <input type="checkbox"/> Beide Ohren																					
34. An welchem Lebenstag des Kindes wird überwiegend gescreent?																					

35. Wie lange dauert die Messung pro Ohr (in Minuten)?
36. Wie lange dauert das Screening pro Kind (inklusive Elterninformation und Dokumentation)?
37. Wird die Messung wiederholt, wenn das Ergebnis auffällig war? <input type="checkbox"/> Ja <input type="checkbox"/> Nein
Wenn ja, wie häufig?
38. Wird die Messung mit der gleichen Methode wiederholt wie bei der ersten Messung? <input type="checkbox"/> Ja <input type="checkbox"/> Nein
39. Wenn nein, mit welcher Methode wird die Messung dann wiederholt? <input type="checkbox"/> TEOAE <input type="checkbox"/> DPOAE <input type="checkbox"/> Screening-BERA <input type="checkbox"/> Andere (bitte angeben).
40. Wie wird das Ergebnis des Screenings dokumentiert? Bitte für auffällige und unauffällige Kinder angeben. <b>Bei auffälligen Kindern:</b> <input type="checkbox"/> Gar nicht. <input type="checkbox"/> Eintragung in Patientenakte. <input type="checkbox"/> Eintragung ins Vorsorgeheft. <input type="checkbox"/> Mitteilung an Pädiater. <input type="checkbox"/> Sonstiges (bitte angeben). <b>Bei unauffälligen Kindern:</b> <input type="checkbox"/> Gar nicht. <input type="checkbox"/> Eintragung in Patientenakte. <input type="checkbox"/> Eintragung ins Vorsorgeheft. <input type="checkbox"/> Sonstiges (bitte angeben).
41. Wer teilt den Eltern des Kindes ein auffälliges Testergebnis mit?
42. An wen oder an welche Institution werden die Eltern im Fall eines auffälligen Testergebnisses überwiesen? <input type="checkbox"/> Niedergelassener HNO-Arzt. <input type="checkbox"/> Niedergelassener Pädiater. <input type="checkbox"/> HNO-Abteilung einer Klinik. <input type="checkbox"/> Sonstiges (bitte angeben).
43. Gehen Sie auch nach der Entlassung aus Ihrer Klinik jedem Kind nach, bei dem während des Screenings ein auffälliger Befund erhoben wurde? <input type="checkbox"/> Ja <input type="checkbox"/> Nein
Platz für Kommentar

## **8.3 Deutsche Konsenspapiere zum Neugeborenenhörscreening**

### **8.3.1 Konsenspapier der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie verabschiedet im September 2001**

1. Phoniatriisch-pädaudiologischer Konsensus zu einem universellen Neugeborenenhörscreening in Deutschland

Ein erfolgreiches Programm für ein UNHS setzt die Einbindung der Phoniater / Pädaudiologen voraus.

Folgende Qualitätskriterien müssen eingehalten werden:

1. Erfassung so vieler Geburten einer Einrichtung / Region wie möglich, mindestens aber 95 %.
2. Maximal 4 % Testauffällige im Primärscreening (das eine oder zwei Untersuchungen beinhaltet) für Normalpopulationen.
3. Erfassung von mindestens 95 % der Testauffälligen in einer Nachverfolgung.
4. Klare Organisation der Nachverfolgung, Nennung qualifizierter regionaler Ansprechpartner.
5. Abschluss der pädaudiologischen Diagnostik innerhalb von drei Monaten.
6. Weitere qualitätssichernde Maßnahmen (zentrale Erfassung und Auswertung qualitätsrelevanter Daten, hocheffektives Tracking, Anleitung und Supervision des screenenden Personals).

2. Phoniatriisch-pädaudiologischer Konsensus zur Nachverfolgung

Die Nachverfolgung sollte nach folgendem Stufenplan organisiert sein:

1. Kurzfristiger Termin (maximal 14 Tage nach Anmeldung) im Rahmen einer Screeningsprechstunde: Kurzanamnese, HNO-Spiegeluntersuchung, OAE / DPOAE, ggf. Screening-BERA, Tympanogramm.
2. Volldiagnostik innerhalb der ersten drei Lebensmonate mit: Anamnese inkl. Familienanamnese, HNO-Spiegeluntersuchung inkl. Ohrmikroskopie, Tympanogramm mit Sondenton 627 Hz oder 1.000 Hz, TEOAE, DPOAE, Klick-BERA, wünschenswert: frequenzspezifische BERA in mindestens zwei Frequenzbereichen (Hochton- und

Tiefenbereich), Beobachtungsaudiometrie zur Plausibilitätskontrolle, Diagnosegespräch mit den Eltern, inkl. Beratung über weitere diagnostische und therapeutische Maßnahmen, Einleitung und engmaschige Überwachung einer HG-Anpassung, Einleitung von Hör-Sprach-Frühfördermaßnahmen, Veranlassung weiterer diagnostischer Maßnahmen zur Klärung der Ätiologie, zusätzlicher Behinderungen, Genetik, multidisziplinärer Teamansatz mit Hörfrühförderung, Hörgeräteakustiker, ggf. Neuropädiater, Psychologen (Elternbegleitung).

### **8.3.2 Konsenspapier, verabschiedet auf dem Kongress zum NHS in Hannover im Oktober 2001**

---

## **Deutsches Konsenspapier zu Neugeborenenhörscreeningprogrammen 3.0**

---

1. Die Leitlinien des Europäischen Konsensus werden uneingeschränkt anerkannt.  
Das Neugeborenenhörscreening wird als universelles Screening im Rahmen eines qualitätsgesicherten Screeningprogramms durchgeführt. Die Programme müssen die gesamte Versorgungskette von der Früherkennung über die Abklärungsdiagnostik bis zur Frühtherapie umfassen.
2. Das UNHS wird bei stationären Geburten stationär innerhalb der ersten Lebensstage durchgeführt, bei ambulanten oder Hausgeburten oder vorzeitig aus der stationären Behandlung entlassenen Kindern erfolgt das Screening entweder in den hierzu qualifizierten stationären Einrichtungen, pädaudiologischen Einrichtungen oder bei niedergelassenen Ärzten mit nachgewiesener Qualifikation.
3. Ein UNHS kann mit der notwendigen Sensitivität und Spezifität nur mit objektiven Hörprüfmethoden, z.B. TEOAE und BERA durchgeführt werden.
4. Zurzeit ist folgendes Vorgehen sinnvoll:
  - a) Gesunde Neugeborene werden mit automatisierten Systemen zum Messen von TEOAE und / oder BERA untersucht.
  - b) Neugeborene in Perinatalzentren werden mit automatisierten Systemen zum Messen von TEOAE und / oder BERA untersucht.
  - c) Die Spezifität der angewandten Methoden sollte mindestens 96 % betragen.
  - d) Anzustreben ist eine flächendeckende Erfassung aller Neugeborenen, die Erfassungsquote soll mindestens 95 % betragen.
  - e) Die Diagnosesicherung für auffällige Kinder soll bis zum dritten Lebensmonat erreicht sein.
  - f) Bei allen Kindern mit HST soll innerhalb der ersten sechs Lebensmonate eine interdisziplinär ausgerichtete Therapie eingeleitet sein.
5. Kinder, die nicht vom Screening erreicht werden, sollen im Rahmen der U3-

Untersuchung erfasst und durch analog zu Punkt 2 Qualifizierte mittels TEOAE und / oder BERA untersucht werden. Die niedergelassenen Ärzte sind für die Früherkennung und -erfassung der in den nachfolgenden Lebensjahren auftretenden kindlichen HST zuständig.

6. Nachgehende Untersuchungen der im Screening auffälligen Kinder sind zur Diagnosesicherung durch speziell qualifizierte HNO-Ärzte und / oder Phoniater / Pädaudiologen durchzuführen. Standardisierte Untersuchungsverfahren für auffällige Kinder sind innerhalb des Screeningprogramms zu definieren.
7. Die Dokumentation des Ergebnisses der Hörprüfung erfolgt im gelben Vorsorgeheft.
8. Qualitätssichernde Maßnahmen sind erforderlich. Dazu gehören eine zentrale Erfassung der Verdachtsfälle, ein Patiententracking sowie die Einhaltung der Qualitätskriterien zur rechtzeitigen Erfassung und Lösung auftretender technischer und organisatorischer Probleme. Die Qualifikation der das Screening durchführenden stationären und ambulanten Einrichtungen sowie die geeignete apparative und personelle Ausstattung müssen anhand geeigneter Kriterien nachgewiesen werden.
9. Die Versorgungswege für die diagnosesichernden Leistungen sowie die ggf. erforderlichen therapeutischen Leistungen müssen geregelt sein. Dabei sind von besonderer Bedeutung die Fachärzte für Phoniatrie und Pädaudiologie, die das fachmedizinische Spektrum der Diagnostik und Therapie angeborener und frühkindlich erworbener HST abdecken.
10. Die Durchführung des Screenings wird als interdisziplinäre Aufgabe gesehen.

**Hannover, den 5.10.2001**

#### **8.4. Methoden, Stimuli, Fail-Pass-Kriterium, angezeigte Werte von Screeninggeräten**

Im Folgenden werden Herstellerangaben zu Screeninggeräten, die auf Anfrage per E-Mail mitgeteilt wurden, wiedergegeben:

##### **(1) Echoscreen (Fischer-Zott)**

**Methode:** S-TOAE.

**Stimulus:** Nichtlinearer Reiz bestehend aus vierer Gruppen zu je vier Klicks, Bandbreite 1 bis 4 kHz, Amplitude 83 dB SPL maximal (Schallpegelmesser in Betriebsart „impulse“ am IEC-Kuppler).

**Fail-Pass-Kriterium:** Ausgewertet wird der Bereich von 6 bis 12 ms nach dem Stimulus. Binominalstatistik über Antwortsignal, vier Signalstellen müssen eine Signifikanz von je 99,7 % erreichen.

**Auf dem Display angezeigte Werte:** Messfortschritt als Balkendiagramm und Zahl der signifikanten Signalstellen, auf Anforderung Artefakte (Prozentsatz verworfener Messungen) und Stimulusstabilität (Konstanz des überwachten Stimuluspegels).

**Reine Messzeit:** Für ein PASS: typisch 20 Sekunden, für ein REFER: maximal zwei Minuten.

##### **(2) SLE SABRe Compac (SLE) (Englisch)**

**Methode:** AABR.

**Stimulus:** 35, 40, 50 dB Klick und threshold click test.

**Fail-pass-Kriterium:** Algorithm determined presence of ABR response.

**Auf dem Display gezeigte Werte:** Data collection indicator, stimulus intensity, ear being tested.

**Messzeit:** Fünf Minuten eigentliche Testzeit.

**Einwegmaterial:** 3 x electrodes and 2 eartips.

**(3) Grason-Stadler GSI 70**

	<b>GRASON-STADLER GSI 70 Modell SP (Praxis)</b>	<b>GRASON-STADLER GSI 70 Modell MP (Klinik)</b>
Gerätetyp Stimulus	DPOAE-Screener. 4 kHz, 3 kHz, 2 kHz bei 65 / 55 dB (Anmerkung: Falls das Testergebnis NOISE ist, oder die DP-Antwort bei jeder Frequenz unterhalb der PASS-Linie liegt, wird die Testfrequenz leicht verschoben (3 / 64 Oktave) und dann automatisch nochmals gemessen.)	DPOAE-Screener: 4 kHz, 3 kHz, 2 kHz bei 65 / 55 dB (Anmerkung: Falls das Testergebnis NOISE ist, oder die DP-Antwort bei jeder Frequenz unterhalb der PASS-Linie liegt, wird die Testfrequenz leicht verschoben (3 / 64 Oktave) und dann automatisch nochmals gemessen.)
Pass-Fail Kriterium	PASS: Wenn OAE-Antworten über der Normlinie liegen und das Signal / Rausch-Verhältnis mind. 10 dB beträgt.	Nutzerdefinierte Protokolle mittels Data Management Software individuell einstellbar (Max. 6 DP-Werte im Frequenzbereich von 1,5 kHz bis 6 kHz).  Max. 6 Protokolle können im Screener gleichzeitig gespeichert werden. PASS: Wenn OAE-Antworten über der Normlinie liegen und das Signal / Rausch-Verhältnis mind. 10 dB beträgt.
Auf dem Display angezeigte Werte	REFER: Wenn ein Messwert das obige Kriterium nicht erfüllt. PASS, REFER, NOISE, ABBRUCH.	REFER: Wenn ein Messwert das obige Kriterium nicht erfüllt. PASS, REFER, NOISE, ABBRUCH.
Messzeit	DP-Gramm in grafischer Form (-20 bis +20 dB SPL), Größe 50 x 50 mm, Auflösung 128 x 128 Punkte. Samplingrate: 32 kHz, FFT: 512 Punkte, ca. 5 bis 45 s, je nach Messbedingungen.	DP-Gramm in grafischer Form (-20 bis +20 dB SPL), Größe 50 x 50 mm, Auflösung 128 x 128 Punkte. Samplingrate: 32 kHz, FFT: 512 Punkte, ca. 5 bis 45 s, je nach Messbedingungen.
Vor- / Nachbearbeitungszeit	Vor: ca. 0,5 bis 1,5 Minuten Nach: ca. 1 Minute	Vor: ca. 0.5 bis 1,5 Minuten Nach: ca. 1 Minute.
Verbrauchsmaterial	Ohrstöpsel, Druckerpapier für Dokumentation (25 m ausreichend für 175 Ausdrücke).	Ohrstöpsel, Druckerpapier für Dokumentation (25 m ausreichend für 175 Ausdrücke).

**(4) Echocheck (Otodynamics) (Englisch)**

**Methode:** S-TOAE.

**Stimulus:** A click of 84 dB SPL p.e. repeated 100 times per second. In-the-ear calibration with automatic ear canal size compensation at test start. Accommodates newborn to adult ear canals. Sensitive OAE's from 1-4 kHz with a primary response band of 1.6-3.2 kHz. Validation by the non-linear cross-correlation method (ILO88).

**Fail-pass-Kriterium:** +6 dB wideband SNR with a marginal indication at +3dB.

**Ausdruck:** Test sequence number, time and date of test, test result with recommendation for further testing together with the numerical data on the stimulus, OAE response and noise level during testing.

**(5) Algo (natus)**

**Methode:** AABR.

**Stimulus:** Klick bei 35 dB HL (750 – 5.000 Hz).

**Fail-pass-Kriterium (Englisch):** Data collected is sufficient to discriminate between the presence of a "response + noise", versus the presence of pure noise, or a "no response" condition at better than the 99.8 % level of confidence.

**Display:** Angabe über Fail oder Pass.

**Verbrauchsmaterial**

**(6) BERAphon (Maico)**

**Gerätetyp:** MAICO MB11.

**Stimulus:** Klick.

**Fail-Pass-Kriterium:** BERA-Potenziale bei 60,50 und 40 dB.

**Auf dem Display angezeigte Werte:** Bera-Kurve, Bewertung „unauffällig“ oder „Kontrolle“, Mittelungszahl, EEG-Qualität.

**Verbrauchsmaterial:** Drei Tropfen Elektrodengel pro Messung.



**(7) ERO-SCAN (Maico)**

**Gerätetyp:** MAICO ERO SCAN SCREENER (DPOAE).

**Stimulus:** Zwei Sinustöne.

**Fail-Pass-Kriterium:** Drei Frequenzen mit  $S / N > 5$  dB.

**Angezeigte Werte:**  $S / N$  grafisch für drei Frequenzen, Unauffällig oder Kontrolle.

**Bewertung - Ausdruck:** Möglich mit optionalem Drucker, grafisch und als Zahlenwert.

**Verbrauchsmaterial:** Ear-Tips.

**Gerätetyp:** MAICO ERO SCAN SCREENER (TEOAE).

**Stimulus:** Klick.

**Fail-Pass-Kriterium:** Drei von sechs ausgewerteten Frequenzbereichen mit  $S / N > 4$  dB.

**Angezeigte Werte:**  $S / N$  Grafisch für drei Frequenzen, Unauffällig oder Kontrolle.

**Bewertung - Ausdruck:** Möglich mit optionalem Drucker, grafisch und als Zahlenwert.

**Verbrauchsmaterial:** Ear-Tips.

*Alle Angaben ohne Gewähr und Anspruch auf Vollständigkeit!*

*Es wurde versucht, alle bekannten Hersteller anzusprechen. Die Reihenfolge ist willkürlich.*

**8.5 Beschreibung der Suchstrategien für die Literaturrecherche zur medizinischen Effektivität des Neugeborenenhörscreenings**

*Datenbank: MEDLINE (1991 bis 2000 / 11), EMBASE (1990 bis 2000 / 10), Evidence based Medicine (1990 bis 2000 / 5), Sprache: deutsch oder englisch*

*Recherche vom 18.11.00 bzw. 23.11.00 bzw. 29.11.00, Oberfläche: webspirs4*

Rechercheschritt	Suchbegriff	Anzahl der gefundenen Dokumente
#1	Hearing screening	<b>502</b>
#2	Otoacoustic	2.978
#3	Newborn	224.774
#4	2 and 3	<b>461</b>
#5	Auditory brainstem response	1.263
#6	Newborn	224.840
#7	5 and 6	<b>195</b>
<b>Nur MEDLINE 1990 bis 05.12.00</b>		
#1	Hearing screening	<b>15</b>
#2	Otoacoustic and newborn	<b>9</b>
#3	Auditory brainstem response and newborn	<b>8</b>

Datenbank: MEDLINE (1990 bis 2000 / 11), EMBASE (1990 bis 2000 / 11), Sprache: deutsch oder englisch

**Recherche vom 06.12.00, Oberfläche: webspirs4**

Rechercheschritt	Suchbegriff	Anzahl der gefundenen Dokumente
#1	Hearing	46.853
#2	Screening	190.458
#3	1 and 2	<b>490</b>
#4	Sensitivity	345.923
#5	Specificity	334.580
#6	1 and 2 and 3 and 4	<b>74</b>
#7	otoacoustic	2.899
#8	Newborn	273.324
#9	7 and 8	<b>442</b>
#10	TEOAE	452
#11	2 and 4 and 5 and 10	<b>28</b>
#12	Auditory	51.002
#13	Brainstem	22.244
#14	response	970.582
#15	12 and 13 and 14 and 8	188
#16	12 and 13 and 14 and 2 and 4 and 5	<b>30</b>

Datenbank: MEDLINE (1990 bis 2000 / 11), EMBASE (1990 bis 2000 / 11), Sprache: deutsch oder englisch

**Recherche vom 15.01.01, Oberfläche: webspirs4**

Rechercheschritt	Suchbegriff	Anzahl der gefundenen Dokumente
#1	hearing	47.301
#2	impairment	102.377
#3	intervention	118.199
#4	infant	368.439
#5	1 and 2 and 3 and 4	<b>52</b>

Datenbank: MEDLINE (1990 bis 2000 / 12), Sprache: deutsch oder englisch

**Recherche vom 06.03.01, Oberfläche: webspirs4**

Recherche-schritt	Suchbegriff	Anzahl der gefundenen Dokumente
#1	explode 'Hearing-Disorders' / all subheadings	17.945
#2	explode 'Infant-Newborn' / all subheadings	145.730
#3	explode 'Mass-Screening' / all subheadings	31.639
#4	#1 and #2 and #3	<b>275</b>
#5	explode 'Infant-' / all subheadings	268.877
#6	explode 'Child-' / all subheadings	795.618
#7	'Child-Preschool' / all subheadings	216.581
#8	#5 or #6 or #7	656.548
#9	#1 and #8	5.956
#10	'Risk-Factors' / all subheadings	159.159
#11	#9 and #10	337
#12	#9 and #10 and #3	<b>71</b>
#13	explode 'Rehabilitation-of-Hearing-Impaired' / all subheadings	1.027
#14	explode 'Hearing-Aids' / all subheadings	3.945
#15	#13 and #14 and #8	<b>74</b>

Hörscreening für Neugeborene

#16	'Hearing-Impaired-Persons' / all subheadings	60
#17	'Socioeconomic-Factors' / all subheadings	19.697
#18	#16 and #17	1
#19	explode 'Quality-of-Life' / all subheadings	21.399
#20	#16 and #19	<b>2</b>
#21	#1 and #8 and #19	<b>29</b>

*Datenbank: EMBASE (1990 bis 2000 / 11), Sprache: deutsch oder englisch  
Recherche vom 06.12.00, Oberfläche: webspirs4*

Recherche-schritt	Suchbegriff	Anzahl der gefundenen Dokumente
#1	Hearing	46.853
#2	screening	190.458
#3	1 and 2	490
#4	sensitivity	345.923
#5	specificity	334.580
#6	1 and 2 and 3 and 4	<b>74</b>
#7	otoacoustic	2.899
#8	Newborn	273.324
#9	7 and 8	442
#10	TEOAE	452
#11	2 and 4 and 5 and 10	28
#12	Auditory	51.002
#13	brainstem	22.244
#14	response	970.582
#15	12 and 13 and 14 and 8	188
#16	12 and 13 and 14 and 2 and 4 and 5	30

*Datenbank: EMBASE (1990 bis 2001 / 2), Sprache: deutsch oder englisch  
Recherche vom 06.03.01, Oberfläche: webspirs4*

Recherche-schritt	Suchbegriff	Anzahl der gefundenen Dokumente
#1	'newborn-screening' / all subheadings	1.501
#2	'auditory-screening' / all subheadings	159
#3	'Mass-Screening' / all subheadings	3.514
#4	#1 or #2 or #3	5.092
#5	'hearing-impairment' / all subheadings	4.949
#6	explode 'congenital-deafness' / all subheadings	909
#7	#5 or #6	5.742
#8	'infant-' / all subheadings	64.753
#9	'preschool-child' / all subheadings	33.711
#10	'school-child' / all subheadings	44.804
#11	#8 or #9 or #10	123.358
#12	#11 and #7 and #4	<b>50</b>
#13	explode 'perception-deafness' / all subheadings	3.447
#14	#13 and #11 and #4	<b>14</b>
#15	'auditory-rehabilitation' / all subheadings	421
#16	#15 and #11	<b>26</b>
#17	'quality-adjusted-life-year' / all subheadings	584
#18	#5 and #17	<b>4</b>
#19	explode 'Quality-of-Life' / all subheadings	25.002
#20	#5 and #11 and #19	<b>10</b>
#21	otoacoustic*	1.378
#22	'auditory evoked brainstem response'	158
#23	#5 and #11 and #21	<b>102</b>
#24	#5 and #11 and #22	<b>5</b>

Datenbank: HealthStar ohne MEDLINE 1990 bis 05.12.00

Recherche vom 05.12.00

Rechercheschritt	Suchbegriff	Anzahl der gefundenen Dokumente
#1	hearing	9.808
#2	screening	387.943
#3	1 and 2	3.412
#4	3 and exclude medline	23
#5	otoacoustic	527
#6	newborn	59.819
#7	5 and 6	183
#8	7 and exclude medline	0
#9	auditory brainstem response	1.040
#10	newborn	59.819
#11	9 and 10	234
#12	11 and exclude medline	0
<b>HealthStar75</b>		
#1	hearing	13.442
#2	screening	420.917
#3	1 and 2	3.262
#4	3 and exclude medline	15
#5	Ab einschließlich 1990	6

Datenbank: isi current contents editions ABES, SBS, CM, LS, extended file

Recherche vom 06.12.00

Recherche-schritt	Suchbegriff	Anzahl der gefundenen Dokumente
#1	hearing	5.092
#2	screening	24.228
#3	1 and 2	307
#4	otoacoustic	553
#5	newborn	6.614
#6	4 and 5	49
#7	auditory brainstem response	204
#8	newborn	6.614
#9	7 and 8	19

Datenbank: LLBA 1990 bis 2000 / 9, ERIC 1990 bis 2000 / 6, PsycLIT 1990 bis 2000 / 6,

PsycINFO 1990 bis 2000 / 10, INSPEC 1990 bis 2000 / 10

Recherche vom 06.12.00 und 12.12.00, Oberfläche: webspirs4

Rechercheschritt	Suchbegriff	Anzahl der gefundenen Dokumente
#1	hearing	45.874
#2	screening	33.420
#3	1 and 2	109
#4	otoacoustic	188
#5	newborn	949
#6	4 and 5	22
#7	auditory	31.634
#8	brainstem	1.670
#9	response	167.766
#10	newborn	2.212
#11	7 and 8 and 9 and 10	16

Datenbank: Cochrane Library issue 4, 2000, 1990 bis 2000

Recherche vom 06.12.00

Recherchenschritt	Suchbegriff	Artikelkategorie	Anzahl der gefundenen Dokumente
#1	hearing and screening	systematic reviews	14
		reviews of effectiveness	4
		controlled trials	23
		HTA	4
		NHS EED	15
#2	otoacoustic and newborn	systematic reviews	0
		reviews of effectiveness	0
		controlled trials	8
		HTA	1
		NHS EED	2
#3	"auditory brainstem response" and newborn	systematic reviews	1
		reviews of effectiveness	0
		controlled trials	3
		HTA	0
		NHS EED	2

Datenbank: Cochrane Library issue 1, 2001, 1990 bis 2001

Recherche vom 19.03.01

Recherchenschritt	Suchbegriff	Artikelkategorie	Anzahl der gefundenen Dokumente
#1	hearing-loss-sensorineural*: ME and child*	systematic reviews	0
		reviews of effectiveness	1
		controlled trials	13
		HTA	0
		NHS EED	1
#2	neonatal-screening*: ME	systematic reviews	2
		reviews of effectiveness	4
		controlled trials	25
		HTA	6
		NHS EED	11
#3	rehabilitation-of-hearing-impaired*	systematic reviews	0
		reviews of effectiveness	0
		controlled trials	15
		HTA	0
		NHS EED	0

Datenbank: SOMED, 1990 bis 2000

Recherche vom 15.12.00

Rechercheschritt	Suchbegriff	Anzahl der gefundenen Dokumente
#1	Hoerstoerung	14
#2	Screening	2.926
#3	1 and 2	3
#4	Schwerhoerigkeit	430

#5	Kind	6.295
#6	4 and 5	39
#7	otoakustisch	0
#8	„otoakustische Emissionen“	0
#9	„BERA“	1

## Handsuche

Zeitschrift		Anzahl der gefundenen Dokumente
Hörgeschädigte Kinder	1990 – 2001 / 1	2

### 8.6. Beschreibung der Suchstrategien für die Literaturrecherche zu ökonomischen Aspekten des Neugeborenhörscreenings

Datenbank: MEDLINE (1990 bis 2000 / 11), EMBASE (1990 bis 2000 / 11), Sprache: deutsch oder englisch

Recherche vom 06.12.00, Oberfläche: webspirs4

Rechercheschritt	Suchbegriff	Anzahl der gefundenen Dokumente
#1	hearing	46.853
#2	screening	190.458
#3	costs	61.746
#4	1 and 2 and 3	<b>22</b>
#5	otoacoustic	2.899
#6	newborn	273.324
#7	5 and 6 and 3	<b>11</b>
#8	auditory	51.002
#9	brainstem	22.244
#10	response	970.582
#11	8 and 9 and 10 and 3	<b>7</b>

Datenbank: EMBASE (1990 bis 2001 / 1), Biosis Previews (1990 bis 2001 / 8), MEDLINE (1990 bis 2001 / 1) ERIC (1990 bis 2000 / 9), PsycINFO (1990 bis 2000 / 12), PsycLIT (1990 bis 2000 / 06)

Recherche vom 15.02.01, Oberfläche: webspirs 4

Rechercheschritt	Suchbegriff	Anzahl der gefundenen Dokumente
#1	hearing	90.900
#2	impairment	147.254
#3	cost*	358.855
#4	1 and 2 and 3	<b>224</b>
#5	employment	64.579
#6	1 and 2 and 5	<b>84</b>

Datenbank: EMBASE (1990 bis 2001 / 01), MEDLINE (1990 bis 2001 / 01)

Recherche vom 15.02.01, Oberfläche: webspirs 4

Recherche-schritt	Suchbegriff	Anzahl der gefundenen Dokumente
#1	hearing	47.531
#2	impairment	102.991
#3	mortality	302.479
#4	1 and 2 and 3	<b>1</b>
#5	quality	242.971

#6	of	4.200.532
#7	life	352.042
#8	1 and 2 and 5 and 6 and 7	<b>124</b>
#9	education	262.734
#10	cost*	222.286
#11	1 and 2 and 9 and 10	<b>23</b>
#12	occupation	11.876
#13	1 and 2 and 12	<b>12</b>

Tabelle 113: Berücksichtigte HTA-Organisationen.

Berücksichtigte Einrichtung	Internetadresse (Überprüft am)
NHS Center for Reviews and Dissemination (CRD)	<a href="http://york.ac.uk">http://york.ac.uk</a> (28.05.2004)
International Network of Agencies for Health Technology Assessment (INAHTA)	<a href="http://www.inahta.org">http://www.inahta.org</a> (28.05.2004)
International Society of Technology Assessment in Health Care (ISTAHC)	<a href="http://www.istahc.org">http://www.istahc.org</a>
Agence Nationale d'Accréditation et d'Evaluation en Santé (ANAES)	<a href="http://www.anaes.fr">http://www.anaes.fr</a> (28.05.2004)
Danish Institute for Health Technology Assessment (DIHTA)	<a href="http://www.dihta.dk">http://www.dihta.dk</a> (28.05.2004)
AHRQ - Agency for Healthcare Research and Quality (formerly: AHCPR - Agency for Health Care Policy and Research), USA	<a href="http://www.ahrq.gov">http://www.ahrq.gov</a> (28.05.2004)
AETS – Agencia de evaluación de tecnologías sanitarias	<a href="http://www.isciii.es/aets">http://www.isciii.es/aets</a> (28.05.2004)
CCOHTA - Canadian Coordinating Office for Health Technology Assessment	<a href="http://ccohta.ca">http://ccohta.ca</a> (28.05.2004)
Quebec, Agency for Health Services and Technology Assessment	<a href="http://www.cets.gouv.qc.ca">http://www.cets.gouv.qc.ca</a>
Center for Medical Technology Assessment (CMT)	<a href="http://www.imt.liu.se/CMT">http://www.imt.liu.se/CMT</a>
Department of Medical Technology Assessment, University of Nijmegen & University Hospital Nijmegen St. Radboud Nijmegen, the Netherlands.	<a href="http://www.ehm.kun.nl">http://www.ehm.kun.nl</a> (Im Umbau, 28.05.2004)
Finnish Office for Health Care Technology Assessment (FinOHTA)	<a href="http://www.stakes.fi">http://www.stakes.fi</a> (28.05.2004)
Alberta Heritage Foundation for Medical Research (AHFMR)	<a href="http://www.ahfmr.ab.ca/researchers.html">http://www.ahfmr.ab.ca/researchers.html</a> (28.05.2004)
British Columbia Office of Health Technology Assessment (BCOHTA)	<a href="http://www.chspr.ubc.ca/bcohta">http://www.chspr.ubc.ca/bcohta</a>
CMA-Infobase, ClinicalPracticeGuideline-Infobase	<a href="http://www.ctfphc.org">http://www.ctfphc.org</a> (28.05.2004)
The Institute of Health Economics (IHE), Edmonton, Alberta	<a href="http://www.ihe.ab.ca">http://www.ihe.ab.ca</a> (28.05.2004)
Health Services / Technology Assessment Texts (HSTAT)	<a href="http://www.wps.princeton.edu:80/~ota">http://www.wps.princeton.edu:80/~ota</a>
Institut für Technikfolgenabschätzung der österreichischen Akademie der Wissenschaften	<a href="http://text.nlm.nih.gov">http://text.nlm.nih.gov</a> (28.05.2004)
The Swedish Council on Technology Assessment in Health Care	<a href="http://www.oeaw.ac.at/ita/hta">http://www.oeaw.ac.at/ita/hta</a> (28.05.2004)
Scottish Health Purchasing Information Centre (SHPIC)	<a href="http://www.sbu.se">http://www.sbu.se</a> (28.05.2004)
Medicare Services Advisory Committee (MSAC)	<a href="http://www.nhsconfed.net/shpic">http://www.nhsconfed.net/shpic</a> (im November 1998 geschlossen, 28.05.2004)
New Zealand Health Technology Assessment (NZHTA)	<a href="http://www.health.gov.au/msac">http://www.health.gov.au/msac</a> (28.05.2004)
	<a href="http://nzhta.chmeds.ac.nz">http://nzhta.chmeds.ac.nz</a> (28.05.2004)

**Bitte berücksichtigen Sie:** Die Seiten waren zum Zeitpunkt der Berichterstellung aktuell bzw. nur für eine bestimmte Benutzergruppe zugänglich.

## 8.7. Eingeschlossene Literatur der medizinischen Evaluation

### 8.7.1 In die Literatursynthese eingeschlossene HTA-Berichte, Richtlinien und Konsensusstatements

Tabelle 114: In die Literatursynthese eingeschlossene HTA-Berichte, Richtlinien und Konsensusstatements.

Quelle, Titel
---------------

**HTA-Berichte**

66. Agence Nationale d'Accréditation et d'Évaluation en Santé (ANAES): **Évaluation clinique et économique du dépistage neonatal de la surdité permanente par les otoémissions acoustiques.** 1999.
67. Davis A, Bamford J, Wilson I, Ramkalawan T, Forshaw M, Wright S: **A critical review of the role of neonatal hearing screening in the detection of congenital hearing impairment.** In: Health Technol Assess (1997), 1(10): i-iv, S. 1-176.
68. Davis A, Bamford J, Stevens J: **Performance of neonatal and infant hearing screens: Sensitivity and specificity.** In: Br J Audiol (2001), 35, S. 3-15.
69. Medicare Services Advisory Committee (MSAC): **Oto-acoustic emission audiometry.** 1999.

**Leitlinien**

70. American Academy of Pediatrics, Task Force on Newborn and Infant Hearing 1998-1999: **Newborn and Infant Hearing Loss: Detection and Intervention.** In: Pediatrics (1999), 103, S. 527-530.
71. Joint Committee on Infant Hearing. **Year 2000 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs.** In: Am J Audiol (2000), 9, S. 9-29.
72. **Durchführungsrichtlinien (Operation Guidelines) für Vorsorgeuntersuchung auf Hörschäden bei Neugeborenen (generelles Neugeborenen Hörscreening) in Österreich.** Oktober 2001.

## 8.7.2 In die Literatursynthese der medizinischen Evaluation eingeschlossene Literaturstellen

Tabelle 115 In die Literatursynthese der medizinischen Evaluation eingeschlossene Literaturstellen.

**Quelle, Titel****Epidemiologie**

73. Berrettini S, Ravecca F, Sellari-Franceschini S, Matteucci F, Siciliano G, Ursino F: **Progressive sensorineural hearing loss in childhood.** In: Pediatric neurology (1999), 20(2), S. 130-136.
74. Billings KR, Kenna MA: **Causes of pediatric sensorineural hearing loss - Yesterday and today.** In: Arch Otolaryngol Head Neck Surg (1999), 125(5), S. 517-521.
75. Braude D, Webb E, Canning D: **The epidemiology of childhood hearing impairment in a multi-ethnic health district.** In: Ambul Child Health (1999), 5(3), S. 237-247.
76. Bundesgemeinschaft dEuFhK: **„Früh“erkennung? Memorandum zur Früherkennung und Frühförderung hörgeschädigter Kinder.** 1998.
77. Cone-Wesson B, Vohr BR, Slinger YS, Widen JE, Folsom RC, Gorga MP et al.: **Identification of neonatal hearing impairment: Infants with hearing loss.** In: Ear Hear (2000), 21(5), S. 488-507.

**(Fortsetzung Tabelle 115)**

78. Eckel HE, Richling F, Streppel M, Damm M, Wedel H: **Früherkennung hochgradiger kindlicher HST Ergebnisse einer Reihenuntersuchung bei den Schülern der Rheinischen Schulen für Gehörlose und für Schwerhörige in Köln.** In: Laryngo-Rhino-Otologie (1998), 77(3), S. 125-130.
79. Eckel HE, Richling F, Streppel M, Roth B, Walger M, Zorowka P: **Etiology of profound hearing disorders in children.** In: HNO (1998), 46(3), S. 252-263.
80. Finckh-Krämer U, Spormann-Lagodzinski ME, Nubel K, Hess M, Gross M: **Wird die Diagnose bei persistierenden kindlichen HST immer noch zu spät gestellt?** In: HNO (1998), 46, S. 598-602.
81. Finckh-Krämer U, Spormann-Lagodzinski ME, Gross M: **German registry for hearing loss in children: results after 4 years.** In: Int J Pediatr Otolaryngol (2000), 56, S. 113-127.
82. Fonseca S, Forsyth H, Grigor J, Lowe J, MacKinnon M, Price E et al.: **Identification of permanent hearing loss in children: are the targets for outcome measures attainable?** In: Br J Audiol (1999), 33(3), S. 135-143.
83. Fortnum H, Davis A: **Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Trent Region, 1985-1993.** In: Br J Audiol (1997), 31(6), S. 409-446.
84. Fortnum H, Summerfield AQ, Marshall DH, Davis A, Bamford J: **Prevalence of permanent childhood hearing impairment in the United Kingdom and implications for universal neonatal hearing screening: questionnaire base ascertainment study.** In: Bmj (2001), 323, S. 1-6.
85. Fowler KB, Dahle AJ, Bo ppana SB, Pass RF: **Newborn hearing screening: Will children with hearing loss caused by congenital cytomegalovirus infection be missed?** In: J Pediatr (1999), 135(1), S. 60-64.
86. Gross M, Finckh-Krämer U, Spormann-Lagodzinski ME: **Angeborene Erkrankungen des Hörvermögens bei Kindern. Teil 1.** In: HNO (2000), 48(12), S. 879-886.
87. Gross M, Lange K, Spormann-Lagodzinski ME: **Angeborene Erkrankungen des Hörvermögens bei Kindern Teil 2: Genetische HST.** In: HNO (2001), 49, S. 602-617.
88. Hadjikakou K, Bamford J: **Prevalence and age of identification of permanent childhood hearing**



- impairment in Cyprus.** In: *Audiology* (2000), 39, S. 198-201.
89. Mäki-Torkko EM, Lindholm PK, Vayrynen MRH, Leisti JT, Sorri MJ: **Epidemiology of moderate to profound childhood hearing impairments in northern Finland. Any changes in ten years?** In: *Scand Audiol* (1998), 27(2), S. 95-103.
90. Nekahm D, Weichbold V, Welzl-Mueller K: **Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in the Tyrol, 1980-94.** in: *Scand Audiol* (2001), 30(1), S. 1-6.
91. Nekahm D, Weichbold V, Welzl-Mueller K, Hirst-Stadlmann: **Improvement in early detection of congenital hearing impairment due to universal newborn hearing screening.** In: *Int J Pediatr Otolaryngol* (2001), 59, S. 23-28.
93. Parving A, Hauch AM: **Permanent childhood hearing impairment - some cross-sectional characteristics from a surveillance program.** In: *International Pediatrics* (2001), 16(1).
94. Streppel M, Richling F, Roth B, Walger M, von Wedel H, Eckel HE: **Epidemiology and etiology of acquired hearing disorders in childhood in the Cologne area.** In: *Int J Pediatr Otolaryngol* (1998), 44, S. 235-243.
95. Streppel M, Richling F, Walger M, von Wedel H, Eckel HE: **Epidemiology of hereditary hearing disorders in childhood.** In: *Scand Audiol* (2000), 29, S. 3-9.
96. Tschumper A, Vuille JC, Weissen J: **Angeborene und früh erworbene HST Einflussfaktoren auf den Zeitpunkt der Erfassung.** In: *Sozialpädiatrie und Kinderärztliche Praxis* (1994), 16(7), S. 423-428.
97. Tschumper A, Vuille JC, Weissen J: **Frühdiagnostik hörbehinderter Kinder Fortschritte zwischen 1970-1980 und 1981-1990.** in: *Sozialpädiatrie und Kinderärztliche Praxis* (1994), 16(3), S. 173-176.
98. Uus K, Davis A: **Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Estonia, 1985-1990.** in: *Audiology* (2000), 39, S. 192-197.
99. Van Naarden K, Decoufle P, Caldwell K: **Prevalence and characteristics of children with serious hearing impairment in metropolitan Atlanta, 1991-1993.** in: *Pediatrics* (1999), 103, S. 570-575.
100. Walch C, Anderhuber W, Kole W, Berghold A: **Bilateral sensorineural hearing disorders in children: etiology of deafness and evaluation of hearing tests.** In: *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* (2000), 53(1), S. 31-38.

---

**Bereich A: Vorteile früher Intervention**

101. Archbold S, Nikolopoulos T, O' Donoghue GM, Lutman M: **Educational placement of deaf children following cochlear implantation.** In: *Br J Audiol* (1998), 32, S. 295-300.
102. Calderon R, Naidu S: **Further support for the benefits of early identification and intervention for children with hearing loss.** In: *Volta Rev* (2000), 100, S. 53-84.
103. El-Hakim H, Papsin B, Mount RJ, Levasseur J, Panesar J, Stevens D et al. **Vocabulary acquisition rate after pediatric cochlear implantation and the impact of age at implantation.** In: *Int J Pediatr Otolaryngol* (2001), 59, S. 187-194.
-

## (Fortsetzung Tabelle 115)

104. Fryauf-Bertschy H, Tyler R, Kelsay DMR, Gantz BJ, Woodworth GG: **Cochlear implant use by prelingually deafened children: the influence of age at implant and length of device use.** In: J Speech Lang Hear Res (1997), 40, S. 183-199.
105. Kiese-Himmel C, Ohlwein S. **Die Sprachentwicklung sensorineural hörgestörter Kleinkinder.** In: Sprache Stimme Gehör (2000), 24, S. 169-176.
106. Lesinski-Schiedat A, Illg A, von der Haar-Heise S, Battmer RD, Lenarz T. **Entwicklung des Sprachverstehens und der -produktion bei Kindern nach Cochlea-Implantat-Versorgung.** In: Sprache Stimme Gehör (1999), 23, S. 110-115.
107. Mayne A, Yoshinaga Itano C, Sedey A, Carey A: **Expressive vocabulary development of infants and toddlers who are deaf or hard of hearing.** In: Volta Rev (2000), 100, S. 1-28.
108. Mayne A, Yoshinaga Itano C, Sedey A: **Receptive vocabulary development of infants and toddlers who are deaf or hard of hearing.** In: Volta Rev (2000), 100, S. 29-52.
109. Miyamoto RT, Kirk KI, Svirsky MA, Sehgal ST. **Communication Skills in Pediatric Cochlear Implant Recipients.** In: Acta Otolaryngol (1999), 119, S. 219-224.
110. Moeller MP: **Early intervention and language development in children who are deaf and hard of hearing.** In: Pediatrics (2000), 106(3), NIL\_83-NIL\_91.
111. Nikolopoulos T, O' Donoghue GM, Archbold S: **Age at implantation: its importance in pediatric cochlear implantation.** In: Laryngoscope (1999), 109, S. 1161-1171.
112. O'Donoghue GM, Nikolopoulos TP, Archbold SM: **Determinants of speech perception in children after cochlear implantation.** In: Lancet (2000), 356(9228), S. 466-468.
113. Osberger MJ, Zimmerman Phillips S, Barker M, Geier L: **Clinical trial of the CLARION cochlear implant in children.** In: Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl 1999, 177, S. 88-92.
114. Sarant JZ, Blamey PJ, Dowell RC, Clark GM, Gibson WPR: **Variation in speech perception scores among children with cochlear implants.** In: Ear Hear (2001), 22, S. 18-28.
115. Schulze-Gattermann H: **Kosten-Nutzen-Analyse der Cochlea-Implantation bei Kindern.** Hannover: Medizinische Hochschule, 2001.
116. Tye Murray N, Spencer L, Woodworth GG: **Acquisition of speech by children who have prolonged cochlear implant experience.** In: J Speech Hear Res (1995), 38(2), S. 327-337.
117. Tyler RS, Fryauf Bertschy H, Kelsay DM, Gantz BJ, Woodworth GP, Parkinson A: **Speech perception by prelingually deaf children using cochlear implants.** In: Otolaryngol Head Neck Surg (1997), 117(3 Pt 1), S. 180-187.
118. Yoshinaga-Itano C, Apuzzo MRL: **Identification of hearing loss after age 18 months is not early enough.** In: American annals of the deaf (1998), 143(5), S. 380-387.
119. Yoshinaga-Itano C, Apuzzo MRL. **The development of deaf and hard of hearing children identified early through the high-risk registry.** In: American annals of the deaf (1998), 143(5), S. 416-424.
120. Yoshinaga Itano C, Coulter D, Thomson V: **Infant hearing impairment and universal hearing screening.** In: J Perinatol (2000), 20, S132-S137.
- 
- Bereich B, C, D: Testgütekriterien, Screeningprogramme**
121. Aidan D, Avan P, Bonfils P. **Auditory screening in neonates by means of transient evoked otoacoustic emissions: A report of 2,842 recordings.** In: Ann Otol Rhinol Laryngol (1999), 108(6), S. 525-531.
122. Apostolopoulos NK, Psarommatis IM, Tsakanikos MD, Dellagrammatikas HD, Douniadakis DE: **Otoacoustic emission-based hearing screening of a Greek NICU population.** In: Int J Pediatr Otorhinolaryngol (1999), 47(1), S. 41-48.
123. Barsky Firkser L, Sun S: **Universal newborn hearing screenings: a three-year experience.** In: Pediatrics (1997), 99(6), E4.
124. Baumann U, Schorn K: **Früherkennung kindlicher Hörschäden. Visuelle und automatische Verfahren im Vergleich.** In: HNO (2001), 49, S. 118-125.
125. Bowes M, Smith C, Tan AKW, Varette-Cerre P: **Screening of high-risk infants using distortion product otoacoustic emissions.** In: J Otolaryngol (1999), 28(4), S. 181-184.
126. Bretschneider J, Maier H, Hess M, Leuwer R. **Aufwand und Ergebnisse eines universellen ERA-Neugeborenenhörscreenings mit dem ALGO® portable.** In: Laryngo-Rhino-Otologie (2001), 80, S. 357-364.
127. Comerford DG, Watson C, Khan MS, Hussain SS: **The Bradford and Airedale baby hearing project. An assessment of the impact of screening on the earlier detection of infant hearing loss.** In: Clin Otolaryngol (1995), 20(6), S. 536-539.
128. Dalzell L, Orlando M, MacDonald M, Berg A, Bradley M, Cacace A et al.: **The New York State universal newborn hearing screening demonstration project: Ages of hearing loss identification, hearing aid fitting, and enrollment in early intervention.** In: Ear Hear (2000), 21(2), S. 118-130.
129. Dort JC, Tobolski C, Brown D. **Screening strategies for neonatal hearing loss: Which test is best?** In: J Otolaryngol (2000), 29(4), S. 206-210.

## (Fortsetzung Tabelle 115)

130. Doyle KJ, Fujikawa S, Rogers P, Newman E: **Comparison of newborn hearing screening by transient otoacoustic emissions and auditory brainstem response using ALGO-2** ®. In: Int J Pediatr Otorhinolaryngol (1998), 43(3), S. 207-211.
131. Doyle KJ, Rodgers P, Fujikawa S, Newman E: **External and middle ear effects on infant hearing screening test results**. In: Otolaryngol Head Neck Surg (2000), 122(4), S. 477-481.
132. Finitzo T, Albright K, O'Neal J: **The newborn with hearing loss: Detection in the nursery**. In: Pediatrics (1998), 102(6), S. 1452-1460.
133. Folsom RC, Widen JE, Vohr BR, Cone Wesson B, Gorga M, Sininger YS et al.: **Identification of neonatal Hearing Impairment: Recruitment and follow-up**. In: Ear Hear (2000), 21, S. 462-470.
134. Gabbard SA, Northern JL, Yoshinaga Itano C: **Hearing screening in newborns under 24 hours of age**. In: Semin Hear (1999), 20(4), S. 291-305.
135. Gorga MP, Norton SJ, Sininger YS, Cone-Wesson B, Folsom RC, Vohr BR et al.: **Identification of neonatal hearing impairment: Distortion product otoacoustic emissions during the perinatal period**. In: Ear Hear (2000), 21(5), S. 400-424.
136. Gravel J, Berg A, Bradley M, Cacace A, Campbell D, Dalzell L et al.: **New York State universal newborn hearing screening demonstration project: Effects of screening protocol on inpatient outcome measures**. In: Ear Hear (2000), 21(2), S. 131-140.
137. Harrison WA, Dunnell JJ, Mascher K, Fletcher K, Vohr BR, Gorga MP et al.: **Identification of neonatal hearing impairment: Experimental protocol and database management**. In: Ear Hear (2000), 21(5), S. 357-372.
138. Heinemann M, Bohnert A: Hearing-screening: **Comparative examinations and cost analysis with various devices**. In: Laryngo-Rhino-Otol (2000), 79(8), S. 453-458.
139. Herrmann BS, Thornton AR, Joseph JM: **Automated infant hearing screening using the ABR: development and validation**. In: Am J Audiol (1995), 4, S. 6-14.
140. Homer JJ, Linney SL, Strachan DR: **Neonatal hearing screening using the auditory brainstem response**. In: Clin-Otolaryngol-Allied-Sci (2000), 25(1), S. 66-70.
141. Isaacson G: **Universal newborn hearing screening in an inner-city, managed care environment**. In: Laryngoscope (2000), 110(6), S. 881-894.
142. Jacobson CA, Jacobson JT: **Follow-up services in newborn hearing screening programs**. In: J Am Acad Audiol (1990), 1(4), S. 181-186.
143. Jacobson JT, Jacobson CA, Spahr RC: **Automated and conventional ABR screening techniques in high-risk infants**. In: J Am Acad Audiol (1990), 1(4), S. 187-195.
144. Kanne TJ, Schaefer L, Perkins JA: **Potential pitfalls of initiating a newborn hearing screening program**. In: Arch Otolaryngol Head Neck Surg (1999), 125(1), S. 28-32.
145. Kennedy CR, Kimm L, Dees DC, Campbell MJ, Thornton ARD, Bamber J et al.: **Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment**. Wessex Universal Neonatal Screening Trial Group. In: Lancet (1998), 352(9145), S. 1957ff.
146. Kennedy CR: **Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment: coverage, positive predictive value, effect on mothers and incremental yield**. Wessex Universal Neonatal Screening Trial Group. In: Acta-Paediatr-Suppl 1999, 88(432), S. 73-75.
147. Mason JA, Herrmann KR: **Universal infant hearing screening by automated auditory brainstem response measurement [see comments]**. In: Pediatrics (1998), 101(2), S. 221-228.
148. McKinley AM, Grose JH, Roush J: **Multifrequency tympanometry and evoked otoacoustic emissions in neonates during the first 24 hours of life**. In: J Am Acad Audiol (1997), 8(3), S. 218-223.
149. Mehl AL, Thomson V: **Newborn hearing screening: the great omission**. In: Pediatrics 1998, 101(1), E4.
150. Messner AH, Price M, Kwast K, Gallagher K, Forte J: **Volunteer-based universal newborn hearing screening program**. In: Int J Pediatr Otolaryngol (2001), 60, S. 123-130.
151. Meyer C, Witte J, Hildmann A, Hennecke KH, Hennecke H, Schunck KU et al.: **Neonatal screening for hearing disorders in infants at risk: Incidence, risk factors, and follow-up**. In: Pediatrics (1999), 104(4), S. 900-904.
152. Neumann K, Gall V: **Neugeborenen-Hörscreening in Hessen, Deutschland - ein Pilotprojekt**. In: International pediatrics (2001), 16(2).
153. Norton SJ, Gorga M, Widen JE, Folsom RC, Sininger Y, Cone Wesson B et al.: **Identification of neonatal hearing impairment: Summary and recommendations**. In: Ear Hear (2000a), 21, S. 529-535.
154. Norton SJ, Gorga MP, Widen JE, Folsom RC, Sininger Y, Cone-Wesson B et al.: **Identification of neonatal hearing impairment: A multicenter investigation**. In: Ear Hear (2000b), 21(5), S. 348-356.

## (Fortsetzung Tabelle 115)

155. Norton SJ, Gorga MP, Widen JE, Folsom RC, Sininger 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.** In: *Ear Hear* (2000c), 21(5), S. 508-528.
156. Norton SJ, Gorga MP, Widen JE, Vohr BR, Folsom RC, Sininger YS et al.: **Identification of neonatal hearing impairment: Transient evoked otoacoustic emissions during the perinatal period.** In: *Ear Hear* (2000d), 21(5), S. 425-442.
157. Oudesluys Murphy AM, Harlaar J: **Neonatal hearing screening with an automated auditory brainstem response screener in the infant's home.** In: *Acta-Paediatr-Int-J-Paediatr* (1997), 86(6), S. 651-655.
158. Penn TO, Gibson B: **Utilization of a questionnaire to provide follow-up services in an infant hearing screening program [see comments].** In: *J Am Acad Audiol* (1994), 5(5), S. 325-329.
159. Prieve B, Dalzell L, Berg A, Bradley M, Cacace A, Campbell D et al.: **The New York State universal newborn hearing screening demonstration project: Outpatient outcome measures.** In: *Ear Hear* (2000), 21(2), S. 104-117.
160. Prieve BA, Stevens F: **The New York State universal newborn hearing screening demonstration project: Introduction and overview.** In: *Ear Hear* (2000), 21(2), S. 85-91.
161. Reuter G, Bordgen F, Dressler F, Schafer S, Hemmanouil I, Schonweiler R et al.: **Neonatal hearing screening with the Echosensor automated device for otoacoustic emissions. A comparative study.** In: *HNO* (1998), 46(11), S. 932-941.
162. Rhodes MC, Margolis RH, Hirsch JE, Napp AP: **Hearing screening in the newborn intensive care nursery: Comparison of methods.** In: *Otolaryngol Head Neck Surg* (1999), 120(6), S. 799-808.
163. Salata JA, Jacobson JT, Strasnick B: **Distortion-product otoacoustic emissions hearing screening in high-risk newborns.** In: *Otolaryngol Head Neck Surg* (1998), 118(1), S. 37-43.
164. Sininger YS, Cone-Wesson B, Folsom RC, Gorga MP, Vohr BR, Widen JE et al.: **Identification of neonatal hearing impairment: Auditory brain stem responses in the perinatal period.** In: *Ear Hear* (2000), 21(5), S. 383-399.
165. Smyth V, McPherson B, Kei J, Young J, Tudehope D, Maurer M et al.: **Otoacoustic emission criteria for neonatal hearing screening.** In: *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* (1999), 48(1), S. 9-15.
166. Spivak L, Dalzell L, Berg A, Bradley M, Cacace A, Campbell D et al.: **New York State universal newborn hearing screening demonstration project: Inpatient outcome measures.** In: *Ear Hear* (2000), 21(2), S. 92-103.
167. Van Riper LA, Kileny PR: **ABR hearing screening for high-risk infants.** In: *Am J Otol* (1999), 20(4), S. 516-521.
168. van Straaten HL, Groote ME, Oudesluys Murphy AM: **Evaluation of an automated auditory brainstem response infant hearing screening method in at risk neonates.** In: *Eur J Pediatr* (1996), 155(8), S. 702-705.
169. Vohr BR, Widen JE, Cone-Wesson B, Sininger YS, Gorga MP, Folsom RC et al.: **Identification of neonatal hearing impairment: Characteristics of infants in the neonatal intensive care unit and well-baby nursery.** In: *Ear Hear* (2000), 21(5), S. 373-382.
170. Vohr BR, Carty LM, Moore PE, Letourneau K: **The Rhode Island Hearing Assessment Program: Experience with statewide hearing screening (1993-1996).** In: *Journal of Pediatrics* (1998), 133(3), S. 353-357.
171. Vohr BR, White KR, Maxon AB, Johnson MJ: **Factors affecting the interpretation of transient evoked otoacoustic emission results in neonatal hearing screening.** In: *Semin Hear* (1993), 14(1), S. 57-72.
172. Watkin PM: **Outcomes of neonatal screening for hearing loss by otoacoustic emission.** In: *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* (1996), 75(3), F158-68.
173. Watkin PM: **Neonatal otoacoustic emission screening and the identification of deafness [see comments].** In: *Arch Dis Child Fetal Neonatal-Ed* (1996), 74(1), F16-25.
174. Watkin PM, Baldwin M: **Confirmation of deafness in infancy.** In: *Arch Dis Child* (1999), 81(5); S. 380-389.
175. Watson DR, McClelland RJ, Adams DA: **Auditory brainstem response screening for hearing loss in high risk neonates.** In: *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* (1996), 36(2), S. 147-183.
176. Welzl-Mueller K, Stephan K, Nekahm D, Hirst-Stadlmann A, Weichbold V: **Hearing screening: Normal newborn versus neonatal intensive care unit.** In: *International Pediatrics* (2001), 16, S. 38-40.
- Bereich E: Konsequenzen falscher Testergebnisse**
- Bereich E1: Falsch positive Testergebnisse**
177. Clemens CJ, Davis SA, Bailey AR: **The false-positive in universal newborn hearing screening.** In: *Pediatrics* (2000), 106(1), E7.
178. Kennedy C, Kimm L, Thornton R, Davis A: **False positives in universal neonatal screening for permanent childhood hearing impairment.** In: *Lancet* (2000), 356, S. 1903-1904.

## (Fortsetzung Tabelle 115)

179. Luterman D, Kurtzer White E: **Identifying hearing loss: parents' needs.** In: Am J Audiol (1999), 8(1), S. 13-18.
180. Magnuson M, Hergils L: **The parents' view on hearing screening in newborns - Feelings, thoughts and opinions on otoacoustic emissions screening.** In: Scand Audiol (1999), 28(1), S. 47-56.
181. Magnuson M, Hergils L: **Late diagnosis of congenital hearing impairment in children: The parents' experiences and opinions.** In: Patient Educ Couns (2000), 41(3), S. 285-294.
182. Steinberg A, Bain L: **Parental decision making for infants with hearing impairment.** In: International Pediatrics (2001), 16(1).
183. Stuart A, Moretz M: **An investigation of maternal stress after neonatal hearing screening.** In: Am J Audiol (2000), 9.
184. Watkin PM, Baldwin M, Dixon R, Beckman A: **Maternal anxiety and attitudes to universal neonatal hearing screening.** In: Br J Audiol (1998), 32(1), S. 27-37.
185. Watkin PM, Beckman A, Baldwin M: **The views of parents of hearing impaired children on the need for neonatal hearing screening.** In: Br J Audiol (1995), 29(5), S. 259-262.
186. Weichbold V, Welzl-Mueller K: **Neonatal hearing screening - Maternal attitudes and anxiety.** In: HNO (2000), 48(8), S. 606-612.
187. Weichbold V, Welzl-Mueller K: **Maternal concern about positive test results in universal newborn hearing screening.** In: Pediatrics (2001), 108, S. 1111-1116.
188. Weichbold V, Welzl-Mueller K, Mussbacher E: **The impact of information on maternal attitudes towards universal neonatal hearing screening.** In: Br J Audiol (2001), 35, S. 59-66.
- Bereich E2: Falsch negative Testergebnisse**
189. Cullington HE, Brown EJ: **Bilateral otoacoustic emissions pass in a baby with Mondini deformity and subsequently confirmed profound bilateral hearing loss.** In: Br J Audiol (1998), 32(4), S. 249-253.
190. Deltenre P, Mansbach AL, Bozet C, Clercx A, Hecox KE: **Auditory neuropathy: a report on three cases with early onsets and major neonatal illnesses.** In: Electroencephalogr Clin Neurophysiol (1997), 104(1), S. 17-22.
191. Deltenre P, Mansbach AL, Bozet C, Christiaens F, Barthelemy P, Paulissen D et al.: **Auditory neuropathy with preserved cochlear microphonics and secondary loss of otoacoustic emissions.** In: Audiology (1999), 38(4), S. 187-195.
192. Ferber Viart C, Duclaux R, Dubreuil C, Sevin F, Collet L, Berthier JC: **Otoacoustic emissions and brainstem auditory evoked potentials in children with neurological afflictions.** In: Brain Develop (1994), 16(3), S. 213-218.
193. Laccourreye L, Francois M, Tran Ba Huy E, Narcy P: **Bilateral evoked otoacoustic emissions in a child with bilateral profound hearing loss.** In: Ann Otol Rhinol Laryngol (1996), 105(4), S. 286-288.
194. Psarommatas IM, Tsakanikos MD, Kontorgianni AD, Ntouniadakis DE, Apostolopoulos NK: **Profound hearing loss and presence of click-evoked otoacoustic emissions in the neonate: A report of two cases.** In: Int J Pediatr Otorhinolaryngol (1997), 39(3), S. 237-243.
195. Schöler C, Schönweiler R, Ptok M: **[Transitory evoked and distortion products of otoacoustic emissions in absent auditory evoked potentials].** In: HNO (1997), 45(12), S. 1008-1015.
196. Simmons JL, Beauchaine KL: **Auditory neuropathy: Case study with hyperbilirubinemia.** In: J Am Acad Audiol (2000), 11(6), S. 337-347.
197. Wood S, Mason S, Farnsworth A, Davis A, Curnock DA, Lutman ME: **Anomalous screening outcomes from click-evoked otoacoustic emissions and auditory brainstem response tests.** In: Br J Audiol (1998), 32(6), S. 399-410.

## 8.8 Aus der Literatursynthese ausgeschlossene Literaturstellen

Tabelle 116: Aus der Literatursynthese ausgeschlossene Literaturstellen.

Quelle, Titel	Ausschlussgrund
<b>Epidemiologie</b>	
Finckh-Krämer U, Spormann-Lagodzinski M-E, Gross M: <b>Geschwister mit kindlichen HST. Daten zu Diagnosezeitpunkt und Grad der Hörstörung.</b> In: HNO (2001), 49, S. 212-215.	Thema zu speziell.
Kruppa B, Dieroff HG, Ising H: <b>[Sensorineural hearing loss in children starting school. Results of a representative hearing screening study].</b> In: HNO (1995), 43(1), S. 31-34.	Lärmschädigung im Vordergrund.
Mäki-Torkko EM, Järvelin MR, Sorri MJ, Muhli AA, Oja HFV: <b>Aetiology and risk indicators of hearing impairments in a one-year birth cohort for 1985-86 in northern Finland.</b> In: Scandinavian Audiology (1998), 27(4), S. 237-247.	Fragestellung umfasst auch nicht permanente konduktive Hörstörung, Extraktion der relevanten Daten in Bezug auf permanente bilaterale Hörstörung ist nicht möglich. Keine Fallzahlangaben.
Müller C, Begall K, Vorwerk U, Freigang B: <b>Die medizinische und sonderpädagogische Rehabilitation von HST im Kindesalter. Eine Analyse des Magdeburger Patientengutes von 1977 bis 1993.</b> in: Sprache Stimme Gehör (1995), 19, S. 178-181.	
O'Hare AE, Green D, Grigor J: <b>Avoidable late diagnosis of significant sensorineural hearing loss: implications for practice.</b> In: Br J Audiol (1998), 32(1), S. 19-25.	Subjektiver Hörtest verwendet.
Sculerati N. <b>Analysis of a cohort of children with sensory hearing loss using the SCALE systematic nomenclature.</b> In: Laryngoscope (2000), 110(5 Pt 1), S. 787-798.	Selektion der Patienten nicht repräsentativ.
Van Naarden K, Decoufle P: <b>Relative and attributable risks for moderate to profound bilateral sensorineural hearing impairment associated with lower birth weight in children 3 to 10 years old.</b> In: Pediatrics (1999), 104(4 I), S. 905-910.	Thema zu speziell nur auf Geburtsgewicht als Risikofaktoren begrenzt.
Von Voss H: <b>Gesundheitszustand von Kindern und Jugendlichen in der Bundesrepublik Deutschland.</b> In: Sozialpädiatrie (1992), 14(4), S. 260-264.	Zu rudimentäre Informationen zu Hörstörungen.
Vuille JC, Westkämper: <b>Evaluation systematischer Vorsorgeuntersuchungen im Kindesalter. Teil II: Validität schulärztlicher Daten.</b> In: Sozialpädiatrie (1991), 13(3), S. 186-192.	Zu rudimentäre Informationen zu Hörstörungen. .
<b>Bereich A: Vorteile früher Intervention</b>	
Blamey PJ, Sarant JZ, Paatsch LE, Barry JG, Bow CP, Wales RJ et al.: <b>Relationships among speech perception, production, language, hearing loss, and age in children with impaired hearing.</b> In: J Speech Lang Hear Res (2001), 44, S. 264-285.	K.A. zum Zeitpunkt der Intervention bei Vergleichsgruppe mit Hörgeräten.
Hintermair M: <b>Sprachentwicklungspsychologische Ergebnisse von hörgeschädigten Kindern und ihre prognostische Bedeutung für den erfolgreichen Besuch der Regelschule.</b> In: Sprache Stimme Gehör (1990), 14, S. 53-56.	Einfluss des Diagnosezeitpunkts nicht untersucht.
Järvelin MR, Mäki-Torkko E, Sorri MJ, Rantakallio PT: <b>Effect of hearing impairment on educational outcomes and employment up to the age of 25 years in northern Finland.</b> In: Br J Audiol (1997), 31(3), S. 165-175.	Einfluss des Diagnosezeitpunkts nicht untersucht.
Kasen S, Ouellette R, Cohen P: <b>Mainstreaming and postsecondary educational and employment status of a rubella cohort.</b> In: Am Ann Deaf (1990), 135(1), S. 22-26.	Einfluss des Diagnosezeitpunkts nicht untersucht.
Kiese-Himmel C, Schiebusch-Reiter U, Kruse E: <b>Der Wortschatzumfang bei hörgestörten Klein- und Vorschulkindern - eine testpsychologische Untersuchung.</b> In: Sprache Stimme Gehör (1995), 19, S. 132-137.	Einfluss des Diagnosezeitpunkts nicht untersucht.

## (Fortsetzung Tabelle 116)

Löhle E, Frischmuth S, Holm M, Becker L, Flamm K, Laszig R et al.: <b>Speech recognition, speech production and speech intelligibility in children with hearing aids versus implanted children.</b> In: Int J Pediatr Otorhinolaryngol (1999), 47, S. 165-169.	Keine Fallzahlen in einzelnen Gruppen angegeben.
Parving A, Christensen B: <b>Training and employment in hearing-impaired subjects at 20-35 years of age.</b> In: Scand Audiol (1993), 22(2), 133-139.	Einfluss des Diagnosezeitpunkts nicht untersucht.
Schönweiler R, Ptok M, Radü HJ. <b>A cross-sectional study of speech- and language-abilities of children with normal hearing, mild fluctuating conductive hearing loss, or moderate to profound sensorineural hearing loss.</b> In: Int J Pediatr Otorhinolaryngol (1998), 44, S. 251-258.	Einfluss des Diagnosezeitpunkts nicht untersucht.
<b>Bereich B, C, D: Testgütekriterien, Screeningprogramme</b>	
Abrams MJ, Pensak ML, Buhner K: <b>Perspectives on a state enacted hearing screening and assessment program in the newborn population.</b> In: Am J Otol (1997), 18(3), S. 368-372.	1. Stufe: Fragebogen 2. Stufe: ABR oder Verhaltensaudiometrie.
Anteunis LJ, Brienesse P, Schrandt JJ: <b>Otoacoustic emissions in screening cleft lip and / or palate children for hearing loss - a feasibility study.</b> In: Int J Pediatr Otorhinolaryngol (1998), 44(3), S. 259-266.	CLippenspalte: Thema zu speziell.
Brienesse P, Anteunis L, Wit H, Gavilanes D, Maertzdorf W: <b>Otoacoustic emissions in preterm infants: indications for cochlear development.</b> In: Audiology (1996), 35, S. 296-306.	Betrachtung von TOAE-Amplituden.
Brienesse P, Maertzdorf WJ, Anteunis LJC, Manni JJ, Blanco CE: <b>Click-evoked oto-acoustic emission measurement in preterm infants.</b> In: Eur J Pediatr (1998), 157(12), S. 999-1003.	TOAE-Messzeitpunkt in Abhängigkeit von Wochen (keine Mehrfachmessungen pro Kind).
Chen SJ, Yang EY, Kwan ML, Chang P, Shiao AS, Lien CF. <b>Infant hearing screening with an automated auditory brainstem response screener and the auditory brainstem response.</b> In: Acta Paediatr Int J Paediatr (1996), 85(1), S. 14-18.	Kein Screening, keine Diagnosestudie.
Cheung PY, Haluschak MM, Finer NN, Robertson CMT: <b>Sensorineural hearing loss in survivors of neonatal extracorporeal membrane oxygenation.</b> In: Early Hum Dev (1996), 44(3), S. 225-233.	Thema zu speziell.
Clark JL, Dybala PD, Moushegian G: <b>Real-ear characteristics of the ALGO2 acoustic transducer assembly.</b> In: J Am Acad Audiol (1998), 9(6), S. 426-33.	Elektrodenposition.
Corley VM, Crabbe LS: <b>Challenges to universal newborn hearing screening in a South Carolina Regional Medical Center.</b> In: J S C Med Assoc (1999), 95(2), S. 68-70.	Keine Erfassungsrate.
Cox LC, Toro MR: <b>Evolution of a universal infant hearing screening program in an inner city hospital.</b> In: Int J Pediatr Otolaryngol (2001), 59, S. 99-104.	Keine Erfassungsrate.
Daemers K, Drickx JD, Van Driessche K, Somers T, Offeciers FE, Govaerts PJ: <b>Neonatal hearing screening with otoacoustic emissions: an evaluation.</b> In: Acta-Otorhinolaryngol-Belg (1996), 50(3), S. 203-09.	Keine Erfassungsrate.
Delb W, Hoppe U et al.: <b>Ist ein Hörscreening bei allen Neugeborenen sinnvoll? Aktuelle phoniatisch-pädaudiologische Aspekte.</b> 1998.	Keine Erfassungsrate.
Eavey RD, Pinto LE, Thornton AR, Herrmann BS, Do Carmo Bertero M, Saenz A: <b>Early hearing testing of still critically ill neonates.</b> In: Arch Otolaryngol Head Neck Surg (1996), 122(3), S. 289-293.	Keine Erfassungsrate.
200. Eden D, Ford RPK, Hunter MF, Malpas TJ, Darlow B, Gourley J: <b>Audiological screening of neonatal intensive care unit graduates at high risk of sensorineural hearing loss.</b> In: N Z Med J (2000), 113(1110), S. 182-183.	Keine Erfassungsrate.
Elmy H-A-E-W, Jurkovicova J, Aghova L: <b>Methodical possibilities of early hearing screening in prevention of hearing loss.</b> In: Studia Psychologica (1994), 36(5), S. 369-373.	Kein Screening, keine Diagnosestudie.

## (Fortsetzung Tabelle 116)

Engdahl B, Arnesen AR, Mair IW: <b>Otoacoustic emissions in the first year of life.</b> In: Scand Audiol (1994), 23(3), S. 195-200.	TOAE-Messzeitpunkt innerhalb von ein bis zwei Jahren.
Finckh-Kramer U, Gross M, Bartsch M, Kewitz G, Versmold H, Hess M: <b>[Hearing screening of high risk newborn infants].</b> In: HNO (2000), 48(3), S. 215-20.	Identisch mit Artikel von Hess et al. (1998).
Hahn M, Lamprecht-Dinnesen A, Heinecke A, Hartmann S, Bulbul S, Schroder G et al: <b>Hearing screening in healthy newborns: feasibility of different methods with regard to test time.</b> In: Int J Pediatr Otorhinol (1999), 51(2), S. 83-89.	Keine Vierfeldertafel.
Headley GM, Campbell DE, Gravel JS: <b>Effect of neonatal test environment on recording transient-evoked otoacoustic emissions.</b> In: Pediatrics (2000), 105(6), S. 1279-1285.	Einfluss von Umgebungsgeräuschen auf TOAE.
Hess M, Finckh-Kramer U, Bartsch M, Kewitz G, Versmold H, Gross M: <b>Hearing screening in at-risk neonate cohort.</b> In: Int J Pediatr Otorhinolaryngology 1998;46(1-2):81-89.	Keine Erfassungsrate.
Johnson JL, Kuntz NL, Sia CC, White KR, Johnson RL: <b>Newborn hearing screening in Hawaii.</b> In: Hawaii Med J (1997), 56(12), S. 352-355.	Keine Erfassungsrate.
201. Johnson MJ, Maxon AB, White KR, Vohr BR: <b>Operating a hospital-based universal newborn hearing screening program using transient evoked otoacoustic emissions.</b> In: Semin Hear (1993), 14(1), S. 46-56.	Projektbeschreibung ohne relevante Daten.
Katbamna B, Bennett SL, Dokler PA, Metz DA: <b>Effects of electrode montage on infant auditory brainstem response.</b> In: Scand Audiol (1995), 24(2), S. 133-136.	Elektrodenpositionierung.
Katbamna B, Metz DA, Bennett SL, Dokler PA: <b>Effects of electrode montage on the spectral composition of the infant auditory brainstem response.</b> In: J Am Acad Audiol (1996), 7(4), S. 269-273.	Elektrodenpositionierung.
Keefe DH, Folsom RC, Gorga MP, Vohr BR, Bulen JC, Norton SJ: <b>Identification of neonatal hearing impairment: Ear-canal measurements of acoustic admittance and reflectance in neonates.</b> In: Ear Hear (2000), 21(5), S. 443-461.	
Kok MR, Van Zanten GA, Brocaar MP: <b>Growth of evoked otoacoustic emissions during the first days postpartum. A preliminary report.</b> In: Audiology (1992), 31(3), S. 140-449.	TOAE-Zeitpunkt: Zwei Tests pro Säugling > 1: Drei bis 51 Stunden, 2: 42 bis 107 Stunden (Überlappung zwischen 1 und 2).
Levi H, Adelman C, Geal Dor M, Elidan J, Eliashar R, Sichel JY et al. <b>Transient evoked otoacoustic emissions in newborns in the first 48 hours after birth.</b> In: Audiology (1997), 36(4), S. 181-186.	Kein Screening, keine Diagnosestudie.
Mauk GW, White KR, Mortensen LB, Behrens TR: <b>The effectiveness of screening programs based on high-risk characteristics in early identification of hearing impairment.</b> In: Ear Hear (1991), 12(5), S. 312-319.	Risikoregister, unklar ob in Kombination mit objektiven Screeningmethoden.
Maxon AB, White KR, Culpepper B, Vohr BR: <b>Maintaining Acceptably Low Referral Rates in TEOAE-Based Newborn Hearing Screening Programs.</b> In: J Commun Disord (1997), 30(6), S. 457-475.	Kein Screening, keine Diagnosestudie.
McPherson B, Kei J, Smyth V, Latham S: <b>Feasibility of community-based hearing screening using transient evoked otoacoustic emissions.</b> In: Public Health (1998), 112(3), S. 147-152.	Kinder zwischen zwei Monaten und einem Jahr.
Molini E, Ricci G, Simoncelli C, Alunni N, Capolynghi B, Giommetti S et al.: <b>Click evoked otoacoustic emissions (EOAES) to screen hearing in neonates.</b> In: Rev Laryngol Otol Rhinol (1996), 117(4), S. 341-343.	Keine Erfassungsrate.
Molloy J, Kei J, Smyth V, McPherson B, Young J, Tudehope D et al.: <b>Distortion product otoacoustic emissions in neonates and two-month-old infants.</b> In: Aust J Audiol (1999), 21(2), S. 65-76.	Vergleich DP-Amplitude zwischen Neugeborenen und zwei Monate alten Säuglingen.



## (Fortsetzung Tabelle 116)

Morlet T, Ferber-Viart C, Putet G, Sevin F, Duclaux R: <b>Auditory screening in high-risk pre-term and full-term neonates using transient evoked otoacoustic emissions and brainstem auditory evoked potentials.</b> In: International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology (1998), 45(1), S. 31-40.	Keine Erfassungsrate.
Ochi A, Yasuhara A, Kobayashi Y: <b>Comparison of distortion product otoacoustic emissions with auditory brain-stem response for clinical use in neonatal intensive care unit.</b> In: Electroencephalogr Clin Neurophysiol Evoked Potentials (1998), 108(6), S. 577-583.	Keine Vierfeldertafel.
Olsha M, Newmark M, Bresloff I, Feinmesser R, Attias J: <b>Otological evaluation of newborns who failed otoacoustic emission screening.</b> In: J Basic Clin Physiol Pharmacol (1999), 10(3), S. 191-200.	Kein Screening, keine Diagnosestudie.
Paludetti G, Ottaviani F, Fetoni AR, Zuppa AA, Tortorolo G: <b>Transient evoked otoacoustic emissions (TEOAEs) in new-borns: Normative data.</b> In: Int J Pediatr Otorhinolaryngol (1999), 47(3), S. 235-241.	Keine Erfassungsrate, keine Diagnosestudie.
198. Shehata Dieler WE, Dieler R, Keim R, Finkenzeller P, Dietl J, Helms J: <b>[Universal hearing screening of newborn infants with the BERA-phone].</b> In: Laryngorhinootologie (2000), 79(2), S. 69-76.	Keine Erfassungsrate.
Sheppard SL, Brown AM, Russell PT: <b>Feasibility of acoustic distortion product testing in newborns.</b> In: Br J Audiol (1996), 30(4), S. 261-274.	Vergleich. subjektiver Audiometrie.
Shimizu H, Walters RJ, Proctor LR, Kennedy DW, Markowitz RK: <b>Identification of hearing impairment in the neonatal intensive care unit population: Outcome of a five-year project at the Johns Hopkins Hospital.</b> In: Semin Hear (1990), 11(2), S. 150-160.	Keine Erfassungsrate.
Sitka U, Rasinski C, Gall V: <b>[Results of neonatal hearing screening with transitory evoked otoacoustic emissions].</b> In: Z Geburtshilfe Neonatol (1995), 199(2), S. 71-77.	Keine Erfassungsrate.
Sitka U, Rehm K, Rasinski C: <b>[Hearing screening of newborn infants at risk for perinatal hearing damage].</b> In: Klin Padiatr (1998), 210(2), S. 70-76.	Keine Erfassungsrate.
Sorenson P: <b>Universal hearing screening in the NICU: the Loma Linda University Children's Hospital experience.</b> In: Neonatal Netw (1998), 17(7), S. 43-48.	Keine Daten.
Stewart DL, Bibb KW, Pearlman A: <b>Automated newborn hearing testing with the ALGO-1 screener.</b> In: Clin Pediatr Phila (1993), 32(5), S. 308-311.	Kein Screening, keine Diagnosestudie.
Stewart DL, Pearlman A: <b>Newborn hearing screening.</b> In: J Ky Med Assoc (1994), 92(11), S. 444-449.	Keine Erfassungsrate.
Stone KA, Smith BD, Lembke JM, Clark LA, McLellan MB: <b>Universal newborn hearing screening.</b> In: J Fam Pract (2000), 49(11), S. 1012-1016.	Keine Erfassungsrate.
Valkama AM, Laitakari KT, Tolonen EU, Vayrynen MRH, Vainionpää LK, Koivisto ME: <b>Prediction of permanent hearing loss in high-risk preterm infants at term age.</b> In: Eur J Pediatr (2000), 159(6), S. 459-464.	ABR-Kriterium bei 75 dB HL.
Vohr BR, Oh W, Stewart EJ, Bentkover JD, Gabbard S, Lemons J et al.: <b>Comparison of costs and referral rates of 3 universal newborn hearing screening protocols.</b> In: J Pediatr (2001), 139, S. 139-238.	Keine Erfassungsrate.
Welch D, Greville KA, Thorne PR, Purdy SC: <b>Influence of acquisition parameters on the measurement of click evoked otoacoustic emissions in neonates in a hospital environment.</b> In: Audiology (1996), 35(3), S. 143-157.	Einfluss verschiedener Parameter auf TOAE bei Neugeborenen.
199. Welzl-Müller K, Boheim K, Stephan K, Schlogel H, Stadlmann A, Nekahm D: <b>[Optimizing hearing screening by transient evoked otoacoustic emissions in newborn infants].</b> In: HNO (1997), 45(4), S. 227-232.	Keine Erfassungsrate.

(Fortsetzung Tabelle 116)

Wiesinger Eidenberger G, Hohenauer L, Kundrath E, Meindl R, Zauner U: <b>Objective screening for hearing loss in newborns at high risk.</b> In: Padiatr Padol (1996), 31(2), S. 43-47.	Keine Erfassungsrate.
Yang EY, Stuart A, Mencher GT, Mencher LS, Vincer MJ: <b>Auditory brain stem responses to air- and bone-conducted clicks in the audiological assessment of at-risk infants.</b> In: Ear Hear (1993), 14(3), S. 175-182.	Knochenleitung.
Yang EY, Stuart A, Stenstrom R, Green WB: <b>Test-retest variability of the auditory brainstem response to bone-conducted clicks in newborn infants.</b> In: Audiology (1993), 32(2), S. 89-94.	Knochenleitung.
<b>Bereich E: Konsequenzen falscher Testergebnisse</b>	
Fellinger J, Holzinger D, Mally B: <b>Aspekte der familiären Verarbeitung von hochgradiger Hörschädigung bei Kindern - Eine empirische Studie.</b> In: Sprache Stimme Gehör (1997), 21, S. 60-63.	Einfluss des Diagnosezeitpunkts nicht untersucht.
Hintermair M: <b>Gibt es Unterschiede in der subjektiv erlebten Belastung von Müttern und Vätern hörgeschädigter Kinder? Ein Bericht aus einer empirischen Studie zum Belastungserleben von 317 Eltern hörgeschädigter Kinder.</b> In: Horgeschädigte Kinder (1998), 35(2), S. 53-57.	Kein Bezug zu Screening oder Zeitpunkt der Diagnose.

## 8.9 Checkliste zur Beurteilung von Diagnosestudien und Screeningprogrammen für Neugeborene

Tabelle 117: Checkliste zur Beurteilung von Diagnosestudien und Screeningprogrammen für Neugeborene.

Checkliste NHS-Screening				
Berichtnr.:				
Titel:				
Autoren:				
Quelle:				
Ort des Screenings:				
Zeitraum des Screenings:				
Studiendesign				
I Methodenteil	Freier Text / ankreuzen	Ja	Nein	?
1. Fragestellung:				
2. Definition der Zielerkrankung, ausreichende Angaben vorhanden?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Minimal feststellbarer Hörverlust Welche Frequenzen				
3. Ein- und Ausschlusskriterien für gescreente Kinder, sind ausreichende Angaben vorhanden?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3.1 Einrichtung				
Allgemeine geburtshilfliche Station	<input type="checkbox"/>			
Neonatalintensivstation	<input type="checkbox"/>			
Spezialstation Kinderklinik	<input type="checkbox"/>			
3.2. Universelles Screening	<input type="checkbox"/>			
3.3 Risikokinder	<input type="checkbox"/>			
<input type="checkbox"/> Aufenthalt auf Neonatintensivstation				
<input type="checkbox"/> Bekannte familiäre Schwerhörigkeit				
<input type="checkbox"/> Intrauterine Infektion				
<input type="checkbox"/> Cytomegalievirus				
<input type="checkbox"/> Mumps				
<input type="checkbox"/> Toxoplasmose				
<input type="checkbox"/> Masern				
<input type="checkbox"/> Windpocken				
<input type="checkbox"/> Herpes simplex				
<input type="checkbox"/> Parvovirus B19				
<input type="checkbox"/> Röteln				
<input type="checkbox"/> Abusus (Angabe)				
<input type="checkbox"/> Frühgeburt bis Ende 32. Schwangerschaftswoche				
<input type="checkbox"/> Geburtsgewicht < 1 500 g				
<input type="checkbox"/> Hypoxie (APGAR-Wert nach 5 oder 10 Minuten 6 oder Nabelschnur-pH <= 7,1)				
<input type="checkbox"/> Syndrome mit Hörebene assoziiert (Angabe)				
<input type="checkbox"/> Kraniofaziale Anomalien				
<input type="checkbox"/> Hyperbilirubinämie mit Blutaustausch				
<input type="checkbox"/> Perinatale Infektion				
<input type="checkbox"/> Sepsis				
<input type="checkbox"/> Meningitis				
<input type="checkbox"/> Andere Infektion (Angabe)				
<input type="checkbox"/> Ototoxische Medikamente				
<input type="checkbox"/> Aminoglykoside				
<input type="checkbox"/> Andere Medikamente (Angabe)				
3.4 Ausschlusskriterien				

Hörscreening für Neugeborene

4. Durchführung der Untersuchung ausreichend beschrieben?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4.1 Screeningmethode ausreichend beschrieben?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>Erste Stufe: welche Screeningmethode?</b> ABR <input type="checkbox"/> TEOAE <input type="checkbox"/> DPOAE <input type="checkbox"/> Gerätetyp Auswertung <input type="checkbox"/> Automatisiert <input type="checkbox"/> Visuell, wie viele Auswerter?				
<b>Zweite Stufe: welche Screeningmethode?</b> Keine <input type="checkbox"/> ABR <input type="checkbox"/> TEOAE <input type="checkbox"/> DPOAE <input type="checkbox"/> Gerätetyp Auswertung <input type="checkbox"/> Automatisiert <input type="checkbox"/> Visuell, wie viele Auswerter? <b>Bedingung für zweite Untersuchung</b> Bei jedem Patienten <input type="checkbox"/> Nur bei Fail nach Methode 1 <input type="checkbox"/> Sonstiges:				
<b>Dritte Stufe: welche Screeningmethode?</b> ABR <input type="checkbox"/> TEOAE <input type="checkbox"/> DPOAE <input type="checkbox"/> Gerätetyp Auswertung <input type="checkbox"/> Automatisiert <input type="checkbox"/> Visuell, wie viele Auswerter? <b>Bedingung für dritte Untersuchung</b> Bei jedem Patienten <input type="checkbox"/> Nur bei Fail nach Methode 1 und 2 <input type="checkbox"/> Sonstiges:				
4.2 Kriterien für endgültiges Fail / Pass ausreichend angegeben?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Beschreibung:				
4.3 Lebensalter bei Messung angegeben?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Zeitpunkt der ersten Untersuchung (Lebenstag) Zeitpunkt der zweiten Untersuchung (Lebenstag) Frühester und spätester Zeitpunkt der ersten Untersuchung Frühester und spätester Zeitpunkt der zweiten Untersuchung Begründung:				
4.4 Wo findet Untersuchung statt?				
Raum:				
Wege:				
4.5 Welches Personal hat untersucht, sind ausreichende Angaben vorhanden?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Arzt (welche Fachrichtung)				
Audiologische Assistentin	<input type="checkbox"/>			
MTA	<input type="checkbox"/>			
Kinderkrankenschwester	<input type="checkbox"/>			
Angelerntes Personal	<input type="checkbox"/>			
Sonstige (wer?)				

Hörscreening für Neugeborene

4.6 <b>Ohren</b> , Vorgehensweise ausreichend angegeben?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Messung der Ohren, Anzahl pro Kind				
Beide Ohren	<input type="checkbox"/>			
Ein Ohr (zweite Ohr nur wenn erste Ohr auffällig)	<input type="checkbox"/>			
Kriterium für Auswahl des Ohrs (rechts / links oben / unten)				
Sonstiges				
Vorbereitung des Ohrs für Untersuchung (Otoskopie usw.)				
5. <b>Goldstandard</b> ausreichend beschrieben? (Kriterium für <b>wirklich krank / gesund</b> im Unterschied zu testauffällig)		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Definition				
6. <b>Dokumentation</b> des Screeningergebnisses, Angaben vorhanden		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Beschreibung				
7. <b>Konsequenz bei auffälligem Befund</b> ausreichend beschrieben?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7.1 <b>Überweisung</b> , an wen?				
7.2 <b>Registrierung</b> auffälliger Befunde	<input type="checkbox"/>			
7.3 <b>Kontrolle</b> auffälliger Befunde	<input type="checkbox"/>			
<input type="checkbox"/> Folgediagnostik <input type="checkbox"/> Hörgerätversorgung				
8.1 Wer informiert die <b>Eltern</b> , Angaben dazu vorhanden?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Vor dem Test:				
Nach dem Test:				
8.2 <b>Wie</b> werden Eltern <b>informiert</b> , Angaben dazu vorhanden?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Vor dem Test.				
Nach dem Test bei auffälligem Befund				
Nach dem Test bei unauffälligem Befund				
<b>II Ergebnisteil</b>				
1. <b>Anzahl Kinder, die Ein- und Ausschlusskriterien erfüllten</b> (absolut, relativ)				
<b>Anzahl aller Neugeborenen</b>				
<b>Anzahl gesunder Neugeborener</b>				
<b>Anzahl Risikokinder</b>				
<b>Anzahl gescreenter gesunder Neugeborener</b>				
<b>Anzahl gescreenter Risikokinder</b>				
2. Wurden <b>alle Kinder</b> mit der beschriebenen Screeningmethode <b>gescreent</b> ?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2.1 <b>Anzahl gesunder</b> Neugeborener, die <b>nicht gescreent</b> wurden				
<b>Anzahl Risikokinder</b> , die <b>nicht gescreent</b> wurden				
2.2 <b>Gründe</b> für <b>nicht</b> stattfindendes <b>Screening</b> bei eigentlich eingeschlossenen Kindern, ausreichend angegeben?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
a) <b>Gesunde Neugeborene</b>				
Vorzeitige Entlassung	<input type="checkbox"/>			
Nichterscheinen der Eltern	<input type="checkbox"/>			
Defektes Gerät	<input type="checkbox"/>			
Messprobleme (Freitext)				
Sonstiges				
b) <b>Risikokinder</b>				
Vorzeitige Entlassung	<input type="checkbox"/>			
Gesundheitszustand des Kindes	<input type="checkbox"/>			
Nichterscheinen der Eltern	<input type="checkbox"/>			
Defektes Gerät	<input type="checkbox"/>			
Messprobleme (Freitext)				
Sonstiges				

Hörscreening für Neugeborene

2.3 <b>Screeningprozedere einheitlich ?</b>		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
a) Gesunde Neugeborene		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
b) Risikokinder		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. <b>Erfassungsgrad</b> aller geborenen Kinder (falls zutreffend)				
4. <b>Anzahl Fail / Pass</b> auf jeder <b>Stufe</b> des Screenings (abs., rel.)				
a) Gesunde Neugeborene				
1. Stufe Pass				
1. Stufe Fail				
2. Stufe Pass				
2. Stufe Fail				
1. Stufe Fail und 2. Stufe nicht mehr getestet				
3. Stufe Pass				
3. Stufe Fail				
2. Stufe Fail und 3. Stufe nicht mehr getestet				
b) Risikokinder				
1. Stufe Pass				
1. Stufe Fail				
2. Stufe Pass				
2. Stufe Fail				
1. Stufe Fail und 2. Stufe nicht mehr getestet				
3. Stufe Pass				
3. Stufe Fail				
2. Stufe Fail und 3. Stufe nicht mehr getestet				
5. Wurde <b>Goldstandard</b> zur Überprüfung <b>bei allen</b> angewendet? (Kriterium für wirklich krank / gesund im Unterschied zum Testergebnis)		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5.1 Anzahl Kinder <b>ohne</b> Diagnosesicherung durch <b>Goldstandard</b>				
Anzahl (Prozent) Test negativ-Gruppe				
Anzahl (Prozent) Test positiv-Gruppe				
5.2 <b>Gründe</b> für fehlende Diagnose durch Goldstandard?				
6. <b>Testgütekriterien</b>				
RP = richtig positiv, RN = richtig negativ FP = falsch positiv, FN = falsch negativ				
(FN und RN, nur bei Goldstandard-Test auch für Testnegative)				
6.1 <b>Sensitivität</b>				
Sensitivität = $RP / (RP + FN)$				
Test nach 1. Stufe				
Angegeben				
Errechnet				
Test nach 2. Stufe				
Angegeben				
Errechnet				
Test nach 3. Stufe				
Angegeben				
Errechnet				
6.2 <b>Spezifität</b>				
Spezifität = $RN / (RN + FP)$				
Test nach 1. Stufe				
Angegeben				
Errechnet				
Test nach 2. Stufe				
Angegeben				
Errechnet				
Test nach 3. Stufe				
Angegeben				
Errechnet				
6.3 <b>Positiver prädiktiver Wert</b>				
PPW = $RP / \text{alle Testpositive}$				
Test nach 1. Stufe				
Angegeben				
Errechnet				

Hörscreening für Neugeborene

	freier Text / ankreuzen	Ja	Nein	?
Test nach 2. Stufe Angegeben Errechnet				
Test nach 3. Stufe Angegeben Errechnet				
<b>6.4 Negativer prädiktiver Wert</b>				
NPW = RN / alle Testnegative				
Test nach 1. Stufe Angegeben Errechnet				
Test nach 2. Stufe Angegeben Errechnet				
Test nach 3. Stufe Angegeben Errechnet				
7. Wurden <b>Schalleitungsstörungen</b> getrennt betrachtet, wenn ja mit welcher Häufigkeit?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. <b>Prävalenz</b> für <b>Schallempfindungsstörungen</b> im Gesamtkollektiv: RP / Gescreente				
8.1 <b>Gesunde</b> Neugeborene				
8.2 <b>Risikokinder</b>				
9. Angabe <b>Prävalenz</b> für einzelne <b>Schweregrade</b> Schallempfindungsstörungen				
Graduierungsangaben mit Anzahl und %				
9.1 <b>Gesunde</b> Neugeborene				
Grad   Definition				
Gering				
Mittel				
Hoch				
Taub				
9.2 <b>Risikokinder</b>				
Grad   Definition				
Gering				
Mittel				
Hoch				
Taub				
Vorgabe - Hr. Nickisch: gering: 20 bis 39, mittel: 40 bis 59, hoch: 60 bis 90, Taubheit: > 90 dB HL				
10. <b>Ursachen</b> für Hörstörung (Anzahl und %)				
11. Angaben zur <b>Einbettung</b> des Screenings in die weitere <b>Versorgung</b>		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11.1 Wie viele der Testauffälligen erhielten Folgediagnostik?				
11.2 <b>Gründe</b> für <b>fehlende Folgediagnostik</b>				
11.3 <b>Wo</b> fand <b>Folgediagnostik</b> statt?				
11.4 <b>Alter</b> bei <b>Erstdiagnose</b> einer Hörstörung				
11.5 <b>Wie viele</b> der Kinder mit diagnostizierter Hörstörung wurden mit Hörgeräten / CI <b>versorgt</b> ?				
11.6 <b>Wo</b> fand die <b>Versorgung</b> statt?				
11.7 <b>Alter</b> bei <b>Erstversorgung</b>				
11.8 Wurden spezielle <b>Maßnahmen</b> getroffen, um die <b>Erfassungsraten</b> Testauffälliger Kinder zu verbessern?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Welche? (Angaben zum Erfolg)				
Ist die Präsentation der Ergebnisse klar und in sich konsistent?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12. Mit <b>Kosten</b> assoziierte Faktoren				
12.1 Messzeit pro Ohr				

Hörscreening für Neugeborene

12.2. Messzeit für Gesamtscreening pro Kind				
12.2.1 Wurde angegeben, welche Faktoren in die Zeitberechnung einbezogen wurden?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Vorbereitung besteht aus				
Eigentliche Screening besteht aus				
Dokumentation				
Elterninformation				
Kontrolle bei auffälligem Befund				
Qualifikation des Screeningpersonals (Angaben zu Arbeitszeit und zum Qualifikationsniveau)				
Schulungskosten für Personal				
Kosten pro gescreentem Kind				
Kosten pro entdecktem Fall von Hörstörung				
Sonstiges (Ökonomie betreffend)				
<b>III Diskussion</b>				
1. Wurde die Abhängigkeit des prädiktiven Werts von der a-priori-Wahrscheinlichkeit ausreichend diskutiert?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Wurde die Definition des pathologischen Testergebnisses als Erkrankung selbst vermieden?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Wurde eine Nutzen-Schaden-Abwägung für die 4 Ergebnisgruppen durchgeführt?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Wurden die Folgen von Fehlklassifikationen angemessen diskutiert?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

**Kommentar**

Die Studie wird  eingeschlossen  ausgeschlossen



## 8.10 Vierfeldertafeln und Qualitätskriterien der Studien zu Sensitivität und zu Spezifität

### 8.10.1 Vierfeldertafeln

#### Apostopoulos, Psarommatis, 1999

TOAE	ABR fail	ABR pass
Fail	63	28
Pass	7	340

#### Audio (2,5 a)

TOAE	ABR fail	ABR pass
Fail	30	16
Pass	3	164

#### Dort, Tobolski, 2000

TOAE	ABR fail	ABR pass
Fail	6	29
Pass	1	28
Total	7	57

DPOAE	ABR fail	ABR pass
Fail	5	22
Pass	2	35
	7	57

#### Rhodes, Margolis, 1999

ABR vollständig		DPOAE gemessen		TOAE gemessen	
171 Ohren / 99 %		155 / 89 %		154 / 89 %	
		<b>DP 1</b>	<b>DP 2</b>	<b>Repro</b>	<b>S / N</b>
Von diesen Ohren	89 %	89 %	86 %	82 %	75 %
Pass					
Von diesen Ohren	Ca. 18 %	Ca. 10 %	Ca. 15 %	Ca. 20 %	Ca. 25 %
Fail					

	ABR fail	ABR pass
DP 1 fail	Ca. 72 %	Ca. 28 %
DP 2 fail	Ca. 68 %	Ca. 32 %
TOAE repro	Ca. 3 %	Ca. 43 %
TOAE S / N	Ca. 42 %	Ca. 52 %

2-Stufen-Screen	TOAE 1 pass	TOAE 2 pass
2 Stufen ABR	90 %	89 %
	<b>DP 1 pass</b>	<b>DP 2 pass</b>
2 Stufen ABR	92 %	91 %

**Smyth, McPherson, 1999.**

TOAE	ABR fail	ABR pass
TOAE fail	15	59
TOAE pass	3	58

**Heinemann, Bohnert, 1999.**

TOAE	ABR fail	
ILO 88	6 (3)	313 Messungen für 200 Ohren
Echoscreen	9 (4,5 %)	212 Messungen für 200 Ohren
Evoflash	7 (7 %)	115 Messungen für 100 Ohren
Algo	0	100 Messungen für 100 Ohren

Echo / Evo	1	1. Stufe: 6 von 100
Echo / Algo	0	2. Stufe: 3 von 100

**Salata, Jacobson, 1998.**

DP	ABR fail	ABR pass
5 dB fail		
5 dB pass	3 / 50 %	190 / 94 %
10 dB fail		
10 dB pass	2 / 33 %	137 / 68 %
15 dB fail		
15 dB pass	1 / 4 %	76 / 38 %

**Gabbard, Northern, 1999.**

TOAE	ABR fail	ABR pass
Lenient fail	2 / 1 %	63 / 28 %
Lenient pass	2 / 1 %	152 / 70 %

TOAE	ABR fail	ABR pass
Stringent fail	K.A.	148 / 67 %
Stringent pass	1 / 0,5 %	K.A.

**Bowes, Smith 1999**

DPOAE	ABR fail	ABR pass
DPOAE fail	2 / 1%	63 / 28%
DPOAE pass	2 / 1%	153 / 70%

**Jacobson, Jacobson, 1990.**

AABR	ABR fail	ABR pass
AABR fail	k.A.	148 / 67 %
AABR pass	41 / 6,5 %	k.A.

**Doyle, Rodgers, 1998.**

90 wbn mit ein-geschränkter Trommelfellbeweglichkeit	ABR fail	ABR pass
TOAE fail	4 (4,4 %)	56 (62,2 %)
ToAE pass	1 (1,1 %)	29 (32,5 %)

Hörscreening für Neugeborene

	<b>ABR fail</b>	<b>ABR pass</b>
Mit Paukenerguss	5 (5,5 %)	85 (95 %)
Ohne Paukenerguss	28 (9 %)	278 (91 %)
	<b>Mit Paukenerguss</b>	<b>Ohne Paukenerguss</b>
TOAE fail	60 (67 %)	102 (33 %)
TOAE pass	30 (33 %)	204 (67 %)
	<b>Auffällige Otoskopie</b>	<b>Nach Säuberung</b>
TOAE fail	112 (78,5 %)	108 (96 %)
TOAE pass	14 (12,5 %)	57 (51 %)

**Baumann, Schorn 2001.**

	<b>ABR fail</b>	<b>ABR pass</b>
ILO 881fail	24	19
ILO 881pass	1	153

	<b>ABR fail</b>	<b>ABR pass</b>
ILO 882fail	25	6
ILO 882pass	0	166

	<b>ABR fail</b>	<b>ABR pass</b>
ILO921fail	25	25
ILO921pass	0	147

	<b>ABR fail</b>	<b>ABR pass</b>
ILO922fail	25	15
ILO922pass	0	157

	<b>ABR fail</b>	<b>ABR pass</b>
Echoscreen fail	25	7
Echscreen pass	0	165

	<b>ABR fail</b>	<b>ABR pass</b>
Otoclass fail	25	10
Otoclass pass	0	162

	<b>ABR fail</b>	<b>ABR pass</b>
Echosensor 6 dB SNR fail	25	39
Echosensor 6dB SNR pass	0	133

	<b>ABR fail</b>	<b>ABR pass</b>
Echosensor 3dB fail	24	27
Echosensor 3dB pass	1	145

	<b>ABR Fail</b>	<b>ABR Pass</b>
Reflexaudio Fail	8	38
Reflexaudio Pass	5	51

**Meyer, Witte, 1999.**

AABR	ABR fail	ABR pass
AABR fail	30 °)	6 °)
AABR pass	268 °)	0 °)

TOAE	ABR fail	ABR pass
TOAE fail	17	120
TOAE pass	7	320

**Reuter, Bördgen, 1998.**

TOAE	ABR fail	ABR pass
TOAE fail	15 / 16 %	84 / 36 %
TOAE pass	4 / 12 %	129 / 56 %

K.A. zur Erstellung einer Vierfeldertafel vorhanden.

**Herrmann, Thronton, 1995.**

°) Für den vorliegenden Bericht berechnet.

**Doyle, Fujikawa, 1998.****8.10.2 Qualitätskriterien****8.11 Eingeschlossene Literatur der ökonomischen Bewertung**

- Cheng AK, Rubin HR, Powe NR, Mellon NK, Francis HW, Niparko JK: **Cost-utility analysis of the cochlear implant in children**. In: J-Am-Med-Assoc (2000), 284(7), S. 850-856.
- Francis HW, Koch ME, Wyatt JR, Niparko JK: **Trends in educational placement and cost-benefit considerations in children with cochlear implants**. In: Arch-Otolaryngol-Head-Neck-Surg (1999), 125(5), S. 499-505.
- Friedland DR, Fahs MC, Catalano PJ: **A cost-effectiveness analysis of the high risk register and auditory brainstem response**. In: Int-J-Pediatr-Otorhinolaryngol (1996), 38(2), S. 115-130.
- Heinemann M, Bohnert A: **Hearing-screening: Comparative examinations and cost analysis with various devices**. In: Laryngo-Rhino-Otol (2000), 79(8), S. 453-458.
- Kemper AR, Downs SM: **A cost-effectiveness analysis of newborn hearing screening strategies**. In: Arch-Pediatr-Adolesc-Med (2000), 154(5), S. 484-488.
- Kezirian EJ, White KR, Yueh B, Sullivan SD: **Cost and cost-effectiveness of universal screening for hearing loss in newborns**. In: Otolaryngol Head Neck Surg (2001), 124(4), S. 359-367.
- Koch ME, Wyatt JR, Francis HW, Niparko JK: **A model of educational resource use by children with cochlear implants**. In: Otolaryngol-Head-Neck-Surg (1997), 117(3 I), S. 174-179.
- Markowitz RK: **Cost-effectiveness comparisons of hearing screening in the neonatal intensive care unit**. In: Semin-Hear (1990), 11(2), S. 161-166.
- Mason JA, Herrmann KR: **Universal infant hearing screening by automated auditory brainstem response measurement [see comments]**. In: Pediatrics (1998), 101(2), S. 221-228.
- Maxon AB, White KR, Behrens TR, Vohr BR: **Referral rates and cost efficiency in a universal newborn hearing screening program using transient evoked otoacoustic emissions**. In: J-Am-Acad-Audiol (1995), 6(4), S. 271-277.
- Messner AH, Price M, Kwast K, Gallagher K, Forte J: **Volunteer-based universal newborn hearing screening program**. In: Int J Pediatr Otolaryngol (2001), 60, S. 123-130.
- 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**. In: Int-J-Technol-Assess-Health-Care (2000), 16(4), S. 1120-1135.

210. O'Neill C, O'Donoghue GM, Archbold SM, Normand C: **A cost-utility analysis of pediatric cochlear implantation.** In: Laryngoscope (2000), 110(1), S. 156-160.
- Schulze-Gattermann H: **Kosten-Nutzen-Analyse der Cochlea-Implantation bei Kindern.** Hannover, Medizinische Hochschule, Diss., 2001.
- Severens JL, Brokx JPL, van den Broek P: **Cost analysis of cochlear implants in deaf children in the Netherlands.** In: American Journal of Otology (1997), 18, S. 714-718.
- Stevens JC, Hall DM, Davis A, Davies CM, Dixon S: **The costs of early hearing screening in England and Wales.** In: Arch-Dis-Child (1998), 78(1), S. 14-19.
- Summerfield AQ, Marshall DH, S. A: **Cost-effectiveness considerations in paediatric cochlear implantation.** In: Am J Otol (1997), 18 (suppl), S. 166-168.
212. Turner RG: **Modeling the cost and performance of early identification protocols [see comments].** In: J-Am-Acad-Audiol (1991), 2(4), S. 195-205.
213. Turner RG: **Comparison of four hearing screening protocols.** In: J-Am-Acad-Audiol (1992a), 3(3), S. 200-7.
214. Turner RG: **Factors that determine the cost and performance of early identification protocols.** In: J Am Acad Audiol (1992b), 3(4), S. 233-241.
- Verkerk PH, Boshuizen HC: **Health economic analysis: cost-effectiveness of the infant distraction test and neonatal hearing screening in the Netherlands.** In: Grandori F, Lutman M, editors. The European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening, Milan May 15-16, 1998; 1998 May 15-16, 1998; Milan; 1998. S. 67-73.
- Vohr BR, Oh W, Stewart EJ, Bentkover JD, Gabbard S, Lemons J, et al.: **Comparison of costs and referral rates of 3 universal newborn hearing screening protocols.** In: J Pediatr (2001), 139, S. 139-238.
- Watkin PM: **Neonatal otoacoustic emission screening and the identification of deafness [see comments].** In: Arch-Dis-Child-Fetal-Neonatal-Ed (1996), 74(1), S. F16-25.
- Weirather Y, Korth N, White K-R, Woods-Kershner N, Downs D: **Cost Analysis of TEOAE-Based Universal Newborn Hearing Screening.** In: Journal of Communication Disorders (1997), 30(6), S. 477-494.

## Ausgeschlossene Literatur der ökonomischen Evaluation

- Bantock HM, Croxson S: **Universal hearing screening using transient otoacoustic emissions in a community health clinic.** In: Arch-Dis-Child (1998), 78(3), S. 249-252.
- Barsky Firkser L, Sun S: **Universal newborn hearing screenings: a three-year experience.** In: Pediatrics (1997), 99(6), S. E4.
- Carter R, Hailey D: **Economic evaluation of the cochlear implant.** In: Int J Technol Assess Health Care (1999), 15(3), S. 520-530.
- Cheng AK, Niparko JK: **Cost-utility of the cochlear implant in adults: A meta-analysis.** In: Arch-Otolaryngol-Head-Neck-Surg (1999), 125(11), S. 1214-1218.
- Davis A, Fortnum H, O'Donoghue G: **Children who could benefit from a cochlear implant: A European estimate of projected numbers, cost and relevant characteristics.** In: Int-J-Pediatr-Otorhinolaryngol (1995), 31(2-3), S. 221-233.
- Downs MP: **Universal newborn hearing screening - The Colorado story.** In: Int-J-Pediatr-Otorhinolaryngol (1995), 32(3), S. 257-259.
- Downs MP: **Use of financial resources for the hearing impaired.** In: Semin-Hear (1997), 18(3), S. 241-245.
- Harris JP, Anderson JP, Novak R: **An outcomes study of cochlear implants in deaf patients: Audiologic, economic, and quality-of-life changes.** In: Arch-Otolaryngol-Head-Neck-Surg (1995), 121(4), S. 398-404.
- Henke KD, Huber M: **Neonatales Hörscreening - gesundheitspolitische Konsequenzen.** In: Gesundheitswesen (1999), 61(2), S. 86-92.
- Hutton J, Politi C, Seeger T: **Cost-effectiveness of cochlear implantation of children. A preliminary model for the UK.** In: Adv Otorhinolaryngol (1995), 50, S. 201-206.
- Johnson JL, Mauk GW, Takekawa KM, Simon PR, Sia CCJ, Blackwell PM: **Implementing a statewide system of services for infants and toddlers with hearing disabilities.** In: Semin-Hear (1993), 14(1), S. 105-119.
- Kanne TJ, Schaefer L, Perkins JA: **Potential pitfalls of initiating a newborn hearing screening program.** In: Arch-Otolaryngol-Head-Neck-Surg (1999), 125(1), S. 28-32.
- Kileny PR, Jacobson GP: **Comment: The New York State Project.** In: Ear-Hear (2000), 21(6), S. 640-644.
- Nichols B: **Costs, benefits, and risks in a universal infant hearing detection program.** In: Semin-Hear (1998), 19(3), S. 273-286.
- O'Neill C, Archbold S, O'Donoghue GM, McAlister DA, Nikolopoulos TP: **Indirect costs, cost-utility variations and the funding of paediatric cochlear implantation.** In: Int J Pediatr Otolaryngol (2001), 58, S. 53-57.

Palmer CS, Niparko JK, Wyatt JR, Rothman M, De Lissovoy G: **A prospective study of the cost-utility of the multichannel cochlear implant.** In: Arch-Otolaryngol-Head-Neck-Surg (1999), 125(11), S. 1221-1228.  
 Parving A, Christensen B: **Epidemiology of permanent hearing impairment in children in relation to costs of a hearing health surveillance program.** In: Int-J-Pediatr-Otorhinolaryngol (1996), 34(1-2), S. 9-23.  
 Summerfield AQ, Marshall DH, S. A: **Cost-effectiveness considerations in paediatric cochlear implantation.** In: Am J Otol (1997), 18 (suppl), S. 166-168.  
 Wyatt JR, Niparko JK, Rothman ML, DeLissovoy G: **Cost effectiveness of the multichannel cochlear implant.** In: Am J Otol (1995), 16(1), S. 52-62.

## Aus der ökonomischen Analyse ausgeschlossene Literatur

Tabelle 118: Aus der ökonomischen Analyse ausgeschlossene Literatur.

Quelle	Publikationstyp	Studientyp	Land / Währung	Fragestellung	Technik	Ergebnisse	Übertragbarkeit	Kommentar
Publikationen zu Kosten von NHS								
Bantock, Croxson (1998)	Zeitschriftenartikel	Pilotstudie mit Kostenanalysen	Großbritannien, £	Rate des Findens und Interventionskosten von UNHS.	Zweistufiges TEOAE, diagnostisches ABR Fallzahl ca. 350	Jährliche Interventionskosten gesamt: Personal: 46.000 £ Geräte: ILO88: 10.900 £ ABR: 4.500 £	Schlecht	Lückenhafte Kostangaben zu Pilotstudien-setting
Barsky-Firsker, Sun (1997)	Zeitschriftenartikel	Beobachtungsstudie	USA, US\$	Evaluation eines UNHS	ABR Fallzahl 15.749	Interventionskosten für 5.000 Kinder: Personal: 115.860 US\$ Geräte: 33.900 US\$	Fraglich	Punktuelle Teilaspekte der Interventionskosten
Downs (1995)	Vortrag	Einzelbeobachtungen	USA, US\$	Vorbericht eines flächendeckenden UNHS in Colorado, USA	ABR Fallzahl: 14.494	Interventionskosten pro Kind: 25 US\$, Berichtsintervall: 20 bis 65 US\$	Schlecht	Punktuelle Teilaspekte der Interventionskosten Colorado-Studie
Henke, Huber (1999)	Übersichtsarbeit	Aussage	Deutschland, DM	Gesundheitspolitische Empfehlungen bezüglich NHS	Verschiedene Techniken	Lebenslange Kosten HST: 1.225.000 bis 1.525.000 DM Kosten pro Kind: 17 bis 30 US\$ Kosten pro Fall: 400 bis 17.750 US\$	Im Einzelfall zu prüfen. Von Autoren der Übersichtsarbeit nicht geprüft.	Unsystematische narrative Übersichtsarbeit. Keine Währungskonversion oder Inflationsbereinigung.
Johnson et al. (1993)	Zeitschriftenartikel	Sekundäre Schätzung	USA, US\$	Gesundheitspolitische Empfehlungen zu NHS	EOAE, hypothetische Kohorte von 5.000	Interventionskosten für 5.000 Kinder: Personal: 43.983 US\$, Gemeinkosten: 10.996 US\$, Geräte: 6.000 US\$	Schlecht	Intransparente Kalkulation der reinen Interventionskosten
Kanne et al. (1999)	Zeitschriftenartikel	Retrospektive Analyse	USA, US\$	Evaluation eines UNHS	Zweistufige TEOAE, diagnostische ABR	Interventionskosten pro Jahr (1.860 Kinder): Personal: 3.335 US\$, Geräte: 16.250 US\$	Schlecht	Punktuelle Teilaspekte der Interventionskosten

Hörscreening für Neugeborene

(Fortsetzung Tabelle 118)

Kileny, Jacobson (2000), Prieve et al. (2000)	Kommentar und Erwiderung auf Kommentar	Stellungnahmen	USA, US\$	Ökonomische Aspekte berücksichtigender Kommentar zum New York State Universal Newborn Hearing Screening Project (Dalzell et al. 2000)	K.A.	Interventionskosten pro Kind: 38,6 bis 49,70 US\$	Schlecht	Bisher keine Publikation der ökonomischen Aspekte der Originalstudie. Unfundierte Einzelaspekte
Nichols (1998)	Zeitschriftenartikel	Methodische Empfehlungen	USA, US\$	Methodische Empfehlungen zur ökonomischen Evaluation eines NHS-Programms	-	-	-	Keine eigene Kostenkalkulation
Parving, Christiansen (1996)	Zeitschriftenartikel	Beobachtungsstudie	Dänemark, Dänische Kronen (Dkr.)	Ab-schätzung der Kosten für Überwachungsprogramm für Kinder mit HST	Personalminuten für Betreuung und Überwachung	Kosten pro Besuch: Kind mit Hörgerät: 700 Dkr. Kind ohne Hörgerät: 290 Dkr.	Schlecht	Kein Einbeziehen von Screeningdiagnose- und Therapiekosten

UNHS = Universelles Neugeborenenhörscreening. ABR = Akustisch evozierte Potenziale. HST = Hörstörung. EOAE = Evozierte otoakustische Emissionen. TEOAE = Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen. NHS = Neugeborenenhörscreening.

Publikationen zu Kosten von Hörstörungen

Downs (1997)	Zeitschriftenartikel	Modellrechnung am Boden von Sekundärdaten	USA, US\$	Abschätzung der direkten und indirekten Kosten von Hörstörungen	Keine Spezifizierung von Ursachen von Hörstörungen	S. Beschreibung im Text	Schlecht	Keine Differenzierung nach Grad der Hörstörung, Ursachen und Therapie.  Einschluss von Mehrfachbehinderten
--------------	----------------------	---	-----------	---	--	-------------------------	----------	--

(Fortsetzung Tabelle 118)

Publikationen zu Kosten von Cochlea-Implantation								
Carter, Hailey (1999)	Zeitschriftenartikel	Kosten-Nutzwert-Analyse	Australien, AU\$	Erfassung der HRQL mit QWB und HRQOL-15D. Modellhafte Kostenabschätzung	Cochlea-Implantat bei schwer oder leicht hörgeschädigten Erwachsenen und bei Kindern	Kosten pro QALY (mittlere Werte, 15 Jahresbereich): - Kinder: 5.070 bis 11.100 AU\$ - schwer hörgeschädigte Erwachsene: 11.790 bis 38.150 AU\$ - leicht hörgeschädigte Erwachsene: 14.410 bis 41.000 AU\$	Schlecht	Unzureichende intransparente Kostenerfassung. Keine Angabe von Diskontierung, keine Differenzierung nach Ursachen oder Therapie.
Cheng, Niparko (1999)	Zeitschriftenartikel	Metaanalyse von Kosten-Nutzwert-Analysen	USA, US\$	Kosten-Nutzwert-Relation von Cochlea-Implantaten bei Erwachsenen. Erfassung des Nutzwerts mit verschiedenen Instrumenten	Cochlea-Implantate bei bilateral postlingual hörgeschädigten Erwachsenen	Nutzwert ohne Cochlea-Implantat: 0,54 Nutzwert mit Cochlea-Implantat: 0,80 Kosten pro gewonnenem QALY: 12.787 US\$	Schlecht	Zielgruppe: Erwachsene.
Davis et al. (1995)	Zeitschriftenartikel	Modellhafte Hochrechnung	Großbritannien, £	Kosten für Cochlea-Implantation. Hochrechnung der Daten von 3 englischen Bezirken auf Europa	Cochlea-Implantate für hörgeschädigte Kinder unter 5 Jahren	Gesamtkosten für Versorgung mit Cochlea-Implantaten und Rehabilitation für Europa: 17 Mio. £	Berücksichtigung von Prävalenzunterschieden. Problem bei Kostenübertragung. Schlecht	Intransparente, inkomplette für Fragestellung NHS irrelevante Kostangaben.
Harris et al. 1995	Zeitschriftenartikel	Nicht kontrollierte Originalstudie	USA, US\$	Kosten-Nutzen-Relation und Kosten-Nutzwert-Relation (Kosten pro Lebensqualität und persönlichem Einkommen)	Cochlea-Implantate für hörgeschädigte Personen zwischen 18 und 60 Jahren	Kosten pro Cochlea-Implantat Kosten-Nutzen-Relation pro Jahr ohne Hörstörung: 13.255 US\$ Kosten-Nutzwert-Relation pro Jahr ohne Hörstörung: 31.711 US\$	Schlecht	Fallzahl: 9, keine Angabe zu Kostenkalkulation. Zielpopulation: Erwachsene. Methodisch fragwürdig.
Hutton et al. 1995	Zeitschriftenartikel	Modellhafte Kostenkalkulation anhand Literaturdaten	Großbritannien, £	Kosten von Cochlea-Implantaten bei Kindern	Cochlea-Implantat für postlingual versorgte hörgeschädigte Kinder	Kosten für Cochlea-Implantat pro Patient: Jahr 1: 14.500 bis 21.100 £ Jährliche Kosten für weitere Versorgung: ohne Cochlea-Implantat: 2.000 £, mit Cochlea-Implantat: 4.330 £	Schlecht	Zielgruppe: Kinder, die postlingual versorgt werden. Intransparente, lückenhafte Kostenkalkulation.



(Fortsetzung Tabelle 118)

O'Neill et al. (2001)	Zeitschriftentartikel	Modellhafte Kostenwert-Studie	Großbritannien, US\$	Kosten-Nutzwert-Relation nach Cochlea-Implantat bei Kindern	Cochlea-Implantate bei Kindern mit 4 Jahren	Kosten pro gewonnenem QALY: 12.049 bis 17.809 US\$	Schlecht	Kostenangaben von O'Neill et al. (2000): Intransparente lückenhafte Kostenkalkulation. Fragwürdige Methodik.
Palmer et al. (1999)	Zeitschriftentartikel	Muzli-zentrische Studie	USA, US\$	Kosten-Nutzwert-Analyse, Fallzahl 84, Laufzeit 12 Monate	Cochlea-Implantat bei postlingual hörgeschädigten Erwachsenen	Kosten pro gewonnenem QALY (Lebenserwartung 22 Jahre): 14.670 US\$	Fraglich	Umfangreichste verfügbare Originalarbeit. Zielpopulation: Erwachsene.
Wyatt et al. (1995)	Zeitschriftentartikel	Entscheidungsanalytisches Modell	USA, US\$	Kosten und Nutzwerte anhand Literaturdaten	Cochlea-Implantat bei postlingual hörgeschädigten Erwachsenen	Kosten pro gewonnenem QALY: 15.600 US\$	Schlecht	Zielpopulation: Erwachsene

QALY = Quality Adjusted Life Years. NHS = Neugeborenenhörscreening.

## 8.12 Standardisierte Berichte zu den eingeschlossenen gesundheitsökonomischen Studien

Friedland DR, Fahs MC, Catalano PJ: **A cost-effectiveness analysis of the high risk register and auditory brainstem response.** In: Int J Ped Otorhinolaryngol (1996), 38, S. 115-130.

### Fragestellung und Evaluationsrahmen

**Technologie:** Screening auf angeborene HST bei Kindern mittels HRR und wahlweise sich anschließender BERA.

**Fragestellung:** Ermittlung der Kosteneffektivität zweier Früherkennungsprogramme für Risikokinder auf der Basis der retrospektiven Auswertung von Krankenakten, daraus Bildung einer hypothetischen Kohorte, die mit aus einer Literaturlauswertung gewonnenen Modelldaten verglichen wird.

Strategie 1: HRR - Sound Field Testing

Strategie 2: HRR + BERA – "Sound Field Testing"

HRR-Kriterien entsprechend Kriterien des JCIH 1990, BERA-Schnittpunkt bei V-Welle 40 dB und I-, III- und V-Welle bei 60 dB. Keine nähere Beschreibung der Technologie „Sound Field Testing“.

**Perspektive:** Kostenträgerperspektive (Single Governmental Care Payer) und Leistungserbringerperspektive (Krankenhausperspektive)

**Zeithorizont:** Sechs Monate bei BERA-Testpositiven, zwölf Monate bei BERA-Testnegativen

**Art der ökonomischen Evaluation:** KEA.

**Studientyp und Studien- bzw. Zielpopulation: Studientyp:** Originalstudie. Retrospektive Krankenaktenauswertung mit anschließender Modellierung.

### Datenquellen

**Gesundheitseffekte:** Krankenakten aller Neugeborenen eines bestimmten Krankenhauses.

**Mengengerüst:** Krankenakten aller Neugeborenen eines bestimmten Krankenhauses.

**Bewertung:** Vergütungssätze und durchschnittliche Lohnsätze.

**Datierung und zugrunde liegende Daten:** Krankenakten aller Neugeborenen des Mount Sinai Hospitals NY von November 1990 bis Oktober 1993.

**Bezugsjahr für Bewertung:** 1995.

**Studienpopulation / Zielpopulation: Zielpopulation:** Alle Neugeborenen der Klinik von November 1990 bis Oktober 1993 (n = 16.500).

**Studienpopulation:** Alle Hochrisikokinder der Klinik (n = 420). Definition als Hochrisikofall entsprechend der Kriterien des JCIH 1990.

**Setting:** Große urbane Klinik in Nordamerika.

**Spezifikation der Technologie:** HRR entsprechend der Kriterien des JCIH 1990 und BERA. Keine detaillierte Beschreibung

**Gesundheitseffekte:** Untersuchte klinische Parameter / Zielgrößen  
Retrospektiv anhand von Krankenakten erfasste Auffälligkeit in HRR, BERA sowie weiteren audiologischen Untersuchungen in den ersten sechs Lebensmonaten bzw. in den ersten zwölf Lebensmonaten bei auffälliger BERA.

**Ein- und Ausschlusskriterien:** Auffällig entsprechend HRR

**Auswertung der Testergebnisse:** K.A.

**Drop-Outs:** K.A. zu Drop-Outs bei HRR. 10,7 % bzw. 9,3 % der Hochrisikopopulation werden nicht weiter abgeklärt (inkongruente Angaben).

### Ergebnisse der Screeningstudie

	Studienpopulation	Literaturbasiertes Modell
Hochrisikokinder entsprechend Register	2,5 %	5 %
BERA bei Hochrisikokindern	90,7 %	90 %
Auffällige BERA bei Hochrisikokindern	40,2 %	16 %
Weitere Betreuung		
- bei auffälliger BERA	33,3 %	40 %
- bei unauffälliger BERA	18,4 %	20 %
Gesicherte Diagnose HST		
- bei allen Neugeborenen	0,006 %	0,057 %
- bei gescreenten Hochrisikokindern	0,26 %	1,27 %

**Effektmaße für ökonomische Analyse:** Anzahl diagnostizierter HST pro 100.000 Geburten.

**Kosten:** Berücksichtige Ressourcenverbräuche: Kosten für Screeningprozedur  
Abklärungsuntersuchung bei positiver BERA. Weitere Nachverfolgungsuntersuchungen.

**Beschreibung des Mengengerüsts:** Entsprechend der Angaben in den Patientenakten wurden patientenindividuelle Mengen ermittelt.

**Monetäre Bewertung des Mengengerüsts: Vergütungssätze nach Medicaid für Leistungserbringerperspektive**

Audiologenminutenvergütung und Verbrauchsmittelkosten aus Krankenhausperspektive

**Währung:** US \$

**Diskontierung:** Keine, entfällt bei kurzem Zeithorizont.

**Ergebnisse:** Ermittelte Gesundheitseffekte

	Studienpopulation	Literaturbasiertes Modell
Insgesamt durchgeführte Tests pro 100.000 Geburten	2.940	5.874
Anzahl Diagnosen einer HST pro 100.000 Geburten	6	57

**Ermittelte Kosten:** Einzelleistungskosten: Medicaid-Perspektive: US\$ 83,14 Gesamtvergütung pro Kind

Kosten für Screeningprogramm bei Gesamtpopulation von 100.000 Geburten für Studienpopulation:

Leistungsträgerperspektive: US\$ 251.902

Leistungserbringerperspektive: US\$ 68.819

Literaturbasiertes Modell: US\$ 495.902

**Synthese von Kosten und Effekten:**

Kosten pro diagnostizierte HST:

Leistungsträgerperspektive: US\$ 42.278

Leistungserbringerperspektive: US\$ 11.470

Literaturbasiertes Modell: US\$ 8.678

**Behandlung von Unsicherheiten:** K.A.

**Diskussion und Schlussfolgerungen der Autoren:** Bemerkungen hinsichtlich Einschränkungen / Schwächen / Bias der Analyse

Die Autoren gehen nicht auf Einschränkungen und mögliche Bias der Analyse selbst ein.

Bemerkungen hinsichtlich der Generalisierbarkeit der Ergebnisse (externe Validität)

Es wird eine im Vergleich zu vorhergehenden Analysen niedrigere Prävalenz an Hochrisikokindern sowie angeborenen HST angegeben (2,5 % im Vergleich zu bis zu 9 % Hochrisikokinder, 0,06 % im Vergleich zu 0,6 % HST). Der häufigste RF der Studienpopulation ist im Unterschied zu anderen Studien hier ein niedriges Geburtsgewicht. Dies wird von den Autoren selbstkritisch als Problem des Screeningprogramms gesehen.

Als mögliche weitere Ursachen der niedrigen Prävalenz von HST in der Studienpopulation neben der niedrigen Sensitivität und Spezifität des HRR werden die geringe Sensitivität des „Sound Field Tests“, der hier als Goldstandard gewählt wird, sowie die schlechte Trackingrate gesehen.

**Schlussfolgerungen:** Das MSH-Screeningprotokoll zeigt im Vergleich zur Literatur eine schlechte medizinischen Effektivität und dadurch eine schlechtere Kosten-Wirksamkeits-Relation bei Betrachtung der Kosten pro diagnostizierte HST. Die Autoren bezeichnen das Programm mit einem HRR als Vortest als nicht kosteneffektiv. Sie leiten daran eine Empfehlung eines universellen OAE-Screenings ab.

**Kommentar und Einschätzung:** Die verwendeten Technologien werden nicht exakt beschrieben. TEOAE wird zwar in der Diskussion empfohlen, jedoch in der Studie nicht untersucht.

Die Analyse selbst weist methodische Mängel auf: Keine gesellschaftliche Perspektive, geringer Zeithorizont, keine Sensitivitätsanalyse, stellenweise mangelhafte Transparenz der verwendeten Datenquellen und des Rechenwegs.

Die Kalkulation der Folgekosten vernachlässigt relevante Kostenkomponenten (Kosten außerhalb der Klinik, direkte nichtmedizinische Kosten inkl. Zuzahlungen). Auch werden die Kosten für die Versorgung der Kinder mit HG oder CI nicht berücksichtigt.

Insgesamt kann aufgrund methodischer Mängel keine valide Empfehlung abgeleitet werden.

Heinemann M, Bohnert A (2000): **Hörscreening bei Neugeborenen. Vergleichende Untersuchungen und Kostenanalysen mit verschiedenen Geräten.** In: Laryngo-Rhino-Oto (2000), 79, S. 453-58.

**Fragestellung und Evaluationsrahmen:**

**Technologie:** Vergleich verschiedener Screeningmethoden auf HST bei Neugeborenen (TEOAE, 2 verschiedene BERA-Geräte und kombinierte Verfahren); Referenzmethode TEOAE ILO 88.

**Fragestellung:** Vergleich methodischer, medizinischer und ökonomischer Aspekte verschiedener Hörscreeningmethoden und -strategien

**Einstufen-Hörscreening:**

TEOAE IL088

TEOAE Echoscreen

BERA Evoflash

BERA Algo

**Zweistufen-Hörscreening:**

TEOAE Echoscreen + BERA Evoflash

TEOAE Echoscreen + BERA Algo

K.A. zu Schnittpunkten.

**Perspektive:** K.A. Am ehesten Krankenhaus- bzw. Leistungserbringerperspektive.

**Zeithorizont:** Der Zeithorizont ist auf die Screeninguntersuchung selbst und die sich sofort anschließende Kontrolle mit Referenzmethode beschränkt.

**Art der ökonomischen Evaluation:** Gegenüberstellung der Verbrauchs- und Personalkosten verschiedener Screeningprogramme. KMA.

**Studientyp und Studien- bzw. Zielpopulation:** Studientyp: Originalstudie. Vergleichende

Messungen und Kostenkalkulationen.

**Datierung und zugrunde liegende Daten:** Erhebung der Daten von November 1998 bis Februar 1999, k.A. zu Erhebung und Bezugsjahr der Kostendaten.

**Studienpopulation / Zielpopulation:** 100 Kinder (200 Ohren) der Universitätsklinik Mainz ohne nähere Angaben einer Selektion. Alle Untersuchungen werden am dritten Lebenstag durchgeführt.

**Setting:** Universitätsfrauenklinik in Deutschland.

**Gesundheitseffekte: Untersuchte klinische Parameter / Zielgrößen:** Anzahl der auffälligen Ohren.

**Ein- und Ausschlusskriterien:** Keine näheren Angaben.

**Rekrutierungsmodus:** Keine näheren Angaben.

**Teilnahmerate:** K.A.

**Drop-Outs:** Entfällt, da einmalige Untersuchung.

**Ergebnisse der Screeningstudie:** Anzahl auffälliger Ohren bei Gesamtzahl von n = 200 Ohren.

**Effektmaße für ökonomische Analyse:** Anzahl untersuchter Ohren.

**Kosten:**

Berücksichtige Ressourcenverbräuche

Kalkulation der Untersuchungskosten unter Berücksichtigung von Personalminuten und Verbrauchsmaterial.

Keine Berücksichtigung der Geräteinvestitionskosten.

**Beschreibung des Mengengerüsts:** K.A. zur Messmethode der Personalminuten

**Monetäre Bewertung des Mengengerüsts:** Tatsächliche Einkaufspreise inkl. Mehrwertsteuer für Verbrauchsmaterial.

**Durchschnittliches Einkommen einer Kinderkrankenschwester:** 83.600 DM p.a., Jahresnettoarbeitszeit 1.601,6 Stunden.

**Währung:** DM.

**Diskontierung:** Keine, entfällt bei kurzem Zeithorizont.

**Ergebnisse:** Ermittelte Gesundheitseffekte

Einstufen-Hörscreening	Anzahl auffälliger Ohren (n = 200)
TEOAE IL088	6
TEOAE Echoscreen	9
BERA Evoflash	7
BERA Algo	0
Zweistufen-Hörscreening	
TEOAE Echoscreen + BERA Evoflash	1
TEOAE Echoscreen + BERA Algo	0

**Ermittelte Kosten (Kostenangaben in DM)**

Einstufen-Hörscreening	Kosten pro Untersuchung	Gesamtkosten BRD*
TEOAE IL088	KA.	
TEOAE Echoscreen	14,27	11,6 Mio.
BERA Evoflash	32,19	26,1 Mio.
BERA Algo	44,69	36,3 Mio.
Zweistufen-Hörscreening		
TEOAE Echoscreen + BERA Evoflash	15,72	12,8 Mio.
TEOAE Echoscreen + BERA Algo	16,28	13,2 Mio.

Annahme von 812.173 lebend geborenen Kindern und einem flächendeckenden universellen Screening.

**Synthese von Kosten und Effekten:** Keine.

**Behandlung von Unsicherheiten:** K.A.

Diskussion und Schlussfolgerungen der Autoren: Kostenaspekte werden von den Autoren in der Diskussion nicht angesprochen.

**Kommentar und Einschätzung:** Die einzige deutsche Publikation, die Kostenaspekte des NHS berücksichtigt, liefert kalkulatorische Kosten (ohne Berücksichtigung der Interventions-

kosten) von verschiedenen Screeningstrategien mit verschiedenen TEOAE- und BERA-Geräten. Schon anhand der kleinen Stichprobe von 100 Kindern bzw. 200 Ohren zeigt sich eine große Varianz der verschiedenen Methoden sowohl bzgl. der Anzahl auffälliger Kinder als auch bzgl. der kalkulatorischen Kosten pro Untersuchung. Die Autoren definieren TEOAE ILO88 als Referenzmethode ohne dies näher zu begründen, verzichten aber auf Berechnungen der Sensitivität und Spezifität der einzelnen Strategien, auf die Erfassung und Kalkulation von Folgekosten sowie auf die Bildung von Kosten-Outcome-Relationen. Aus der Publikation können lediglich einzelne Kostenaspekte (reine Interventionskosten) übertragen werden.

Kemper AR, Downs SM: **A cost-effectiveness analysis of newborn hearing screening strategies.** In: Arch Pediatr Adolesc Med (2000), 154, S. 484-488.

**Fragestellung und Evaluationsrahmen:** Technologie

Zweistufiges Screening auf angeborene HST bei Neugeborenen (TEOAE, wenn auffällig BERA) als universelle Strategie und Risikostrategie.

**Fragestellung:** Schätzung von Kosten und Outcome einer Risikoscreeningstrategie im Vergleich zu universellem Screening.

**Perspektive:** Die Autoren geben an, die Kalkulation aus der Perspektive des amerikanischen Gesundheitssystems durchgeführt zu haben.

**Zeithorizont:** Isolierte Betrachtung der Screeningtests ohne weitere Nachverfolgung.

**Art der ökonomischen Evaluation:** KEA, entscheidungsanalytisches Modell.

Studientyp und Studien- bzw. Zielpopulation: Studientyp: Datensynthese. Entscheidungsanalyse mit Literaturdaten für Outcome und Kosten

**Datierung und zugrunde liegende Daten:** K.A.

**Studienpopulation / Zielpopulation:** Es wird eine hypothetische Kohorte von 100.000 Neugeborenen in den USA zugrunde gelegt. Die Autoren bezeichnen als gescreent die Gesamtpopulation von 100.000 Neugeborenen, von denen bei einer Risikogruppenstrategie allerdings nur ein von den Autoren nicht näher angegebener Teil tatsächlich untersucht wird.

**Setting:** Es werden keine näheren Angaben zum Setting der Screeningprogramme, so dass davon ausgegangen werden muss, dass Daten von Studien in verschiedenen Settings eingeflossen sind.

**Spezifikation der Technologie:** Zweistufige Screeningverfahren mit TEOAE und nachfolgender BERA bei auffälligem Befund. Nähere Angaben (z.B. zum Fabrikat oder zum Cutpoint) werden nicht gemacht, entsprechend einer populationsbezogenen Querschnittuntersuchung zu HST bei Kindern wird eine HST als bilateraler Hörverlust  $\geq 40$  dB definiert (**Serious hearing impairment among children aged 3-10 years – Atlanta.** Georgia, 1991-1993. In: MMWR Morb Mortal Wkl Rep (1997), 46, S. 1073-1076.)

Das beschriebene zweistufige Verfahren wird auf identische Weise als universelles Screening und als Risikogruppenscreening eingesetzt. Kriterien zur Definition der Risikogruppe werden nicht genannt.

**Gesundheitseffekte:** Untersuchte klinische Parameter / Zielgrößen

Anzahl der entdeckten Fälle und Anzahl der falsch positiven Fälle

**Annahmen:** K.A.

Berücksichtigung von Primärstudien

Es werden keine näheren Angaben zu den zugrunde liegenden Primärstudien gemacht.

**Quellen und Suchstrategie bei der Literaturrecherche:** Es wird eine MEDLINE-Recherche mit dem Suchbegriff „Hearing tests“ durchgeführt. Es werden nur englischsprachige Publikationen eingeschlossen. Weitere Beschreibungen der Suchstrategie liegen nicht vor.

**Validitäts- bzw. Qualitätskriterien bei der Berücksichtigung von Primärstudien:** Außer der Angabe, dass nur englischsprachige Publikationen eingeschlossen werden, was nicht zwangsläufig als Qualitätskriterium dienen muss, liegen keine Informationen vor.

**Methoden der Extraktion der Daten aus Primärstudien:** Nähere Angaben fehlen.

**Anzahl der berücksichtigten Primärstudien:** Es werden insgesamt elf Studien für die Definition der Wahrscheinlichkeiten sowie insgesamt sechs Studien für die Kostenschätzungen berücksichtigt.

**Methode der Synthese der berücksichtigten Parameter aus Primärstudien**

Die Spezifität des Risikoscreenings auf angeborene HST wird anhand der Bayes'schen-Formel aus den Daten zu Prävalenz ermittelt. Weitere Angaben werden nicht gemacht.

**Ergebnisse der Synthese**

	Baselineschätzung in % (Berichtsintervall)
Prävalenz der HST	0,11 (0,10-0,59)
Risikoscreening Sensitivität	59 (50-64)
Risikoscreening Spezifität	95 (91-99)
Automatisierte TEOAE-Sensitivität	80 (66-100)
Automatisierte TEOAE-Spezifität	92 (91-93)
Automatisierte BERA-Sensitivität	98 (80-100)
Automatisierte BERA Spezifität	96 (86-98)

**Effektmaße für ökonomische Analyse**

Anzahl der entdeckten Kinder mit HST pro 100.000 Neugeborene

**Kosten:** Berücksichtige Ressourcenverbräuche

Es werden die jeweiligen Kosten pro Untersuchung kalkuliert. Sie setzen sich aus den Kosten für das Finden der Risikogruppe und den jeweiligen Prozedurkosten für automatisierte TEOAE, automatisierte BERA und diagnostische BERA zusammen

**Beschreibung des Mengengerüsts:** Keine näheren Angaben.

**Monetäre Bewertung des Mengengerüsts:** Entsprechend der Literaturangaben sowie eigener Schätzungen der Autoren.

**Währung:** US \$

**Diskontierung:** K.A.

**Ergebnisse:** Ermittelte Gesundheitseffekte

Bei einer Risikogruppenstrategie werden in einer Kohorte von 100.000 Neugeborenen von angenommenen 110 Kindern mit HST 51 richtig positive Fälle entdeckt, 16 Fälle sind falsch positiv.

Bei einem universellen Screening werden in einer Kohorte von 100.000 Neugeborenen von angenommenen 110 Kindern mit HST 86 richtig positive Fälle entdeckt, 320 Fälle sind falsch positiv.

**Ermittelte Kosten:** Baselineschätzung US\$ (Berichtsintervall)

Kosten das Finden von Risikokindern pro untersuchtes Kind: 1,0 (0,5-15,0)

Automatisierte TEOAE pro Untersuchung: 7,42 (5,00-15,00)

Automatisierte BERA pro Untersuchung: 25,00 (15,00-40,00)

Diagnostische BERA pro Untersuchung: 150,00 (100,00-200,00)

Es werden für Risikoscreening von 100.000 Neugeborenen Gesamtkosten von 158.860 US\$ angegeben. Bei einem universellen Screening entstehen Gesamtkosten von 1.004.860 US\$.

**Synthese von Kosten und Effekten**

Es werden für Risikoscreening von 100.000 Neugeborenen Kosten pro entdecktem Fall von 3.120 US\$ angegeben. Bei einem universellen Screening entstehen Kosten pro entdecktem Fall von 11.650 US\$.

**Behandlung von Unsicherheiten**

Die Autoren geben an, dass Einweg-Sensitivitätsanalysen aller Parameter und Zweiweg-Sensitivitätsanalysen bzgl. Sensitivität und Spezifität jedes Tests durchgeführt werden, wobei keine näheren Angaben gemacht werden. In allen Fällen würden bei einem universellen Screening mehr Fälle entdeckt als bei einem Risikoscreening. Die Autoren geben an, dass sich lediglich bei den Kosten für das Risikogruppenassessment ein Einfluss zeigt und sich ab 3,34 US\$ pro untersuchtem Kind niedrigere Kosten pro entdecktem Fall für universelles Screening (im Vergleich zu Risikoscreening) kalkulieren lassen.

Bei einem inkrementellen Vergleich der beiden Strategien kalkulieren die Autoren 23.930 US\$ pro zusätzlich entdeckten Fall.

**Diskussion und Schlussfolgerungen der Autoren**

Bemerkungen hinsichtlich Einschränkungen / Schwächen / Bias der Analyse

Die Autoren geben an, dass keine Kostenschätzungen zu mittel- oder langfristigem Outcome und zu Kosten von Hörscreeningprogrammen vorliegen, so dass eine Erweiterung des Zeithorizonts nicht möglich ist. Sonstige Einschränkungen der eigenen Datenanalyse werden

nicht diskutiert.

Bemerkungen hinsichtlich der der Generalisierbarkeit der Ergebnisse (externe Validität)  
Die Ergebnisse sind ähnlich denen vergleichbarer Studien, wobei die Autoren konstatieren, dass eine Vergleichbarkeit aufgrund der niedrigen Nachverfolgungsraten anderer Studien nur schwer gegeben ist.

**Schlussfolgerungen:** Trotz fehlender Daten kann ein universelles Hörscreening empfohlen werden. Es muss jedoch Wert auf die Minimierung der falsch Positiven gelegt werden und die höheren Kosten müssen in Relation zum besseren Outcome gesehen werden. Weitere Studien sind zu empfehlen.

**Kommentar und Einschätzung:** Die Entscheidungsanalyse wählt den kürzest möglichen Zeithorizont. Wesentliche Einflussfaktoren auf den medizinischen Outcome und die Kosten, die Versorgung mit einem HG oder einem CI, den Folgen von HST für Ausbildung, Produktivität, Lebensqualität, Mortalität u.a. werden nicht berücksichtigt. Die Datenextraktion, -synthese und die Kalkulation von Outcome und v.a. der Kosten sind intransparent dargestellt.

Die Kosten- und Wahrscheinlichkeitsberechnungen sind anhand der in der Publikation präsentierten Angaben nicht nachvollziehbar bzw. erscheinen teilweise unplausibel.

Aus der Publikation können, selbst für die von den Autoren gewählte eingeschränkte Fragestellung keine validen Erkenntnisse abgeleitet werden.

Kezirian E, White K, Yueh B, Sullivan S: **Cost and cost-effectiveness of universal screening for hearing loss in newborns.** In: Otolaryngol Head Neck Surg (2001), 124, S. 359-367.

**Fragestellung und Evaluationsrahmen:** Technologie: Universelles Screening von uni- und bilateralen kongenitalen HST bei Neugeborenen. Gegenüberstellung verschiedener Kombinationen zweistufiger Screeningprotokolle mit S-OAE und / oder S-ABR und einstufigem S-ABR-Screening.

**Fragestellung:** Schätzung der Kosten und der Kosteneffektivität verschiedener Screeningprotokolle für UNHS.

**Screeningstrategien:**

1. Stufe in Geburtsklinik,

2. Stufe : ambulant einbestellt,

3. Stufe erfolgt meist in direktem Anschluss an 2. Stufe

A: 1. Stufe: S-ABR, 2. Stufe: T S-ABR, 3. Stufe: Diagnostik.

B: 1. Stufe: S-ABR, 2. Stufe: keine, 3. Stufe: Diagnostik.

C: 1. Stufe: S-TEOAE oder S-DPOAE, 2. Stufe: S-TEOAE, 3. Stufe: Diagnostik.

D: 1. Stufe: S-TEOAE oder S-DPOAE und S-ABR für Testauffällige bei OAE, 2. Stufe: keine, 3. Stufe: Diagnostik.

**Perspektive:** Perspektive der Klinik.

**Zeithorizont:** Ermittelt werden die kurzfristigen Effekte und Kosten im Rahmen des Screenings bis inkl. der abgeschlossenen Folgediagnostik.

**Art der ökonomischen Evaluation:** KEA, entscheidungsanalytische Modellierung.

**Studiendesign und Studien- bzw. Zielpopulation: Studientyp:** Synthese.

Datenquellen für klinische Parameter: Klinische Entscheidungsanalyse mit Literaturdaten und Modellierung (Entscheidungsbaumanalyse).

**Datenquelle für Ressourcenverbrauch und Mengengerüst:** Schätzung des National Center for Hearing Assessment and Management (NCHAM) - Utah State University basierend auf publizierter Literatur von Screeningprogrammen (17 Literaturstellen).

**Datenquelle für Preise:** Unklar.

**Datierung der zugrundeliegenden Daten:** Zeitpunkt und Zeitraum der Erhebung von Daten zu klinischen Parametern werden nicht explizit aufgeführt (die klinischen Parameter leiten sich aus Studien ab, die zwischen 1995 und 1998 veröffentlicht werden).

Das Bezugsjahr der Preisangaben ist unklar.

**Studien- / Zielpopulation:** Alle Neugeborenen. Implizit ist klar, dass Beschränkung auf Klinikgeburten besteht.

**Setting:** Tangierte Versorgungsstrukturen: Stationäre Versorgung in Geburtskliniken und ambulante Versorgung, nicht explizit genannt wo.

Daten zu den klinischen Parametern stammen größtenteils aus Nordamerika und zum

geringeren Teil aus Großbritannien. Die Kostenerhebung beruht ebenfalls auf Daten aus den USA.

**Spezifikation der Technologie:** Keine Unterscheidung zwischen S-DPOAE und S-TEOAE. Keine näheren Angaben zur diagnostischen Evaluation.

**Gesundheitseffekte:** Synthese bereits veröffentlichter Studien

In der Synthese untersuchte klinische Parameter

Zielgröße ist die Anzahl der durch das Screeningprogramm identifizierten Kinder mit uni- oder bilateraler HST  $\geq 30$  dB HL bei Folgediagnostik

**Annahmen:** Die Analyse basiert auf folgenden expliziten Annahmen:

Die Erfassungsrate der Neugeborenen liegt bei 100 %. Bei Screeningprotokollen mit einem zweiten Test bei der Nachverfolgung wird für Kinder, die beim zweiten Test auffällig bleiben kein weiterer LFTU angenommen. Als Basis des Nachverfolgungsanteils zum zweiten Test werden 79 % angenommen.

**Berücksichtigung von Primärstudien: Studiendesigns und Ein- / Ausschlusskriterien:** Die Schätzung der Prävalenz für bilaterale HST  $\geq 30$  dB HL beruht auf elf populationsbasierten Studien veröffentlicht zwischen 1978 bis 1996. Die Schätzung des Anteils unilateraler sensorineuraler HST beruht auf drei Studien, publiziert zwischen 1953 und 1991. Die Schätzung des Nachverfolgungsanteils beruht auf Daten aus vier großen Screeningprogrammen publiziert 1997 und 1998. Das Design der Studien, die zur Schätzung der interessierenden klinischen Parameter herangezogen werden, wird nicht spezifiziert. Es werden keine Angaben zu Ein- bzw. Ausschlusskriterien bei der Berücksichtigung der Studien gemacht.

**Quellen und Suchstrategie bei der Literaturrecherche:** Die Suchstrategie zur Identifizierung der Literatur wird nicht spezifiziert.

**Validitäts- bzw. Qualitätskriterien bei der Bewertung der Primärstudien:** K.A.

**Methoden der Bewertung von Relevanz und Validität bzw. Qualität der Primärstudien:** K.A.

**Methoden der Extraktion von Daten aus den Primärstudien:** Die Basiswerte werden aus den gewichteten Mw aus den angegebenen publizierten Studien gebildet. Die Spannweite (Range) der Werte repräsentiert den gesamten Wertebereich der berichteten Daten.

**Anzahl berücksichtigter Primärstudien:** Die Ermittlung der Krankheitsprävalenz basiert auf einer Übersichtsarbeit, die ihrerseits elf Primärstudien heranzieht. Die Schätzung der Sensitivität für das S-ABR-Screening beruht auf einer Originalstudie, die Schätzung für deren Spezifität auf vier Originalstudien und einem Survey von 1996 über die NHS-Programme in den USA. Zur Ermittlung der Sensitivität für das S-OAE-Screening werden zwei Primärstudien und eine Kongresspräsentation herangezogen.

**Methode der Synthese der gesundheitsbezogenen Parameter:** K.A.

**Untersuchung von Heterogenität der gesundheitsbezogenen Parameter:** Nicht untersucht.

**Ergebnisse der Synthese:** (Werte für die Basisanalyse; in Klammern Spannweite)

Prävalenz kongenitale bi- und unilaterale HST  $\geq 30$  dB HL pro 1 000: 3,5 (2,3 bis 4,6)

Anteil Nachverfolgung in %: 79 (61 bis 91)

Sensitivität: (jede Methode gleich) Einstufig: 0,95 (0,90 bis 0,98)

Zweistufig: 0,9025 (0,81 bis 0,96)

Spezifität: S-ABR 1.Stufe: 0,95 (0,78 bis 0,99) 2. Stufe: 0,925 (0,93 bis 0,98)

Spezifität: OAE 1.Stufe: 0,90 (0,84 bis 0,96) 2.Stufe: 0,87 (0,78 bis 0,92)

Spezifität: OAE / S-ABR 1. Stufe: 0,95 (0,93 bis 0,98)

**Effektmaße für die ökonomische Analyse:** Anzahl der durch das Screening festgestellten HST.

**Berücksichtigte Ressourcenveränderungen:** Berücksichtigt werden die direkten (fixen und variablen?) Kosten für die stationären und die ambulanten Elemente des Screeningprogramms und der diagnostischen Abklärung.



Screening / Diagnostik: Screeninguntersuchung ein- und / oder zweistufig, diagnostische Abklärung

Zur Kostenabschätzung für das Screening wird auf eine Internetpublikation verwiesen. Der Wert für die Kosten für die diagnostische Abklärung wird aus früheren KEA entnommen, Quellen werden nicht direkt angegeben.

**Beschreibung des Mengengerüsts:** Ein Mengengerüst für die verschiedenen Screeningvarianten, kann aus den Angaben der Internetpublikation entnommen werden. Hier werden die Anschaffungskosten für verschiedene Screeninggeräte und weitere benötigte Ausrüstung, die jährlichen Kosten für den Materialverbrauch und Wartung, die Personalkosten für jede Screeningstufe, für die Programmkoordination und für die Verwaltung angegeben. Die getroffenen Annahmen über Messzeiten, Überweisungsraten, Lohnkosten sind angegeben.

**Monetäre Bewertung des Mengengerüsts:** Die Preise pro Mengeneinheit wurden aufgeführt, aber es gibt k.A., woher sie stammen.

**Währung:** US\$

**Diskontierung:** Keine.

**Ergebnisse:** Ermittelte Gesundheitseffekte: Die Anzahl Neugeborener, die jeweils die zweite Stufe des Screenings und eine diagnostische Evaluation zu absolvieren haben, sind nicht explizit im Text aufgeführt, lassen sich jedoch aus den angegebenen Werten für Sensitivität, Spezifität, Prävalenz und Nachverfolgungsanteil errechnen, wenn man die zusätzliche Annahme trifft, dass der LFTU bei Kindern, die tatsächlich eine HST haben und bei Kindern, die falsch positiv getestet werden, gleich groß ist.

Pro 100.000 gescreenter Neugeborener ergeben sich folgende Zahlen:

Protokoll A:  $5.315 \text{ TP} * 0,79 = 4.198,85$  absolvieren Stufe 2 und 544,8 Kinder müssen diagnostisch evaluiert werden. 249,6 identifizierte HST.

Protokoll B: 4 198,85 Kinder müssen diagnostisch evaluiert werden. 262,6 identifizierte HST.

Protokoll C:  $10.297,5 \text{ TP} * 0,79 = 8.135$  absolvieren Stufe 2 und 1.273 Kinder müssen diagnostisch evaluiert werden. 249,6 identifizierte HST.

Protokoll D:  $5.298,38 \text{ TP} * 0,79 = 4.185$  Kinder müssen diagnostisch evaluiert werden. 249,6 identifizierte HST.

Ermittelte Kosten (in US\$)

Protokoll A: 18,87 pro Test in Stufe 1, 18,87 pro Test in Stufe 2.

Protokoll B: 18,87 pro Test in Stufe 1.

Protokoll C: 10,17 pro Test in Stufe 1, 10,17 pro Test in Stufe 2.

Protokoll D: 13,91 pro Test in Stufe 1.

Für diagnostische Abklärung : 150 unabhängig vom Screeningprotokoll

Synthese von Kosten und Effekten

Kosten pro identifizierter HST in US\$: Base Case (Best Case - Worst Case)

Protokoll A: 8 112 (6 650 bis 14 397).

Protokoll B: 9 470 (6 871 bis 19 880).

Protokoll C: 5 113 (3 720 bis 8 914).

Protokoll D: 7 996 oder 8 931 (5 403 – 1 4351).

Divergierende Angaben in Tabelle 3 und Tabelle 5

92.000 pro inkrementeller HST von Protokoll B gegenüber C.

#### **Behandlung von Unsicherheiten**

Es werden univariate Sensitivitätsanalyse für alle Variablen, univariate Schwellenwertanalyse von Prävalenz und Nachverfolgungsanteil, bivariate Schwellenwertanalyse von Sensitivität und Spezifität, Best- und Worst-Case-Analyse für jedes Screeningprotokoll für die variablen Kosten, Sensitivität und, Spezifität durchgeführt.

Die Ergebnisse der Sensitivitätsanalyse für Kosten und Kosteneffektivität von Protokoll C werden angegeben: Auf die Kosten haben die Kosten für die 1. Screeningstufe den größten Einfluss, gefolgt von der Spezifität bei Stufe 1, Spezifität bei Stufe 2, Nachverfolgungsanteil, Kosten für Stufe 2, Prävalenz, Sensitivität bei Stufe 1, Sensitivität bei Stufe 2.

Für die Kosteneffektivität wird folgende Reihenfolge mit abnehmendem Einfluss angegeben: Prävalenz, Kosten Stufe 1, Nachverfolgungsanteil, Spezifität bei Stufe 2, Sensitivität bei Stufe 2, Sensitivität bei Stufe 1, Kosten Stufe 2. Die Schwellenwertanalyse bei Protokoll C ergibt, dass

auch bei einer Kombination der niedrigsten Werten für Sensitivität und Spezifität mit den höchsten Werten bei den anderen Protokollen, der Kosteneffektivitätsquotient für C am niedrigsten liegt. Die Worst- und Best-Case-Analyse zeigt, dass die Schätzung für den Basiswert der Kosteneffektivität niedriger liegt als die Best-Case-Modelle für die anderen Protokolle.

#### **Diskussion und Schlussfolgerungen der Autoren**

Bemerkungen hinsichtlich Einschränkungen / Schwächen / Bias der Analyse

Die Autoren weisen darauf hin, dass die gezogenen Schlussfolgerungen besonders bezüglich der Parameter Sensitivität und Spezifität aufgrund der teilweise schlechten Datenlage nur begrenzt belastbar sind.

Bemerkungen hinsichtlich der Generalisierbarkeit der Ergebnisse (externe Validität)

Die Autoren verweisen darauf, dass andere Annahmen für die Prävalenz und den

Nachverfolgungsanteil zu anderen absoluten Ergebnissen führen, die relative Rangfolge der Screeningprotokolle aber nicht verändern würden. Eine Einschränkung der Definition der HST auf bilaterale Hörverluste würde den Kosteneffektivitätsquotienten um 54 % erhöhen.

**Schlussfolgerungen:** Die Autoren betonen den Vorteil bei der Modellierung populationspezifische Variablen (Prävalenz, Nachverfolgungsanteil) von testspezifischen Variablen (Sensitivität, Spezifität, Kosten jeder Teststufe) trennen zu können. Da die populationsbezogenen Variablen jedoch mind. genauso großen Einfluss auf die absoluten Werte hätten wie testspezifische Variablen, sollten deutliche Anstrengungen unternommen werden, um einen möglichst hohen Nachverfolgungsanteil zu erzielen.

Sie halten ihr Modell für geeignet, zwischen verschiedenen Screeningprotokollen die kosteneffektivsten Varianten auszuwählen. Hier erweist sich zweistufiges Screening mit automatisierten TEOAEs als günstigstes Protokoll. Nur unter dem Aspekt der Maximierung der Anzahl der identifizierten Fälle ohne Rücksicht auf die Kosten wäre das einstufige ABR-Screening geeigneter.

**Kommentar:** Entscheidungsanalyse zum Screening mit verschiedenen Protokollen. Bei Akzeptanz der kurzfristigen Perspektive der Evaluation erscheint der von den Autoren präsentierte Entscheidungsbaum adäquat. Die Nachvollziehbarkeit der Effekt- und insbesondere der Kostenermittlung erfordert den Rückgriff auf die von den Autoren angegebenen Internetpublikationen. Die ermittelten Kosten pro Screeningteilnehmer bei den Autoren und in der Internetpublikation weichen voneinander ab, ohne dass dies nachvollziehbar ist. Herkunft und Bezugszeitpunkt der Preise sind nicht angegeben. Die diagnostische Evaluation wird nicht spezifiziert. Hier wird keine Spannweite für die Kosten angenommen, da laut Autorenangabe, die Veränderungen hier in vernachlässigbarer Größenordnungen sind.

Markowitz RK: **Cost-effectiveness comparisons of hearing screening in the neonatal intensive care unit.** In: Seminars in Hearing (1990), 11, S. 161-166.

**Fragestellung und Evaluationsrahmen: Technologie:** Screening von Neugeborenen einer NICU auf HST mittels Crib-O-Gram (COB), HRR und BERA.

**Fragestellung:** Schätzung der Prozedur- und der Behandlungskosten pro entdeckten Fall.

**Perspektive:** K.A.

**Zeithorizont:** Nachverfolgung: 18 Monate.

**Art der ökonomischen Evaluation:** KEA.

**Studientyp und Studien- bzw. Zielpopulation: Studientyp:** Originalarbeit. Screening auf HST bei Neugeborenen einer NICU. Das tatsächliche Vorliegen einer HST wird im Verlauf der 18-monatigen Nachverfolgung erfasst.

**Datierung und zugrunde liegende Daten:** Neugeborenen der Klinik von Juli 1993 bis Juni 1995. K.A. zum Bezugsjahr der Kosten.

**Setting:** Große nordamerikanische Universitätsklinik (Johns Hopkins-Krankenhaus).

**Studien- / Zielpopulation:** Alle > 24 Stunden auf der Neugeborenenintensivstation liegende Neugeborene. Es werden 338 Kinder mit dem HRR beurteilt, bei 235 Kindern wird ein COB, bei 247 Kindern eine BERA durchgeführt. Die Gesamtfallzahl lässt sich wegen der Anwendungen mehrerer Methoden bei den gleichen Kindern nicht rückschließen. Eine nähere Beschreibung der Studienpopulation wird nicht geliefert.

**Spezifikation der Technologie:** COB, HRR und BERA.

**Gesundheitseffekte:** Untersuchte klinische Parameter / Zielgrößen

Anzahl der richtig positiven durch ein Screeningprogramm entdeckten Fälle von HST.

**Ein- und Ausschlusskriterien sowie Rekrutierungsmodus**

Es werden alle > 24 Stunden auf der NICU des Johns Hopkins-Krankenhaus liegenden Kinder eingeschlossen. Nach einem nicht näher beschriebenen, nicht randomisierten und kontrollierten Verfahren werden die Verfahren einzeln oder kombiniert durchgeführt.

Im Rahmen der 18-monatigen Nachverfolgung wird bei allen Kindern die Diagnose einer HST eindeutig verifiziert oder falsifiziert.

**Teilnahmerate:** K.A.

**Reproduzierbarkeit der Testergebnisse:** K.A.

**Auswertung der Testergebnisse:** K.A.

**Drop-Outs:** K.A.

Ergebnisse der Screeningstudie

	n getestet	n testauffällig	n erkannte HST	n nicht erkannte HST
HRR	338	165	6 von 6	0 von 6
COB	235	68	4 von 5	1 von 5
BERA	247	58	6 von 6	0 von 6

**Effektmaße für ökonomische Analyse:** Anzahl der korrekt erkannten Fälle von HST.

**Kosten: Berücksichtige Ressourcenverbräuche:** Kosten des Verfahrens, Gerätekosten inkl. Unterhalt, Kosten für Abklärungsuntersuchungen in der Klinik bei auffälligem Screeningtest, Kosten für Nachuntersuchung mit sechs Monaten, Kosten für fachärztliche Abklärung durch HNO-Arzt, Kosten für sonstige audiologische Abklärung, indirekte Kosten.

**Beschreibung des Mengengerüsts:** Das Mengengerüst entspricht den tatsächlich beobachteten personenbezogenen Leistungsanspruchnahmen. Wie die einzelnen Leistungsbündel definiert wurden, wird nicht angegeben.

**Monetäre Bewertung des Mengengerüsts:** Es werden keine Angaben zu Quellen der Einzelleistungskosten gemacht. Es bleibt unklar, ob und welche indirekten Ressourcenverbräuche berücksichtigt und wie sie bewertet werden. Für die Kalkulation der Kosten des Screeningverfahrens werden nur die Kosten für die testauffälligen Kinder berücksichtigt.

**Währung:** US \$.

**Diskontierung:** K.A.

**Ergebnisse:** Ermittelte Kosten: Die Gesamtkosten für Screening, Abklärung und Nachuntersuchung werden angegeben wie folgt:

HRR: 12.387,50 US\$ (n = 338)

COB: 12.600 US\$ (n = 235)

BERA: 15.013 US\$ (n = 247)

**Synthese von Kosten und Effekten:** Die Kosten pro richtig identifiziertes Kind mit HST betragen:

HRR: 2.061,60 US\$

COB: 3.150 US\$

BERA: 2.502 US\$

Die im Text angegebenen Kosten differieren von den in der Tabelle aufgeführten Angaben.

**Behandlung von Unsicherheiten:** K.A. zu Sensitivitätsanalysen oder anderen Methoden der Behandlung von Unsicherheiten.

**Diskussion und Schlussfolgerungen der Autoren: Bemerkungen hinsichtlich Einschränkungen / Schwächen / Bias der Analyse:** Der Autor geht kurz auf die Problematik der Erfassung und der Bewertung insbesondere indirekter Ressourcenverbräuche (z.B. durch Arbeitszeitausfall der Eltern) ein und weist darauf hin, dass die Kostenkalkulation auch aufgrund fehlender Angaben zur weiteren Versorgung inkomplett bleiben muss.

**Bemerkungen hinsichtlich der Generalisierbarkeit der Ergebnisse (externe Validität):**

Keine Aussagen.

**Schlussfolgerungen:** Aufgrund der Problematik der kompletten Erfassung aller Kinder mit einem HRR und der mangelnden Identifikation eines Kindes mit nachgewiesener HST mit COB wird vom Autor implizit eine Präferenz zugunsten von BERA ausgesprochen.

**Kommentar und Einschätzung:** Die Originalerhebung an einigen 100 Neugeborenen der NICU des Johns Hopkins-Krankenhauses stellt Sensitivität, Spezifität und Kosten verschiedener Screeningmethoden gegenüber. Dabei werden neben den reinen Prozedurkosten auch die Ressourcenverbräuche während des Nachverfolungszeitraums von 18 Monaten angegeben. Es wird keine Randomisierung vorgenommen und die Einteilung der Gruppen ist nicht transparent. Es werden wesentliche Kostenblöcke wie die Kosten außerhalb der Klinik und indirekte Kosten nicht adäquat erfasst. Die Bewertung der genannten Leistungsbündel ebenso wie Teile der Rechnung sind nicht nachvollziehbar. Wesentliche Angaben zu Perspektive und Diskontierung fehlen, die Kalkulation erscheint fehlerhaft. Die Ergebnisse können daher nicht als valide Schätzung von Effekten und Kosten der genannten Screeningstrategien angesehen werden.

Mason JA, Herrmann KR: **Universal hearing screening by automated auditory brainstem response measurement.** In: Pediatrics (1998), 101, S. 221-228.

**Fragestellung und Evaluationsrahmen:** Technologie: Universelles Screening von Neugeborenen auf HST mittels A-ABR.

**Fragestellung:** Beschreibung und Bewertung eines universellen Hörscreeningprogramms mit Kostenteil.

**Perspektive:** Krankenkassenperspektive (große nordamerikanische HMO).

**Zeithorizont:** Fünf Jahre.

**Art der ökonomischen Evaluation:** Nicht vergleichende Kostenschätzung.

**Studientyp und Studien- bzw. Zielpopulation:** Studientyp: Primär auf die Abschätzung der medizinischen Effektivität ausgerichtete von amerikanischer HMO (Kaiser Permanente) durchgeführte Originalarbeit. Begleitende Evaluation der Implementation eines UNHS in einer Klinik auf Hawaii, das das Ziel verfolgt, alle angeborenen bilateralen HST, die zu bleibendem Hörverlust führen, bis zum Alter von sechs Monate zu versorgen.

**Datierung und zugrunde liegende Daten:** Datenerhebung von 1992 bis 1997, Angaben zum Bezugszeitpunkt der Kosten fehlen.

**Studienpopulation / Zielpopulation:** Zielpopulation: Alle Neugeborenen der Klinik auf Normal- und Intensivstation; n = 10.773.

**Studienpopulation:** n = 10.372

**Setting:** Große Klinik auf Hawaii, USA (Kaiser Permanente Medical Center, Honolulu)

**Spezifikation der Technologie:** Automatisierte ABR (ALGO-1 Plus) mit Breitband Click-Stimulus (Dauer 100 Mikrosekunden, Intensität 35 dB nHL, alternierende Polarität, Spektrum 700 bis 5.000 Hz,  $\pm 5$  dB, Filter 0,05 bis 1,5 Hz, 6 dB high pass, 24 dB low pass) durch Audiologen oder Medizintechniker. Keine weitere Befundung durch Audiologen.

Gesundheitseffekte: Untersuchte klinische Parameter / Zielgrößen: Anteil der Kinder, die gescreent werden können. Anzahl der richtig positiven entdeckten Fälle von HST sowie Anzahl der falsch Positiven.

**Ein- und Ausschlusskriterien sowie Rekrutierungsmodus:** Es wurden alle Neugeborenen der Klinik auf Normal- und Intensivstation eingeschlossen.

**Teilnahmerate:** 96,3 %, d.h. 3,7 % aller Neugeborenen können nicht gescreent werden. 62 % dieser Neugeborenen können aus technischen Gründen (myogene Interferenzen), 36 % wegen vorzeitiger Entlassung und 2 % wegen fehlendem Einverständnis der Eltern nicht untersucht werden.

Alle Eltern nicht gescreenter Neugeborener werden angeschrieben. 53 % können nachuntersucht werden

**Reproduzierbarkeit der Testergebnisse:** Es werden keine Angaben gemacht.

Auswertung der Testergebnisse: Das Screening selbst wird automatisiert durchgeführt. Eine weitere Befundung durch Audiologen oder Ärzte findet nicht statt.

**Drop-Outs:** 100 % der Kinder mit auffälligem Erstbefund werden abgeklärt. 100 % der Kinder mit gesicherter HST werden von der Klinik weiter versorgt.

Ergebnisse der Screeningstudie

Gesamtzahl Neugeborene	10.773
Screening vor Entlassung	10.372
Screening auffällige Kinder	415
Gesicherte Fälle	15

**Effektmaße für ökonomische Analyse:** Fünf-Jahresgesamtkosten für Screening, Diagnostik und Versorgung: Kosten: Berücksichtige Ressourcenverbräuche: Aggregierte Kosten für Screening in Klinik (Personal, Geräte, Verbrauchsmaterial),

Aggregierte Kosten für ambulantes Screening (Geräte, Tracking, Nachverfolgung, Diagnostik), Aggregierte Kosten für Verwaltungsaufgaben.

**Beschreibung des Mengengerüsts:** Aufgrund der Verwendung administrativer Daten werden keine personenbezogenen Mengen erfasst. Angabe der jeweiligen Gesamtmengen.

Als einziger Punkt wird der Verwaltungsaufwand weiter differenziert beschrieben (Audiologe: 20 Stunden pro Monat).

**Monetäre Bewertung des Mengengerüsts:** Vergütungssätze

**Währung:** US \$

**Diskontierung:** K.A.

**Ergebnisse: Ermittelte Kosten:** Die Gesamtkosten des Programms über einen Zeitraum von fünf Jahren betragen 266.300 US\$. Dabei werden für das Screening innerhalb der Klinik 109.000 US\$ für Personal, 59.000 US\$ für Verbrauchsmaterial und 11.000 US\$ für Geräte angegeben. Im ambulanten Bereich werden folgende Kosten angegeben: Geräte 5.000 US\$, Verhaltenstests 6.400 US\$, Nachverfolgung für nicht gescreente Kinder 4.000 US\$, Rescreening 2.800 US\$, diagnostische ABR 37.200 US\$, Tympanometrie 4.400 US\$, DPOAE 1.500 US\$. Die gesamten Verwaltungskosten betragen 26.000 US\$.

Einzelleistungskosten werden mit 17 US\$ für Screeninguntersuchung in der Klinik angegeben.

**Synthese von Kosten und Effekten:** Die Kosten pro entdecktem Kind mit HST betragen 17.750 US\$.

**Behandlung von Unsicherheiten:** Keine Angaben zu Statistik, Sensitivitätsanalysen oder anderen Methoden der Behandlung von Unsicherheiten.

**Diskussion und Schlussfolgerungen der Autoren**

Bemerkungen hinsichtlich Einschränkungen / Schwächen / Bias der Analyse

Die Autoren geben an, sich aufgrund der von ihnen angenommenen Überlegenheit von ABR für dieses Verfahren und gegen TEOAE entschieden zu haben. Einschränkungen oder Fehler der Analyse werden weder bzgl. der medizinischen oder epidemiologischen noch der ökonomischen Ergebnisse diskutiert.

Bemerkungen hinsichtlich Generalisierbarkeit der Ergebnisse (externe Validität)

Die Autoren stellen die vorgestellten medizinischen und epidemiologischen Ergebnisse im Vergleich zu ähnlichen Studien dar. In Bezug auf die Kostenkalkulation wird jedoch kein Vergleich mit anderen NHS-Studien angestellt. Dagegen wird ein Vergleich zu anderen Screeningprogrammen (Phenylketonurie 17 bis 50 US\$ pro Untersuchung, Hypothyreose 28 bis 50 US\$ pro Untersuchung) gezogen.

**Schlussfolgerungen:** Mit Hilfe des vorgestellten A-ABR-Screeningprogramms können angeborene HST rechtzeitig (< sechs Monate) erkannt und versorgt werden. Zu empfehlen ist ein zweistufiges UNHS und eine sofortige Versorgung und weitergehende Betreuung der positiven Kinder. Eine weitere Spezifizierung der zweistufigen Technologie (in der Studie wurde ein einstufiges Programm evaluiert) wird nicht vorgenommen.

NHS erscheint den Autoren kosteneffektiv, da die Kosten, um ein Kind mit angeborener HST zu identifizieren nur ein Teil der Kosten sind, die im Fall einer persistierenden HST für die weitere Behandlung und Betreuung aufgewendet werden müssen.

**Kommentar und Einschätzung:** Die Originalstudie des universellen A-ABR-NHS-Screenings im Kaiser Permanente Center in Honolulu stellt die direkten medizinischen Kosten aus Sicht einer Krankenversicherung dar. Der Zeithorizont ist mit fünf Jahren im Vergleich zu anderen Studien lang, insgesamt jedoch, um über das Programm selbst hinausgehende Effekte abzubilden, zu kurz. Die Fallzahl ist mit > 10.000 gescreenten Kindern vergleichsweise hoch.

Es fehlt eine Gegenüberstellung z.B. mit Nichtstun oder alternativen Screeningverfahren wie TEOAE. Die Kostenerfassung ist wenig detailliert und teilweise intransparent. Relevante Kostenblöcke wie z.B. persönliche Kosten der Patienten bzw. Eltern oder indirekte Kosten fehlen. Die Kostendokumentation lässt eine weitere Differenzierung oder Kalkulation aus anderen Perspektiven nicht zu.

Ein Vergleich mit anderen Erhebungen und eine Übertragbarkeit auf andere Settings oder Länder erscheint aufgrund des speziellen Settings und der Kostenkalkulation aus HMO-Sicht

schwierig.

Maxon AB, White KR, Behrens TR, Vohr BR: **Referral rates and cost efficiency in a universal newborn hearing screening program using TEOAE.** In: J Am Acad Audiol (1995), 6, S. 271-277.

**Fragestellung und Evaluationsrahmen: Technologie:** Evaluation eines universellen zweistufigen TEOAE-BERA-Screeningprogramms.

**Fragestellung:** Schätzung von Kosten und Outcome eines universellen Screeningprogramms.

**Perspektive:** Perspektive eines individuellen Krankenhauses.

**Zeithorizont:** Erste Screeninguntersuchung in den ersten Lebenstagen, Kontrolluntersuchung der im ersten Test auffälligen Kinder nach vier bis sechs Wochen. Keine weitere Nachverfolgung.

**Art der ökonomischen Evaluation:** KEA.

**Studientyp und Studien- bzw. Zielpopulation: Studientyp:** Beobachtende, nicht vergleichende Evaluation eines zweistufigen NHS.

**Datierung und zugrunde liegende Daten:** Tatsächliche Kosten und Outcomes von Neugeborenen einer amerikanischen Klinik. Laufzeit des Screeningprogramms und Erhebung der Daten über einen sechsmonatigen Zeitraum (01.07.1993 bis 01.12.1993). Keine näheren Angaben zum Bezugszeitpunkt der Kosten.

**Studienpopulation / Zielpopulation:** Alle Neugeborenen (n = 4.253), die sich in der Klinik im Beobachtungszeitraum auf Intensiv- oder Normalstation befinden.

**Setting:** Nordamerikanische Frauen- und Kinderklinik

**Spezifikation der Technologie:** Erste TEOAE (ILO88, 80 ms, 80 dB pe SPL, 40 dB spectrum level, 500 bis 5.000 Hz, 80 / s) in den ersten Tagen nach der Geburt. Erneute Einbestellung und TEOAE der auffälligen Kinder nach vier bis sechs Wochen. Bei den bei 60 dB nHL auffälligen Kindern Abklärung mit diagnostischer ABR, audiometrische Verhaltenstests der bei 30 dB nHL auffälligen Kinder. Überweisung aller nach Durchlauf des kompletten Programms immer noch auffälligen Kinder in entsprechende audiologische Versorgung.

**Gesundheitseffekte: Untersuchte klinische Parameter / Zielgrößen:** Häufigkeit auffälliger Kinder nach zweistufigem TEOAE-Screening.

**Ein- und Ausschlusskriterien:** Einschluss aller Neugeborenen im Beobachtungszeitraum.

**Rekrutierungsmodus:** K.A.

**Teilnahmerate:** Keine näheren Angaben.

**Reproduzierbarkeit der Testergebnisse:** Keine näheren Angaben.

Auswertung der Testergebnisse: Keine näheren Angaben.

**Drop-Outs:** K.A.

**Ergebnisse der Screeningstudie:** 45 der 4.253 (1,06 %) Neugeborenen sind nach Durchlauf des zweistufigen Screeningprogramms auffällig. Angaben über die Häufigkeit tatsächlicher HST werden nicht gemacht. Angaben über die Häufigkeit tatsächlich vorliegender HST liegen für die gescreente Stichprobe nicht vor. Werden die Häufigkeiten einer früheren Erhebung in der gleichen Klinik übertragen (White 1993), lässt sich eine Rate von 44 % falsch Positiven - dies entspricht 20 der 45 auffälligen Kindern - angeben.

**Effektmaße für ökonomische Analyse:** Anzahl der gescreenten Kinder und Anzahl der nach zweistufigem Screening auffälligen, einer weiteren Abklärung zugeführten Kinder.

**Kosten:** Berücksichtige Ressourcenverbräuche: Personal, Nebenleistungen, Verbrauchsmaterial, Geräte, Gemeinkosten.

**Beschreibung des Mengengerüsts:** Es werden jeweils Gesamtmengen des Beobachtungszeitraumes erfasst. Nebenleistungen und Gemeinkosten werden nicht als Mengen erfasst.

**Monetäre Bewertung des Mengengerüsts:** Personal: Durchschnittliche berufsspezifische Lohnsätze: Nebenleistungen: 28 % der Lohnkosten

**Verbrauchsmaterial:** K.A. über Quellen

**Geräte:** Anschaffungspreise, Abschreibungszeitraum: Fünf Jahre.

**Gemeinkosten:** 29 % der Lohnkosten (keine näheren Angaben zur Grundlage dieser Schätzung).

**Währung:** US\$.

**Diskontierung:** Keine.

**Ergebnisse: Ermittelte Gesundheitseffekte:** 45 der 4.253 gescreenten Kinder sind nach Durchlauf des TEOAE-Programms auffällig. Dies entspricht 1,06 % der Stichprobe. 0,28 % der Kinder sind in der 2. Stufe bei 60 dB nHL mit TEOAE auffällig und werden einer diagnostischen ABR unterzogen.

**Ermittelte Kosten:** Kosten aus Sicht der Klinik im Beobachtungszeitraum in US\$ (1993)

Personalkosten inkl. sonstiger Zuschüsse und Vergünstigungen	77.637
Verbrauchsmaterial	12.006
Gerätekosten	6.575
Gemeinkosten (pauschal 29 % der reinen Personalkosten)	14.557
Gesamtkosten für Screeninguntersuchungen	110.775

**Synthese von Kosten und Effekten**

Kosten pro gescreentem Kind	26,05 US\$
Kosten pro entdecktem Kind (Prävalenz 0,59 %)	4.378 US\$

**Weitere nicht empirisch gestützte Annahmen:**

**Kosten pro BERA:** 150 US\$,

**Kosten komplette audiologische Untersuchung:** 90 US\$,

**Häufigkeit der falsch positiven Kinder nach kompletten Screeningprogramm:** 50 %.

**Behandlung von Unsicherheiten:** K.A.

**Diskussion und Schlussfolgerungen der Autoren: Bemerkungen hinsichtlich Einschränkungen / Schwächen / Bias der Analyse:** K.A. zu mögliche Schwächen oder Bias der Studie.

**Bemerkungen hinsichtlich Generalisierbarkeit der Ergebnisse (externe Validität):** K.A. zur Übertragbarkeit der Ergebnisse.

**Schlussfolgerungen:** Das untersuchte Screeningprogramm zeigt niedrige falsch positive Raten und geringe Kosten. Es sei an der Zeit ein UNHS zu implementieren.

**Kommentar und Einschätzung:** Krankenhausbezogene Kalkulation der Kosten eines mehrstufigen Screeningprogramms. Die Auswahl der Studienpopulation, die Verfahren der Erfassung von Mengen und die Quellen der Bewertung bleiben intransparent. Der Zeithorizont ist kurz.

Die Studie liefert Anhaltspunkte für die Kosten eines Screeningverfahrens. Eine Übertragung der Ergebnisse auf andere Kliniken oder andere institutionelle Settings erscheint schwierig. Eine Abschätzung der Effektivität von Neugeborenen-Screening ist aufgrund des kurzen Zeithorizonts und der Nichtberücksichtigung mittel- und langfristiger Kosten und Outcomes nicht möglich.

Mehl AL, Thomson V: **Newborn hearing screening: The great omission.** In: Pediatrics (1998), 101, S. 1-6.

**Fragestellung und Evaluationsrahmen: Technologie:** UNHS mit BERA und / oder TOAE.

**Fragestellung:** Abschätzung der Praktikabilität, Genauigkeit und Kosteneffektivität eines UNHS im Krankenhaus.

**Perspektive:** Keine explizite Nennung, anscheinend gesellschaftliche Perspektive.

**Zeithorizont:** Datenerhebung und Nachverfolgung der Studie: vier Jahre. Anschließend modellhafte Abschätzung der Kosten und Einsparungen bis zum zwölften Lebensjahr

**Art der ökonomischen Evaluation:** KEA.

**Studientyp und Studien- bzw. Zielpopulation: Studientyp:** Evaluation eines UNHS und modellhafte Kalkulation der Kosten bis zum zwölften Lebensjahr.

**Datierung und zugrunde liegende Daten:** Datenerhebung von 1992 bis 1996. Monatliche Berichte der teilnehmenden Kliniken werden zentral gesammelt, nähere Angaben zur Datenerhebung fehlen. Zusätzlich werden freiwillige Meldungen von außerhalb der teilnehmenden Kliniken im Vorschulalter diagnostizierten HST registriert und bei der Datenerhebung berücksichtigt.

**Bezugsjahr für Kosten:** 1996.

**Studienpopulation / Zielpopulation:** Neugeborene aus 26 Kliniken in Colorado (USA). Angestrebt wird ein flächendeckendes universelles Screening aller Neugeborenen. Insgesamt werden 41.796 Neugeborene untersucht. Unberücksichtigt bleiben Kinder, die nicht in einer Klinik geboren sind.

**Setting:** Krankenhausbasiertes Screening aller Neugeborenen im Rahmen des geburtsbedingten Krankenhausaufenthalts mit Schulung des Krankenhauspersonals und Informationskampagnen für die Eltern.

**Spezifikation der Technologie:** TOAE und / oder BERA in den ersten Lebenstagen. 19 der 26 teilnehmenden Kliniken führen ein automatisiertes BERA-Screening (Algo 1, Algo 1E, Algo 2 durch Techniker, Audiologen, Krankenschwestern oder angeleitete Hilfskräfte) durch, sechs Kliniken benutzen konventionelle BERA durch Audiologen, eine Klinik TOAE (ILO88 durch Krankenschwester und Audiologen). Differenzierte Darstellungen, detailliertere Beschreibungen der verwendeten Strategien und technische Angaben z.B. zum Schwellenwert, fehlen.

**Gesundheitseffekte: Untersuchte klinische Parameter / Zielgrößen:**

Anzahl der untersuchten Kinder, Anzahl der auffälligen Kinder, Anzahl der Kinder mit ein- oder beidseitiger HST, SG der HST, Zeitraum der audiologischen Versorgung der entdeckten Kinder mit HST.

**Ein- und Ausschlusskriterien:** UNHS der teilnehmenden Kliniken. Ausschlusskriterium war das fehlende Einverständnis der Eltern.

**Rekrutierungsmodus:** Routinemäßiges Screening aller Neugeborenen.

**Teilnahmerate:** 3 % der Eltern verweigerten Einverständnis.

**Reproduzierbarkeit der Testergebnisse:** K.A. über sofortige oder parallele Nachkontrollen der Tests.

**Auswertung der Testergebnisse:** K.A.

**Drop-Outs:** Keine konkrete Formulierung.

**Ergebnisse der Screeningstudie:** Anzahl der untersuchten Neugeborenen, beim ersten Screening auffällige Kinder, Anzahl der Kinder, die die komplette diagnostische Nachverfolgung durchlaufen, Anzahl der Kinder bei denen sich eine sensorineurale HST bestätigt (einseitig, beidseitig), Inzidenz beidseitiger sensorineuraler HST.

**Effektmaße für ökonomische Analyse**

Anzahl der untersuchten Kinder, Anzahl der entdeckten Kinder mit sensorineuraler HST.

**Kosten:** Der Kostenkalkulation und der KEA und der Modellierung wurden hypothetische Kohorten von 54.000 Neugeborenen pro Jahr und eine Häufigkeit angeborener beidseitiger HST von 0,2 % zugrunde gelegt.

**Berücksichtigte Ressourcenverbräuche:** Kosten für Screeningverfahren, Kosten für Abklärung auffälliger Kinder, Kosten für Versorgung der Kinder mit CI oder HG, Kosten für Therapie, Kosten für Ausbildung.

**Beschreibung des Mengengerüsts:** Kosten für Screeningverfahren: Kosten pro Kind + Kosten für Koordinationsstelle.

**Kosten für Abklärung:** 3 % aller untersuchten Kinder sind auffällig

**Kosten für Versorgung CI / HG:** Mit Versorgung assoziierte Kosten ohne Gerätekosten.

**Kosten für Therapie:** 150 Sitzungen pro Jahr für drei Jahre.

**Kosten für Ausbildung:** Vorbereitung Vorschule: 1 Jahr (Spezielle Vorschule: zwei Jahre, Internat (13 % der Kinder), Selbstversorgerschule (23 % der Kinder), Unterstützungsprogramm (28 % der Kinder), Betreuung (34 % der Kinder)).

**Monetäre Bewertung des Mengengerüsts:** Bei den Einzelleistungskosten wurden tatsächliche Kosten geschätzt, wobei explizit darauf hingewiesen wird, dass es sich nicht um Vergütungssätze handelt. Quellen oder Bezugsgrößen wurden nicht genannt.

**Kosten für Screeningverfahren:** Durchschnittliche Kosten aus Studie + Annahme.

**Kosten für Abklärung:** Schätzung der tatsächlichen Kosten.

**Kosten für Versorgung CI / HG:** Schätzung der tatsächlichen Kosten.

**Kosten für Therapie:** Schätzung der tatsächlichen Kosten.

**Kosten für Ausbildung:** Schätzung der tatsächlichen Kosten.

**Währung:** US\$.

**Diskontierung:** K.A.



**Ergebnisse: Ermittelte Gesundheitseffekte:** Zwischen 1992 und 1996 werden in den teilnehmenden Kliniken 41.796 Neugeborene untersucht. 2.709 Kinder sind beim ersten Screening auffällig, 1.296 Kinder durchlaufen die komplette diagnostische Nachversorgung. Bei 94 dieser Kinder bestätigt sich eine sensorineurale HST (19 einseitig, 75 beidseitig), 7 dieser Kinder weisen eine schwerste HST (Profound) auf. Alle Kinder mit beidseitiger HST werden bis zum sechsten Lebensmonat versorgt. Die sich daraus ergebende Inzidenz beidseitiger sensorineuraler HST liegt bei ca. 0,5 %.

32 Kinder weisen eine Schalleitungsstörung auf.

Es werden weitere 17 Kinder mit gesicherter HST gemeldet. Keines dieser Kinder wird in einer an der Studie teilnehmenden Klinik geboren.

**Ermittelte Kosten in US\$ (1996): EINZELLEISTUNGSKOSTEN:**

**Kosten für Screeningverfahren:** 25 pro untersuchtem Kind + 100.000 für Verwaltung.

**Kosten für Abklärung:** 125 pro Untersuchung.

**Kosten für Versorgung CI / HG:** 1.200 pro Jahr pro Versorgung für 2 Jahre

**Kosten für Therapie:** 40 pro Sitzung

**Inkrementelle Kosten für Ausbildung:**

Vorbereitung Vorschule	2.600 pro Jahr
Spezielle Vorschule	6.200 pro Jahr
Internat	25.000 pro Jahr
Selbstversorgerschule	8.300 pro Jahr
Unterstützungsprogramm	2.300 pro Jahr
Betreuung	700 pro Jahr

**GESAMTE KOSTEN FÜR 54.000 Kinder in Mio. US\$ (1996)**

Kosten für Screeningverfahren	1,45
Kosten für Abklärung	0,2
Kosten für Versorgung CI / HG	0,7 Jahre
	1
	0,2 Jahre 2
	0,26 Jahre 3 bis 12

**AGGREGIERTE KOSTEN BZW. ERSPARNISSE NACH 12 JAHREN (Mio. US\$, 1996)**

Kosten für Screeningverfahren, Abklärung und Versorgung	+22,6
Ersparnisse für Therapie	-16,0
Ersparnisse für Ausbildung	-10,4
<b>GESAMT</b>	<b>-3,8 Ersparnisse</b>

**Synthese von Kosten und Effekten**

Kosten pro untersuchtem Kind: 18,3 bis 33,3 US\$	Durchschnitt 25,6 US\$
Kosten pro entdecktem Fall mit sensorineuraler HST	9 600 US\$
Kosten pro entdecktem Fall mit sensorineuraler bilateraler HST	12 300 US\$

**Behandlung von Unsicherheiten:** Es werden keine Angaben über durchgeführte Sensitivitätsanalysen gemacht. Lediglich für die Kosten pro Untersuchung wird eine Spannbreite angegeben.

**Diskussion und Schlussfolgerungen der Autoren: Bemerkungen hinsichtlich Einschränkungen / Schwächen / Bias der Analyse:** Es wird nicht auf mögliche Einschränkungen und Schwächen der Analyse sowie mögliche Störgrößen eingegangen.

**Bemerkungen hinsichtlich der Generalisierbarkeit der Ergebnisse (externe Validität):** Es handelt sich um eine im Vergleich sehr große Fallzahl und eine große Zahl von teilnehmenden Kliniken. Es wird implizit von einer Repräsentativität für Colorado ausgegangen, da eine Hochrechnung für den gesamten Bundesstaat angestellt wird. Die Generalisierbarkeit der Ergebnisse und insbesondere eine Übertragbarkeit auf andere Gesundheitssysteme werden jedoch nicht angesprochen.

**Schlussfolgerungen:** Es wird eine klare Empfehlung für ein UNHS ausgesprochen, ohne auf eine spezielle Technologie näher einzugehen. NHS wird als machbar und sinnvoll beschrieben. Die hohe Prävalenz von angeborenen HST, die Genauigkeit der zur Verfügung stehenden

Tests, die Möglichkeit der frühzeitigen Intervention und deren Erfolg sowie die Kompensation der Screeningkosten durch die Prävention von Spätfolgen rechtfertigen ein universelles Screening.

Der hohe Anteil der Kinder mit gesicherter angeborener HST ohne RF lässt ein Risikoscreening als nicht ausreichend erscheinen.

Im Vergleich zu anderen angeborenen Störungen weisen HST eine höhere Prävalenz sowie höhere initiale Screeningkosten, jedoch, außer im Vergleich zu zystischer Fibrose, günstigere Kosten pro diagnostizierten Fall auf.

**Kommentar und Einschätzung:** Die Studie ist aufgrund ihrer hohen Fallzahl von > 40.000 untersuchten Kindern von hoher Evidenz. Der Kostenkalkulation wird ein längerer Zeithorizont als in den anderen Studien zugrunde gelegt und die wesentlichen direkten medizinischen und nichtmedizinischen Kostenkomponenten werden berücksichtigt. Es werden jedoch keine fallbezogenen Kosten kalkuliert und die Herkunft der Angaben ist teilweise nicht transparent. Quellenangaben und Rechenweg fehlen weitgehend, so dass die Kalkulation anhand der Angaben in der Publikation nicht nachvollziehbar ist.

Eine Übertragbarkeit auf andere Gesundheitssysteme erscheint ohne umfangreiche Adjustierung, die aufgrund der mangelhaften Datentransparenz nicht möglich ist, schwierig.

Messner AH, Price M, Kwast K, Gallagher K, Forte J: **Volunteer based universal newborn hearing screening program.** In: Int J Pediatr Otorhinolaryngol (2001), 60,S. 123-130.

**Fragestellung und Evaluationsrahmen: Technologie:** UNHS A-ABR

**Fragestellung:** Abschätzung der Kosteneffektivität eines UNHS mit A-ABR im Krankenhaus. Die Untersuchungen werden durch angeleitete Freiwillige durchgeführt.

**Perspektive:** Keine explizite Nennung, am ehesten Leistungserbringerperspektive.

**Zeithorizont:** Datenerhebung über 17 Monate.

Die Kostenerfassung beschränkt sich auf die Durchführung des Screenings selbst.

**Art der ökonomischen Evaluation:** Nicht vergleichende Kostenerhebung.

**Studientyp und Studien- bzw. Zielpopulation: Studientyp:** Originalstudie. Beschreibung der Implementierung des Programms.

**Datenquellen:** Originalerhebung in der beteiligten Klinik. Angaben zu Datenquellen für Bewertung fehlen.

**Datierung und zugrunde liegende Daten:** Datenerhebung über 17 Monate, von April 1998 bis August 1999. Bezugsjahr für die Kosten ist nicht explizit angegeben, anscheinend 1999.

**Studienpopulation / Zielpopulation:** Alle Neugeborenen der Klinik.

**Setting:** Krankenhausbasiertes Screening aller Neugeborenen im Rahmen des geburtsbedingten Krankenhausaufenthalts inkl. Einarbeitung und Schulung des freiwilligen Personals. Lucille Packard Children's Hospital, Palo Alto, Kalifornien.

**Spezifikation der Technologie:** A-ABR (ALGO-II). Weitere technische Details wurden nicht aufgeführt.

**Gesundheitseffekte: Untersuchte klinische Parameter / Zielgrößen:** Anzahl der untersuchten Kinder, Anzahl der auffälligen Kinder, Anzahl der Kinder mit bestätigter HST.

**Ein- und Ausschlusskriterien:** UNHS der teilnehmenden Klinik.

**Rekrutierungsmodus:** Routinemäßiges Screening aller Neugeborenen.

**Teilnahmerate:** 91 % (5.771 von 6.340) Neugeborene wurden initial untersucht. Weitere 4 % (253 von 6.340) wurden erst nach ihrer Entlassung ambulant untersucht.

**Reproduzierbarkeit der Testergebnisse:** K.A. über sofortige oder parallele Nachkontrollen der Tests.

**Auswertung der Testergebnisse:** K.A.

**Drop-Outs:** K.A.

**Ergebnisse der Screeningstudie:** Anzahl der untersuchten Neugeborenen, Anzahl der Kinder, bei denen sich eine sensorineurale HST bestätigt.

**Effektmaße für ökonomische Analyse:** Anzahl der untersuchten Kinder.

**Kosten:** Berücksichtige Ressourcenverbräuche: Kosten für Rekrutierung und Einweisung der Freiwilligen, sonstige Personalkosten für Audiologen und Verwaltung, Verbrauchsmaterial, Geräte.

**Beschreibung des Mengengerüsts:** Anzahl der initialen Screening- und der

Folgeuntersuchungen. Anzahl der verwendeten Geräte.

**Monetäre Bewertung des Mengengerüsts:** Verkaufspreise für Geräte und Verbrauchsmaterial.

**Währung:** US\$.

**Diskontierung:** K.A. Entfällt bei kurzem Zeithorizont.

**Ergebnisse:** Ermittelte Gesundheitseffekte.

**Teilnahmerate an initialer Screeninguntersuchung:** 91 % (5.771 von 6.340 Kindern).

**Erste Nachuntersuchung A-ABR :** 11 % (649 von 5.771).

**Zweite Nachuntersuchung A-ABR:** 3 % (160 von 466).

**Dritte Nachuntersuchung A-ABR oder TEOAE:** 20 % (32 von 160) bzw. 51 % (82 von 160).

**Bestätigte HST:** 0,36 % (21 von 5.771).

**Ermittelte Kosten in US\$ (1999) pro gescreentem Kind:**

Kosten für Rekrutierung der Freiwilligen	0,01
Sonstige Personalkosten für Audiologen und Verwaltung	11,53
Verbrauchsmaterial	8,62
Sonstiges	1,73
<b>GESAMT</b>	<b>23,75</b>

**Synthese von Kosten und Effekten:** Kosten pro entdecktem Fall mit sensorineuraler HST: 6.526 US\$

**Behandlung von Unsicherheiten:** Es werden keine Angaben über **durchgeführte Sensitivitätsanalysen oder statistische Tests gemacht.**

**Diskussion und Schlussfolgerungen der Autoren: Bemerkungen hinsichtlich**

**Einschränkungen / Schwächen / Bias der Analyse:** Es wird nicht auf mögliche Einschränkungen und Schwächen der Analyse sowie mögliche Störgrößen eingegangen.

**Bemerkungen hinsichtlich Generalisierbarkeit der Ergebnisse (externe Validität):** Es werden keine Angaben zur Übertragbarkeit gemacht. Die Kosten werden als vergleichbar mit denen anderen Screeningprogrammen angesehen.

**Schlussfolgerungen:** Ein von angeleiteten Freiwilligen durchgeführtes A-ABR-Screening ist eine attraktive Möglichkeit ein NHS durchzuführen.

**Kommentar und Einschätzung:** Die Publikation beschreibt ein A-ABR-NHS-Programm, dass mit angeleiteten Freiwilligen durchgeführt wird. Die Kostenkalkulationen beschränken sich auf die Screeninguntersuchung selbst, wobei selbst für eine alle Folgeleistungen aussparende Kalkulation relevante Kostenblöcke vernachlässigt werden (z.B. Gemeinkosten). Insgesamt erscheint die Berechnung korrekt und plausibel. Die Autoren verzichten selbst auf eine Ermittlung der Kosten pro entdeckten Fall.

Stevens JC, Hall DMB, Davis A, Davies CM, Dixon S: **The costs of early hearing screening in England and Wales.** In: Arch Dis Child (1998), 78, S. 14-19.

**Fragestellung und Evaluationsrahmen: Technologie:** Screening von uni- und bilateralen kongenitalen HST bei Kindern innerhalb des ersten Lebensjahrs. Gegenüberstellung verschiedener Kombinationen ein- oder mehrstufiger Screeningprotokolle als universelles Screening, Risikoscreening mit unterschiedlichen Kombinationen von ABR, TEOAE und Portable Auditory Response Cradle (PARC) oder subjektivem Ablenkungstest als Teil einer Reihenuntersuchung im Alter von rund sieben Monaten (HVDT).

**Fragestellung:** Schätzung der Kosten verschiedener Screeningprotokolle für UNHS.

**Screeningstrategien:**

A: ABR, diagnostische ABR.

B: TEOAE, ABR wenn auffällig, k.A. zur Diagnostik.

C: ABR und teilweise TEOAE (Kriterium ns), k.A. zur Diagnostik.

D: TEOAE initial, zur Nachverfolgung TEOAE, wenn auffällig diagnostische ABR.

E: TEOAE, zweifach, diagnostische ABR.

F: PARC, zweifach bilateral und ABR, k.A. zur Diagnostik.

G: ABR, keine weiteren Angaben.

H: TEOAE, wenn auffällig ABR, k.A. zur Diagnostik.

I: Distraktionstest 35 dB

J: Distraktionstest 35 bis 40 dB

K: Aufmerksamkeitsfragebogen (Surveillance)

Universelles Screening: D, F und H

Risikoscreening: A, B, C, E, G

HVDT oder vergleichbare Strategie: I, J, K

**Perspektive:** Nicht klar zu definieren, wohl am ehesten Perspektive der Klinik.

**Zeithorizont:** Eingeschlossen werden die Kosten im Rahmen des Screenings teilweise inkl. der Folgediagnostik. Eine weitere Nachverfolgung fehlt.

**Art der ökonomischen Evaluation:** KMA.

**Studiendesign und Studien- bzw. Zielpopulation: Studientyp:** Vergleichende, nicht randomisierte oder sonstige kontrollierte Beobachtungsstudie.

**Datierung der zugrundeliegenden Daten:** Zeitpunkt und -raum der Erhebung der Daten werden nicht explizit aufgeführt.

Das Bezugsjahr der Preisangaben ist 1994.

**Studienpopulation / Zielpopulation:** Eingeschlossen werden zunächst neun Zentren, die eine oder mehrere Formen von NHS durchführen. Für die Kalkulation der Durchschnittskosten wurden fünf Zentren berücksichtigt.

Je nach Screeningstrategie werden alle Neugeborenen des Zentrums oder alle Neugeborenen unter Risiko eingeschlossen. Implizit ist klar, dass eine Beschränkung auf Klinikgeburten besteht.

Bei der postneonatalen HVDT-Strategie wird davon ausgegangen, dass alle Kinder untersucht werden.

**Setting:** Tangierte Versorgungsstrukturen: Stationäre und ambulante Versorgung in den jeweiligen Zentren.

**Spezifikation der Technologien:** Keine weitere Spezifizierung als die obigen Angaben.

#### **Gesundheitseffekte**

Untersuchte klinische Parameter / Zielgrößen: Anzahl der neugeborenen Kinder der Region, Anzahl der untersuchten Kinder.

**Ein- und Ausschlusskriterien:** Als Kriterien für Einschluss und Ausschluss der Zentren dienen: Angebot eines NHS- oder HDVT-Programms im ersten Lebensjahr, Fähigkeit statistische Daten über das Programm zu liefern, Möglichkeit Personalkosten zu liefern und ein wissenschaftliches Interesse an Hörscreening.

Kriterien der einzelnen Zentren für Ein- und Ausschluss der Kinder insbesondere für Risikoscreening werden nicht näher spezifiziert. Es wird implizit vermittelt, dass alle Neugeborenen eines Zentrums, das Risikoscreening praktiziert, diesem auch zugeführt werden.

**Rekrutierungsmodus:** K.A.

**Teilnahmerate:** Es wird jeweils eine Teilnahmerate von 100 % angenommen. Der Anteil der Risikokinder beträgt zwischen 4,1 und 17,6 %.

**Reproduzierbarkeit der Testergebnisse:** K.A.

**Auswertung der Testergebnisse:** K.A.

**Drop-Outs:** Es werden zwischen 1 und 11 % Drop-Outs, d.h. Kinder, die nicht das Nachverfolgungsprogramm komplettierten, angegeben.

Ergebnisse der Screeningstudie: Anzahl der Neugeborenen, Anzahl der untersuchten Kinder.

**Effektmaße für ökonomische Analyse:** Anzahl der untersuchten Neugeborenen.

**Kosten:** Berücksichtigte Ressourcenveränderungen: Es werden keine Angaben über die Art und die Erfassung der berücksichtigten Ressourcenverbräuche gemacht. In der Diskussion wird angedeutet, dass sich die Erfassung auf die Personalminuten beschränkt.

**Beschreibung des Mengengerüsts:** Es werden keine eindeutigen Angaben zur Kalkulation des Mengengerüsts gemacht. Alle Gemeinkosten, inkl. des Verbrauchsmaterials, werden mit 40 % der Personalkosten kalkuliert.

**Monetäre Bewertung des Mengengerüsts:** Es werden keine weiteren Angaben zur Bewertung der Mengen gemacht.

**Währung:** Englische Pfund.

**Diskontierung:** K.A.

#### **Ergebnisse**

**Ermittelte Gesundheitseffekte:** Es werden keine Angaben zu Gesundheitseffekten gemacht.

**Ermittelte Kosten:** Es werden jeweils Kosten pro 1.000 Neugeborenen in £ angegeben.

**Universelle Screeningstrategien:**

**Durchschnittlichen Kosten:** 13.881

**Berichtsintervall:** 13.747 bis 4.778

**Risikoscreeningstrategien:**

**Durchschnittliche Kosten:** 5.052

**Berichtsintervall:** 4.256 bis 5.954

**HVDT oder vergleichbare Verfahren:**

**Durchschnittliche Kosten:** 19.826

**Berichtsintervall:** 14.029 bis 26.579

**Nachverfolgung:**

**Durchschnittliche Kosten:** 4.693

**Berichtsintervall:** 3.136 bis 5.757

**Synthese von Kosten und Effekten:** Es werden keine Kosteneffektivitätsrelationen erstellt.

**Behandlung von Unsicherheiten:** Es werden keine Angaben zur Durchführung statistischer Tests oder Sensitivitätsanalysen gemacht.

**Diskussion und Schlussfolgerungen der Autoren:** Bemerkungen hinsichtlich Einschränkungen / Schwächen / Bias der Analyse

Die Autoren weisen auf folgende Unsicherheiten ihrer Kalkulationen hin: Die gewählten Zentren sind nicht als repräsentativ anzusehen.

**Relevante Daten, insbesondere zur Nachverfolgung, fehlen**

Relevante Kostenblöcke fehlen (Geräte-, Verbrauchsmaterial-, Gemeinkosten): Neugeborenen mit HST in der Familie werden bei Risikoscreening aufgrund organisatorischer Probleme möglicherweise nicht erfasst.

Bemerkungen hinsichtlich der Generalisierbarkeit der Ergebnisse (externe Validität): Die Autoren verweisen darauf, dass die Kalkulationen zwar mit methodischen Schwächen behaftet sind, jedoch von den Größenordnungen mit den Resultaten anderer Erhebungen (z.B. RIHAP oder Brown (1992): White KR, Behrens TR: **The Rhode Island hearing assessment project: implications or universal new-born hearing screening.** In: Semin Hear (1993). Brown J:

**Screening for infants for hearing loss – an economic evaluation.** In: J Epidemiol Community Health (1992), 46, S. 350-356.) vergleichbar sind.

**Schlussfolgerungen:** In England und Wales liegen die Kosten eines UNHS deutlich unter den Kosten für ein HVDT im Alter von acht Monaten. Auch wenn in dem Artikel selbst keine Effektdaten präsentiert werden, empfehlen die Autoren, dass ein universelles Hörscreening die kosteneffektivste, ein Risikoscreening die günstigste Methode darstellt. HVDT ist sowohl aus Gründen des späteren Diagnosezeitpunkts als auch aus Kostengesichtspunkten, also wegen des schlechteren Outcomes und der höheren Kosten in einem Fall zu empfehlen.

Kommentar: Die Studie weist größere methodische Defizite und Intransparenzen bezüglich der Beschreibung der verwendeten Technologien als auch der Kostenerfassung auf. Auch Angaben zur Folgediagnostik fehlen. Weder die Rekrutierung der Zentren noch die Screeningverfahren wurden randomisiert oder in einer anderen Weise kontrolliert durchgeführt. Es fehlen relevante Kostenblöcke, so dass selbst ein Vergleich der Kosten aus Sicht der Klinik bzw. des jeweiligen Zentrums nicht möglich erscheint.

**Serie von drei Artikeln:**

Turner RG:

Artikel 1: **Modeling the cost and performance of early identification protocols.** In: J Am Acad Audiol (1991), 2, S. 195-205.

Artikel 2: **Comparison of four hearing screening protocols.** In: J Am Acad Audiol (1992a), 3, S. 200-207.

Artikel 3: **Factors that determine the cost and performance of early identification protocols.** In: J Am Acad Audiol (1992b), 3, S. 233-241.

**Fragestellung und Evaluationsrahmen: Technologie:** Vergleich von vier verschiedenen Screeningstrategien mittels verschiedener Kombinationen aus BERA-Screening und HRR (Risikofragebogen) und diagnostischer BERA.

Fragestellung: Entwicklung eines allgemeinen Modells zur Evaluation verschiedener Screeningprotokolle hinsichtlich medizinischer Effektivität und Kosteneffektivität (Artikel 1), Anwendung des Modells zur Bewertung von vier verschiedenen Screeningprotokollen (Artikel 2) und Analyse der wichtigsten Faktoren für Performance und Kosten des Protokolls (Artikel 3)

Strategie 1: Keine Tests, diagnostische Abklärung für alle.

Strategie 2: 1. Stufe: HRR, 2. Stufe: Diagnostische Abklärung.

Strategie 3: 1. Stufe: S-ABR, 2. Stufe: Diagnostische Abklärung.

Strategie 4: 1. Stufe: S-ABR, 2. Stufe: S-ABR, 3. Stufe: Diagnostische Abklärung.

Perspektive: K.A., wohl Kombination aus Krankenhaus- oder Gesundheitssystemperspektive

**Zeithorizont:** Ermittelt werden die kurzfristigen Effekte und Kosten im Rahmen des Screenings bis inkl. einer reduzierten Form der Folgediagnostik (kein Lebensalter dazu angegeben).

Weitere Nachverfolgung fehlt.

**Art der ökonomischen Evaluation:** KEA.

**Studientyp und Studien- bzw. Zielpopulation: Studientyp:** Literatursynthese mit Modellierung, Entscheidungsanalyse.

**Datenquellen für klinische Parameter:** Entscheidungsanalytische Modellierung anhand Literaturdaten.

**Datenquelle für Ressourcenverbrauch und Mengengerüst:** Nicht näher spezifizierte Literaturdaten und Schätzungen des Autors.

**Datenquelle für Preise:** K.A.

**Datierung der zugrundeliegenden Daten:** Zeitpunkt und Zeitraum der Erhebung von Daten zu klinischen Parametern werden nicht explizit aufgeführt. Die klinischen Parameter leiten sich aus Publikationen ab, die zwischen 1974 und 1990 veröffentlicht werden.

Das Bezugsjahr der Preisangaben ist unklar.

**Studienpopulation / Zielpopulation:** Alle Neugeborenen, getrennt aufgeführt nach WBN und nach NICU.

**Setting:** Tantierte Versorgungsstrukturen: Stationäre Versorgung in Geburtskliniken auf WBN und auf NICU sowie teils ambulante Versorgung bei Abklärungsdiagnostik.

**Spezifikation der Technologie:** HRR-Fragebogen nicht näher spezifiziert, ebenfalls BERA-Screening, auch keine Angabe der Hörschwelle.

**Diagnostische Abklärung:** Hörschwellenbestimmung mit BERA, zusätzlich begrenzte Verhaltenstests und Immittance-Audiometrie (alles nicht spezifiziert).

**Gesundheitseffekte:** Synthese bereits veröffentlichter Studien: In der Synthese untersuchte klinische Parameter. Zielgröße ist die Programmleistung, ausgedrückt in der Trefferrate (= Sensitivität) und Fehlalarmrate (falsch positiv, 1-Spezifität), Posterior Probability für Fail (= PPW) und Posterior Probability für Pass (= NPW) sowohl für einzelnes Screeningprotokoll als auch für das gesamte Früherkennungsprotokoll.

Keine genaue Definition der Zielerkrankung (Hörschwelle, bi- / unilateral).

**Annahmen:** Die Analyse basiert auf folgenden expliziten Annahmen:

	WBN	NICU
Prävalenz von HST	0,1 %	3 %
Anteil nicht gescreenter Kinder vor	10 %	10 %

Entlassung		
HRR		
Trefferrate	60 %	95 %
Fehlalarmrate	10 %	65 %
BERA		
Trefferrate	95 %	95 %
Fehlalarmrate	10 %	15 %
Nachverfolgungsanteil	50 %	50 %
Diagnostisches Protokoll		
Trefferrate	100 %	100 %
Fehlalarmrate	0 %	0 %
Testkorrelation	0	0

**Berücksichtigung von Primärstudien:** Studiendesigns und Ein- / Ausschlusskriterien: Als Quelle für die klinischen Daten werden primär narrative Übersichtsarbeiten angeführt, Ein- und Ausschlusskriterien für Primärstudien werden nicht definiert.

**Quellen und Suchstrategie bei der Literaturrecherche:** Die Suchstrategie zur Identifizierung der Literatur wird nicht spezifiziert.

**Validitäts- bzw. Qualitätskriterien bei der Bewertung der Primärstudien:** K.A.

**Methoden der Bewertung von Relevanz und Validität bzw. Qualität der Primärstudien:** K.A.

**Methoden der Extraktion von Daten aus den Primärstudien:** K.A.

**Methode der Synthese der gesundheitsbezogenen Parameter:** K.A.

**Untersuchung von Heterogenität der gesundheitsbezogenen Parameter:** Nicht untersucht.

**Ergebnisse der Synthese** (s.oben unter „Annahmen“).

**Effektmaße für die ökonomische Analyse:** Anzahl der durch das Screening festgestellten HST.

**Kosten:** Berücksichtige Ressourcenverbräuche.

Es wird der Zeitaufwand pro Dienstleistung geschätzt für HRR, S-BERA, Nachverfolgung und Folgediagnostik.

**Beschreibung des Mengengerüsts:** Das Mengengerüst beschränkt sich auf Zeitangaben: Zehn Minuten pro HRR-Fragebogen, 45 Minuten pro S-BERA-Test, zehn Minuten pro Nachverfolgung, 120 Minuten pro Folgediagnostiktest.

Monetäre Bewertung des Mengengerüsts: Es werden pauschal 80 US\$ pro Stunde als Kosten angenommen. Quelle bleibt unklar.

**Währung:** US \$.

**Diskontierung:** Keine.

**Ergebnisse:** Ermittelte Gesundheitseffekte:

#### WBN

	Strategie 1 (sofortige Diagnose)	Strategie 2 (HRR)	Strategie 3 (BERA)	Strategie 4 (HRR + BERA)
Screeningprotokoll				
Trefferrate	100 %	60 %	95 %	57 %
Fehlalarmrate	0 %	10 %	10 %	1 %
PPW	0,1 %	0,6 %	1 %	5,6 %
NPW	-	< 0,1 %	< 0,1 %	< 0,1 %
Gesamtprotokoll				
Trefferrate	50 %	30 %	48 %	29 %
Fehlalarmrate	0 %	0 %	0 %	0 %

#### NICU

	Strategie 1 (sofortige Diagnose)	Strategie 2 (HRR)	Strategie 3 (BERA)	Strategie 4 (HRR + BERA)
Screeningprotokoll				
Trefferrate	100 %	95 %	95 %	90 %
Fehlalarmrate	0 %	65 %	15 %	10 %

Hörscreening für Neugeborene

PPW	3 %	4,4 %	16,4 %	22 %
NPW	-	< 1 %	< 1 %	< 1 %
Gesamtprotokoll				
Trefferrate	50 %	48 %	48 %	45 %
Fehlalarmrate	0 %	0 %	0 %	0 %
<b>Ermittelte Kosten</b>				
<b>WBN</b>				
	Strategie 1 (sofortige Diagnose)	Strategie 2 (HRR)	Strategie 3 (BERA)	Strategie 4 (HRR + BERA)
Screeningprotokoll Kosten pro gescreentem Kind	0	13	60	73
Gesamtprotokoll Kosten pro gescreentem Kind	93	22	72	20
<b>NICU</b>				
	Strategie 1 (sofortige Diagnose)	Strategie 2 (HRR)	Strategie 3 (BERA)	Strategie 4 (HRR + BERA)
Screeningprotokoll Kosten pro gescreentem Kind	0	13	60	73
Gesamtprotokoll Kosten pro gescreentem Kind	93	74	78	65
<b>Kind</b>	<b>93</b>	<b>74</b>	<b>78</b>	<b>65</b>
<b>Synthese von Kosten und Effekten</b>				
	Strategie 1 (sofortige Diagnose)	Strategie 2 (HRR)	Strategie 3 (BERA)	Strategie 4 (HRR + BERA)
WBN Kosten pro Kind mit HST	186.000	75.000	150.000	71.000
NICU Kosten pro Kind mit HST	6.200	5.200	5.400	4.800

**Behandlung von Unsicherheiten:** Univariate Sensitivitätsanalysen der einzelnen Parameter hinsichtlich Protokolleistung und Kosten werden durchgeführt.

Ergebnisse werden teilweise angegeben: Variation der Prävalenz zwischen einem und sieben Prozent auf der NICU. K.A. zur Bandbreite der Variation auf der WBN. Prävalenz beeinflusst v.a. absoluten Wert des Kosteneffektivitätsquotienten, hat geringen Einfluss auf die Kosten pro gescreentem Kind und auf die relativen Kosten der Screeningprotokolle.

Der Anteil der Kinder, die vor ihrer Entlassung nicht getestet werden können, wird von 0 bis 30 % variiert und hat keinen großen Effekt auf Durchführung und Kosten.

Die Trefferrate der Screeningprotokolle zeigt einen linearen Zusammenhang mit der Trefferrate des Gesamtprotokolls.

Der Anteil Testauffälliger beim HRR (Variation 65 bis 95 auf der NICU) beeinflusst die Kosten dahingehend, dass Screening mit HRR höhere Kosten nach sich zieht als ohne, sobald dieser Anteil zwischen 75 und 85 % liegt.

Die Variation der Fehlalarmrate für BERA beläuft sich auf 5 bis 25 %: Bei einem Wert von 25 %



ist der Kosteneffektivitätsquotient mit BERA-Screening nur geringfügig kleiner als ohne BERA-Screening.

**Nachverfolgungsanteil** (Variation 30 bis 90 %): Es besteht ein linearer Zusammenhang mit der Trefferrate des Gesamtprotokolls. Der Unterschied der Trefferraten zwischen einzelnen Protokollen ist gering im Vergleich zu der Veränderung durch den Nachverfolgungsanteil; die relative Position der Trefferraten wird nicht beeinflusst.

**Variation der Kosten für die Diagnostik** (100 bis 280 US\$): Hohe Kosten für die diagnostische Abklärung erhöhen den Kosteneffektivitätsquotienten bei den Protokollen mit hoher Anzahl falsch Positiver.

**Diskussion und Schlussfolgerungen der Autoren: Bemerkungen hinsichtlich Einschränkungen / Schwächen / Bias der Analyse:** Keine.

**Bemerkungen hinsichtlich der Generalisierbarkeit der Ergebnisse (externe Validität):** Ein Screeningprotokoll, das unter allen Umständen das Vorteilhafteste ist, ist kaum zu finden.

Lokale Parameter können ins Modell eingesetzt werden.

**Schlussfolgerungen:** Die Kosteneffektivität für die NICU ist in einer vertretbaren Größenordnung, nicht jedoch für die WBN. Hier gibt es nur die Alternative zwischen niedrigen Kosten und niedriger Sensitivität mit dem HRR-Fragebogen. Wichtigste Einflussfaktoren auf Protokollkosten laut Sensitivitätsanalyse sind: der Anteil falsch Positiver, der Nachverfolgungsanteil und die Kosten für diagnostische Abklärung.

Die Entwicklung neuer Methoden für Screening auf der regulären Entbindungsstation ist notwendig. TEOAE können diese Methode sein.

Kommentar und Einschätzung: Keine exakte Beschreibung der Technologie und keine genaue Definition der Zielerkrankung (Hörschwelle). Die mittlerweile wichtigste Screeningtechnologie TEOAE wird nicht in den Vergleich einbezogen.

Es werden keine gesellschaftliche Perspektive und ein zu kurzer Zeithorizont gewählt.

Keine systematische Literaturübersichtsarbeit zur Erhebung der Parameter, keine Transparenz bei Qualitätsbewertung der ein- und ausgeschlossenen Studien.

Kalkulation der Kosten vollkommen undurchsichtig.

Einige Aspekte der Studie erscheinen methodisch fragwürdig und eine Übertragbarkeit auf andere Gesundheitssysteme erscheint aufgrund der Intransparenz fraglich.

Verkerk PH, BoshuizenHC: **Health Economic Analysis: Cost-effectiveness of the infant distraction test and neonatal hearing screening in the Netherlands.** In: Grandori F, Lutman M (Hrsg): Neonatal Hearing Screening – The European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening. Mailand, 1996, S. 67-73.

**Fragestellung und Evaluationsrahmen: Technologie:** Screening auf kindliche HST mit subjektiven Ablenkungstests (Infant distraction test (IDT)).

**Fragestellung:** Bestimmung der Kosten und der Rate für das Finden von drei verschiedenen IDT-Programmen (Ewing, CAPAS und UNS). Bei Ewing und CAPAS handelt es sich um dreistufige Programme, die wohl im niedergelassenen ambulanten Bereich lokalisiert sind, UNHS stellt ein universelles Screeningprogramm dar. Die Technologien werden nicht näher beschrieben.

**Perspektive:** Nicht genannt, anscheinend am ehesten Leistungserbringerperspektive.

**Zeithorizont:** Nicht genannt, beschränkt auf die Dauer des Screeningsprogramms.

**Art der ökonomischen Evaluation:** KEA.

**Studientyp und Studien- bzw. Zielpopulation: Studientyp:** Kombination aus Originalerhebung und literaturgestützten eigenen Annahmen.

**Datenquellen:** Gesundheitseffekte: Eigene Annahmen, größtenteils durch Literaturdaten gestützt. Keine systematische Extraktion oder Synthese.

**Kostenangaben:** Wohl Originalerhebung für CAPAS und NHS. Daten zu Ewing aus Koning et al. (1992).

**Datierung der zugrunde liegende Daten:** K.A. Kalkulation beschränkt sich auf Screeningprozedur.

**Studienpopulation / Zielpopulation:** Fiktive Kohorten von 1.000 Neugeborenen.

**Setting:** Holländisches Gesundheitssystem mit einem vergleichsweise hohen Anteils an Hausgeburten.

**Spezifikation der Technologie:** Keine genauen Angaben. Bei Ewing und CAPAS handelt es sich um dreistufige Strategien, bei NHS um ein zweistufiges Programm.

**Gesundheitseffekte: Untersuchte klinische Parameter / Zielgrößen:** Annahmen zu Sensitivität und Spezifität der Testverfahren (richtig positive und falsch positive Messwerte) sowie der gesamten Programme (richtig und falsch diagnostizierte Fälle) sowie Prävalenz kindlicher HST.

**Ein- und Ausschlusskriterien:** K.A.

**Auswertung der Testergebnisse:** K.A.

**Drop-Outs:** K.A.

**Effektmaße für ökonomische Analyse:** Anzahl durch Screening diagnostizierter HST.

**Kosten:** Berücksichtige Ressourcenverbräuche: Kosten für Screeningprozedur: Personalkosten, Gerätekosten, Verbrauchsmaterial, Gemeinkosten (Schulung, Gebäudemiete, Verwaltung).

**Beschreibung des Mengengerüsts:** Keine nähere Spezifizierung von Erfassung und Kalkulation des Mengengerüsts.

**Monetäre Bewertung des Mengengerüsts:** K.A.

**Währung:** ECU

**Diskontierung:** Keine, entfällt aufgrund kurzen Zeithorizonts.

**Ergebnisse:** Ermittelte Gesundheitseffekte

	<b>Sensitivität der Methode</b>	<b>Sensitivität des Programms</b>
Ewing	85 %	45 %
CAPAS	90 %	45 %
NHS	95 %	77 %

**Prävalenz:** 1,0; 1,2 und 1,4 pro 1.000 Neugeborene.

**Ermittelte Kosten:** Kosten für Screening von 1.000 Neugeborenen:

Ewing: 24.733 ECU

CAPAS: 22.599 ECU

NHS: 29.570 ECU

**Synthese von Kosten und Effekten: Kosten pro diagnostizierter HST (ECU):**

Prävalenz 1,0 / 1.000	Ewing	CAPAS	NHS
1,0	55.000	50.000	38.000
1,2	46.000	42.000	32.000
1,4	39.000	36.000	-

**Behandlung von Unsicherheiten:** K.A.

**Diskussion und Schlussfolgerungen der Autoren: Bemerkungen hinsichtlich Einschränkungen / Schwächen / Bias der Analyse:** Keine diesbezüglichen Angaben der Autoren.

**Bemerkungen hinsichtlich der Generalisierbarkeit der Ergebnisse (externe Validität):** Die Autoren halten fest, dass die Kosteneffektivität von UNHS in anderen Ländern besser sein mag.

**Schlussfolgerungen:** Ein UNHS-Programm ist zu bevorzugen.

**Kommentar und Einschätzung:** Wesentliches Problem der Studie ist das Fehlen der Beschreibungen der Technologien sowie der Kostenerhebung und -kalkulation. Es bleibt unklar, welche Methoden genau verglichen werden, welche Daten auf konkreten, validen Literaturangaben beruhen und welche Daten direkt erhoben werden. Darüber hinaus erscheint die Übertragung der Ergebnisse aufgrund der sich von Deutschland unterscheidenden Häufigkeiten von Hausgeburten und der an der Versorgung und an der Betreuung von Neugeborenen beteiligten Institutionen schwierig.

Vohr BR, Oh W, Stewart EJ, Bentkover JD, Gabbard S, Lemons J, Papille LA, Pye R:

**Comparison of costs and referral rates of 3 universal newborn hearing screening protocols.** In: Journal of Pediatrics (2001), 139, S. 238-244.

**Fragestellung und Evaluationsrahmen: Technologie:** Screening auf kongenitale HST mit drei verschiedenen universellen Strategien.

**Fragestellung:** Ermittlung der Kosteneffektivität von drei verschiedenen universellen Protokollen: Einstufiges TEOAE-Screening, einstufiges A-ABR-Screening und zweistufiges TEOAE-A-ABR-Screening.

**Perspektive:** Nicht genannt.

**Zeithorizont:** Nicht genannt, beschränkt auf die Dauer des Screeningsprogramms.

**Art der ökonomischen Evaluation:** KEA.

**Studientyp und Studien- bzw. Zielpopulation:** Studientyp - Originalstudie. Retrospektive Erhebung der Outcomedaten, prospektive Bestimmung der Kosten.

**Datenquellen - Gesundheitseffekte:** Retrospektive Auswertung von Krankenakten und Überweisungsprotokollen von fünf Zentren.

**Mengengerüst:** Prospektive Erhebung der Mengen an zwei Zentren.

**Bewertung:** Verkaufspreise und durchschnittliche Lohnsätze.

**Datierung der zugrunde liegende Daten:** Retrospektive Analyse über fünf Jahreszeitraum. Prospektive Datenerhebung von 01.07.1998 bis 30.09.1998. Kostenangaben in US\$ von 1998.

**Studienpopulation / Zielpopulation:** Retrospektive Analyse der Daten von 12.081 Neugeborenen von insgesamt fünf Institutionen, die mindestens 1.500 Screeninguntersuchungen durchführen.

Prospektive Erhebung der Kosten an zwei Kliniken mit Durchführung von insgesamt 1.056 Untersuchungen; davon 646 Kinder mit zweistufigem Protokoll, 100 Kinder mit einstufigem TEOAE und 310 Kinder mit einstufigem A-ABR.

Die Kalkulationen wurden für fiktive Kohorten von 1.500 Neugeborenen durchgeführt.

**Setting:** Große Kinderkliniken in unterschiedlichen Regionen der USA.

Spezifikation der Technologie: TEOAE-Screening mit ILO88, A-ABR mit Algo 2 oder Algo 2c. Nähere technische Angaben werden nicht aufgeführt.

Folgediagnostik besteht aus diagnostischer TEOAE, diagnostischer A-ABR, Tympanometrie, visuelle Audiometrie oder sprachaudiometrischen Untersuchungen.

**Gesundheitseffekte: Untersuchte klinische Parameter / Zielgrößen: Retrospektive Analyse:** Pass / Fail-Rate.

**Prospektive Analyse:** Rescreenrate.

**Ein- und Ausschlusskriterien:** K.A.

**Auswertung der Testergebnisse:** K.A.

**Drop-Outs:** K.A. zur retrospektiven Analyse.

In prospektiver Erhebung werden 10 bis 15 % aller Neugeborenen der beiden Zentren untersucht.

**Effektmaße für ökonomische Analyse:** Nachuntersuchungsraten, Anzahl der bestätigten Diagnosen einer HST.

**Kosten:** Berücksichtige Ressourcenverbräuche: Kosten für Screeningprozedur inkl. möglicher Rescreeninguntersuchungen: Personalkosten, Gerätekosten, Verbrauchsmaterial. Es bleibt unklar ob und in welcher Form sonstige Gemeinkosten berücksichtigt werden.

**Beschreibung des Mengengerüsts:** Erfassung der Nachuntersuchungsrate und Art der Nachuntersuchung in retrospektiver Analyse.

**Prospektive Erhebung:** Dauer der ersten Screeninguntersuchung neun bis elf Minuten. Durchschnittliche Anzahl von Erstuntersuchungen und Rescreening: 1,15 (A-ABR), 1,23 (TEOAE) und 1,37 (zweistufig).

**Monetäre Bewertung des Mengengerüsts:** Es werden für Geräte und Verbrauchsmaterial die Verkaufspreise (k.A. zu Abschreibungszeitraum), für die Personalminuten durchschnittliche amerikanische Lohnsätze verwendet.

**Währung:** US\$, inflationsbereinigt.

**Diskontierung:** Keine, entfällt aufgrund kurzen Zeithorizonts.

**Ergebnisse: Ermittelte Gesundheitseffekte:**

Einstufiges TEOAE-Programm: 6,5 %

Einstufiges A-ABR-Programm: 3,2 %

Zweistufiges TEOAE-A-ABR-Programm: 17,5 % nach 1. Stufe; 18,4 % nach 2. Stufe; 4,7 % gesamt.

**Häufigkeit bestätigter HST:**  $10 / 1.500 = 0,67 \%$

**Ermittelte Kosten:** Interventionskosten für Screeningprogramm pro gescreentem Neugeborenem:

Einstufiges TEOAE-Programm: 16,45 US\$

Einstufiges A-ABR-Programm: 25,42 US\$  
Zweistufiges TEOAE-A-ABR-Programm: 23,50 US\$  
Gesamtkosten inkl. Folgediagnostik pro gescreentem Neugeborenem:  
Einstufiges TEOAE-Programm: 28,69 US\$  
Einstufiges A-ABR-Programm: 32,81 US\$  
Zweistufiges TEOAE-A-ABR-Programm: 33,05 US\$

**Kosten pro diagnostizierte HST:**

Einstufiges TEOAE-Programm: 14.347 US\$  
Einstufiges A-ABR-Programm: 16.405 US\$  
Zweistufiges TEOAE-A-ABR-Programm: 16.528 US\$

**Behandlung von Unsicherheiten:** Als multivariate Sensitivitätsanalysen wurden zwei weitere Szenarien mit veränderten Personalkosten und Nachuntersuchungsraten kalkuliert. Es wurde die Annahme zugrunde gelegt, dass freiwilliges, ehrenamtliches oder von anderen Stellen abgestelltes, nicht zu zusätzlichen Kosten führendes Personal zwar zu niedrigeren Personalkosten aber deutlich höheren Nachuntersuchungsraten aufgrund höherer falsch positiver Raten und damit speziell bei einstufigem TEOAE-Screening zu höheren Gesamtkosten führt. Empirische Daten für diese Annahme entstammen den diesbezüglich verschiedenen Zentren, wurden aber nicht im Einzelnen aufgeführt.

Weitere Sensitivitätsanalysen zur Einbezugnahme von Transportkosten und unterschiedlicher Folgediagnostik ergaben keine signifikanten Unterschiede.

**Diskussion und Schlussfolgerungen der Autoren: Bemerkungen hinsichtlich Einschränkungen / Schwächen / Bias der Analyse:** Die Autoren erwähnen die starken Schwankungen zwischen den Ergebnissen der retrospektiven Analyse der Daten der verschiedenen Zentren, die sie auf die verschiedenen Settings zurückführen. Hierbei kommen z.B. auch verschiedene Liegezeiten nach unkomplizierten Geburten zum Tragen, die auf die Teilnehmerate Einfluss haben. Weiter werden verschiedene personelle Besetzungen und verschiedene Folgediagnostikprotokolle diskutiert.

Als unrealistisch wird von den Autoren ihre Annahme eines 100 % Tracking gesehen.

Bezüglich der Kosten werden Skaleneffekte im Sinne von geringeren Kosten pro gescreentem Kind bei höheren Fallzahlen diskutiert.

**Bemerkungen hinsichtlich Generalisierbarkeit der Ergebnisse (externe Validität):** Die kalkulierten Kosten sind konsistent mit vorhergegangenen Erhebungen. Bemerkungen hinsichtlich der Übertragbarkeit und der Generalisierbarkeit werden nicht gemacht.

**Schlussfolgerungen:** Die drei untersuchten Protokolle werden als gleichwertig angesehen.

**Kommentar und Einschätzung:** Die Studie zeigt eine detaillierte prospektive auf ökonomische Aspekte hin geplante Erhebung und Kalkulation der Interventions- und Abklärungskosten verschiedener Screeningprotokolle. Die Fallzahlen der retrospektiven Analyse zur Abschätzung der medizinischen Effekte und der prospektiven Erhebung der Kosten erscheinen ausreichend. Teile der Berechnungen sind nicht nachvollziehbar und erscheinen unverständlich, wie die Unterteilung in direkte und indirekte Screeningkosten, bei der Personal-, Geräte- und Verbrauchsmittelkosten zu indirekten Kosten gezählt werden und unklar bleibt, was die direkten Kosten beinhalten.

Der geringe Anteil gescreenter Kinder von allen Neugeborenen der Kliniken von 10 bis 15 % birgt die Gefahr von Selektionsfehlern.

Watkin PM: **Neonatal otoacoustic emission screening and the identification of deafness.** In: Arch Dis Child Fetal Neonatal (1996), Ed. 74, F16-F25.

**Fragestellung und Evaluationsrahmen: Technologie:** Screening auf bilaterale HST  $\geq$  40 dB HL bei Neugeborenen mittels zweistufigem TEOAE-Test und (diagnostischer) BERA als dritter Stufe.

**Fragestellung:** Beschreibung und Bewertung eines universellen Hörscreeningprogramms mit Kostenteil

**Strategie:**

1. Stufe: TEOAE (in Geburtsklinik innerhalb 48 Stunden nach Geburt)
2. Stufe: TEOAE für Kinder mit Fail in 1. Stufe ambulant in Audiologie, Durchschnittsalter 7,7 Wochen (Berichtsintervall: 0,5 bis 40 Wochen)

3. Stufe: (diagnostische?) BERA für Kinder mit Fail in Stufe 1 und Stufe 2 oder Fail in Stufe 1 und Vorhandensein von RF

TEOAE: mit ILO88 Klickreize mit einem Höchststand von 80 dB SPL, BERA mit Medelec Sapphire-Gerät mit Klickstimulus.

**Perspektive:** Nicht explizit genannt, anscheinend am ehesten Krankenhaus.

Zeithorizont: Dauer des Screenings (Alter der Kinder bei BERA durchschnittlich 12,8 Wochen, Berichtsintervall: 1 bis 33 Wochen).

**Art der ökonomischen Evaluation:** KEA.

**Studientyp und Studien- bzw. Zielpopulation: Studientyp:** Originalstudie. Unklar, ob prospektive oder retrospektive Kostenerhebung.

**Datenquellen:** Gesundheitseffekte: Screeningstudie im Whipps Cross Hospital in London, 1992 bis 1994.

**Mengengerüst:** Personalkosten, Kosten für Equipment (Amortisation: fünf Jahre) und Verbrauchsmaterial für Screeningprogramm von 1992 bis 1994.

**Bewertung:** Marktpreise für Ausstattung, für Verbrauchsmaterial und für die durchschnittlichen Lohnsätze

**Datierung der zugrunde liegende Daten:** Screeningstudie 1992 bis 1994.

**Bezugsjahr für Bewertung:** K.A.

**Studienpopulation / Zielpopulation: Studienpopulation:** Alle Neugeborenen der Klinik und Neugeborene, die im Distrikt wohnen, aber in einer anderen Klinik geboren werden, im Zeitraum vom 01.01.1992 bis 31.12.1994 (n = 14.353).

**Zielpopulation:** Alle Neugeborenen.

**Setting:** UNHS in großem Stadtkrankenhaus.

**Spezifikation der Technologie:** Keine genauen Angaben. Vermutlich keine automatisierte Auswertung der TEOAE, sondern visuell mit standardisierten Kriterien für die Bewertung.

BERA: keine volle diagnostische Evaluation.

**Gesundheitseffekte: Untersuchte klinische Parameter / Zielgrößen:** Anzahl falsch positiver und Prävalenz bestätigter angeborener HST.

**Ein- und Ausschlusskriterien:** Alle Neugeborenen des Whipps Cross Hospital und alle Neugeborenen des Distrikts, die in anderen Krankenhäusern geboren werden.

**Auswertung der Testergebnisse:** K.A.

**Drop-Outs:** Von den 14.353 Neugeborenen werden 11.606 (81 %) Kinder dem ersten Screeningtest unterzogen. Von den 1.393 Neugeborenen mit Fail auf der ersten Stufe erhielten 1.202 (86 %) einen Retest (= 2. Stufe). Von 337 Kindern, die für ABR-Test vorgesehen waren (wegen Fail im 1. und 2. TEOAE-Test oder Fail im 1. Test und Vorhandensein von RF) werden 290 (86 %) getestet. Unter der Annahme, dass die Testergebnisse bei den Kindern, die bei der Nachverfolgung verlorengegangen sind, entsprechend ausgefallen wären wie bei den getesteten errechnet sich ein Nachverfolgungsanteil von 78,6 % (eigene Berechnung).

#### **Ergebnisse der Screeningstudie**

Anteil gescreenter Neugeborener	81 %
1. Stufe	
Anteil getesteter Neugeborener aus SCU	7 %
Anteil Testauffälliger (bilateral)	13,2 %
1. Stufe TEOAE	
Anteil Testauffälliger 2. Stufe TEOAE	16,9 %
Anteil Testauffälliger 1. und 2. Stufe	3 %
Gesicherte Diagnose bilaterale sensorineurale HST > 40 dB (ohne Berücksichtigung des LFTU)	02 %
Durchschnittliches Alter bei BERA	12,8 Wochen (Berichtsintervall 1 bis 33 Wochen)

**Effektmaße für ökonomische Analyse:** Anzahl durch Screening diagnostizierter HST.

**Kosten:** Berücksichtige Ressourcenverbräuche: Kosten für dreistufige **Screeningprozedur:** Personalkosten, Gerätekosten (Amortisation: 5 Jahre) und Verbrauchsmaterial. Gemeinkosten ausgeschlossen.

**Beschreibung des Mengengerüsts:** Keine nähere Spezifizierung von Erfassung und

Kalkulation des Mengengerüsts.

**Monetäre Bewertung des Mengengerüsts:** Personalvergütung nach Qualifikationsniveau und Marktpreise für Equipment und Verbrauchsmaterial. Genaue Quellen und Bezugsjahr für die Preise werden nicht genannt.

**Währung:** Englische £.

**Diskontierung:** Keine.

**Ergebnisse:**

**Ermittelte Gesundheitseffekte**

Anzahl falsch positiver in 3. Stufe (BERA)	92,1 %
PPV in 3. Stufe	7,9 %
Diagnosen einer HST pro 1.000 gescreenten Neugeborenen	0,02 %

**Ermittelte Kosten**

Gesamtkosten für das Screeningprogramm (4.500 Neugeborene / a)	44 200
Kosten pro gescreentem Neugeborenen	9,8

**Synthese von Kosten und Effekten**

**Kosten pro diagnostizierterb HST:** 4.900

**Behandlung von Unsicherheiten:** K.A.

**Diskussion und Schlussfolgerungen der Autoren: Bemerkungen hinsichtlich**

**Einschränkungen / Schwächen / Bias der Analyse:** Die Autoren beschreiben indirekt eine Limitierung der Studie, indem sie erwähnen, dass die Messung der Sensitivität eine Studie mit kompletter Diagnostik der gesamten Kohorte und mit der Messung eines veränderten Erstdiagnosealters einer langfristigen Nachverfolgung der Kohorte erfordern würde. Gleichzeitig wird konstatiert, dass ein frühes Erstdiagnosealter noch keine frühe und erfolgreiche HG-Versorgung garantiert.

**Bemerkungen hinsichtlich der Generalisierbarkeit der Ergebnisse (externe Validität):** Der hohe Anteil Testauffälliger von 34 % (bi- und unilateral) in der 1. TEOAE-Stufe wird mit dem Screeningprogramm in Rhode Island verglichen, wo dieser Anteil 27 % und nach Veränderung der Fail- / Pass-Kriterien nur noch 15 % beträgt. Die Unterschiede werden auf die konservative Festlegung der Fail / Pass-Kriterien, v.a. auf die Notwendigkeit wegen der kurzen Verweildauer den Großteil der Neugeborenen innerhalb der ersten beiden Lebenstage testen zu müssen, zurückgeführt. Der Anteil von 70 % der Neugeborenen, die innerhalb der ersten 48 Stunden die Klinik verlassen, wird als atypisch gekennzeichnet. Eine individuelle logistische Bewertung für jedes Screeningprogramm in Abhängigkeit von der Geburtenrate wird diskutiert.

Schlussfolgerungen: Die medizinische Effektivität des Screeningprogramms mit einem Yield (= Anzahl durch Screeningprogramm identifizierter HST) von 0,2 % gegenüber einer Prävalenz von HST im Distrikt von 0,3 % ist erwiesen. Die hohe Anzahl Testauffälliger in der 1. Teststufe, durch frühzeitiges Testen bedingt, um einen hohen Erfassungsgrad zu erreichen, ist kein unüberwindbares Hindernis für das Screeningprogramm. Wenn die Spezifität des Programms noch verbessert werden kann, erscheint es als attraktive Alternative, selbst wenn die Neugeborenen früh entlassen werden. Die Kosten erscheinen nicht als Hindernis und bewegen sich in der Größenordnung des Distractionsscreenings.

**Kommentar und Einschätzung:** Die Technologien werden überwiegend genau beschrieben, unklar bleibt allerdings wie genau die Folgediagnostik aussieht, auf der die Anzahl der identifizierten HST beruht.

Es werden keine gesellschaftliche Perspektive und ein kurzer Zeithorizont gewählt.

Stellenweise besteht mangelhafte Transparenz bezüglich der verwendeten Datenquellen und des Rechenwegs bei der Kostenberechnung. Sensitivitätsanalysen fehlen.

Die Kosten für eine abklärende Diagnostik sowie weitere relevante Kostenkomponenten werden nicht berücksichtigt.

Die Studie erlaubt nur eine Aussage über die unmittelbaren Screeningkosten. Die medizinische Effektivität des Screeningprogramms wird nicht mit dem Zustand vor der Einführung des Screeningprogramms verglichen, deshalb sind keine Aussagen über zusätzlich identifizierte HST möglich.

Weirather YP, Korth N, White KR, Downs D, Woods-Kershner N: **Cost analysis of TOAE-**

**based universal newborn hearing screening.** In: J Commun Disord (1997), 30, S. 477-493.

**Fragestellung und Evaluationsrahmen: Technologie:** Beschreibung eines TEOAE-Screeningprogramms.

**Fragestellung:** Abschätzung der gesamten Interventionskosten des Screeningprogramms.

**Perspektive:** Nicht näher spezifiziert, anscheinend kalkulatorische Berechnung der Kosten aus Sicht der Klinik.

**Zeithorizont:** Beobachtungszeitraum von zwei Monaten für erste Screening und einmalige Nachuntersuchung, keine weitere Nachverfolgung.

**Art der ökonomischen Evaluation:** Bestimmung der Kosten für das Leistungsbündel Screening.

**Studientyp und Studien- bzw. Zielpopulation: Studientyp:** Reine Kostenkalkulation.

**Datierung und zugrunde liegende Daten:** Keine genaue Datierung von Datenerhebung und -bewertung. Mikrokostenbestimmung anhand der in einer Klinik zugänglichen Daten.

**Studienpopulation / Zielpopulation:** Alle 386 Neugeborene der Klinik im Beobachtungszeitraum.

**Setting:** Mittlere Klinik einer amerikanischen Kleinstadt (2.000 Geburten p.a.).

**Spezifikation der Technologie:** TEOAE-Messung mit dem Gerät ILO88 und der Software HI\*SCREEN 96. Erste Screening aller Neugeborenen in ersten Lebenstagen, Rescreening auffälliger Kinder in der ersten bis dritten Lebenswoche. Bei weiterer Auffälligkeit Überweisung in audiologische Fachabteilung für weitere Abklärung und Therapie. Die Screeninguntersuchungen werden von ausgebildeten Krankenschwestern durchgeführt. Es werden keine Angaben zu Schnittpunkten gemacht.

#### **Gesundheitseffekte**

**Ein- und Ausschlusskriterien:** Es werden alle Neugeborenen des Beobachtungszeitraums eingeschlossen. Ausschlusskriterien werden nicht genannt.

**Rekrutierungsmodus:** K.A.

**Teilnahmerate:** 385 der 386 Neugeborenen können einem ersten Screening unterzogen werden.

**Drop-Outs:** Alle im ersten Test auffälligen Kinder (n = 43) werden nachuntersucht.

**Reproduzierbarkeit der Testergebnisse:** Es werden keine diesbezüglichen Angaben gemacht.

**Kosten:** Berücksichtige Ressourcenverbräuche: Personalkosten für Untersuchung, Vor- und Nachbereitung von Kindern und Geräten, Gespräche und Betreuung der Eltern, Management des Screeningprogramms (Training, Personalbesprechungen, Troubleshooting, Doppelte Datenprüfung, Überweisen der Patienten, Verfassen von Befund und Arztbrief etc.). Kosten für Geräte und Verbrauchsmaterialien. Gemeinkosten der Klinik (pauschale Annahme von 20 %).

**Beschreibung des Mengengerüsts:** Einzelleistungserfassung über Dokumentationsbögen.

**Monetäre Bewertung des Mengengerüsts:** Tatsächliche Lohnsätze des am Programm beteiligten Personals, tatsächliche Geräteanschaffungskosten (Abschreibung über Jahr), tatsächliche Kosten der Klinik für Verbrauchsmaterial, pauschale, nicht näher begründete Annahme von 20 % Gemeinkosten.

**Währung:** US\$.

**Diskontierung:** Keine.

**Ergebnisse: Ermittelte Kosten:** Es werden Gesamtkosten für das Screening von 385 Neugeborenen von 2.858,62 US\$ kalkuliert (Angabe der Tabelle, abweichende Angabe von 2.815,19 US\$ im Text). Daraus lassen sich durchschnittliche Kosten von 7,42 US\$ pro untersuchtem Kind ermitteln.

**Behandlung von Unsicherheiten:** Es werden keine statistischen Auswertungen oder Sensitivitätsanalysen durchgeführt.

**Diskussion und Schlussfolgerungen der Autoren: Bemerkungen hinsichtlich**

**Einschränkungen / Schwächen / Bias der Analyse:** Die Autoren diskutieren die in der pauschalen Annahme von 20 % Gemeinkosten liegende Unsicherheit und konstatieren, dass es sich dabei tendenziell um eine Überschätzung der Kosten handelt, da das gesamte Screeningprogramm ohne zusätzliche Räumlichkeiten durchgeführt wurde. Weitere diesbezügliche Aspekte werden nicht diskutiert.

**Bemerkungen hinsichtlich Generalisierbarkeit der Ergebnisse (externe Validität):** Ein

Vergleich mit der vorhergehenden Kostenschätzung eines TEOAE-Screeningprogrammen von Maxon et al. (1995) zeigt deutlich geringere Kosten pro untersuchtem Kind in der vorliegenden Studie. Im von Maxon et al. beschriebenen Rhode Island Hearing Assessment Program (RIHAP) werden durchschnittliche Kosten pro gescreentem Kind von 26,05 US\$ angegeben. Die Autoren führen dies auf regional bedingt niedrigere Löhne, die Durchführung des Screenings durch Krankenschwestern, die nicht zusätzlich eingestellt wurden, durch die Einsparung zusätzlicher Räumlichkeiten sowie die Verwendung einer kostengünstigeren Software zurück.

**Schlussfolgerungen:** Die Autoren halten ihre Kostenkalkulation für realistisch und auf andere Kliniken übertragbar, was sie zu dem Schluss kommen lässt, dass ein universelles Screening aller Neugeborenen nicht notwendigerweise zu hohen Kosten führt.

**Kommentar und Einschätzung:** Detaillierte transparent dargestellte und nachvollziehbare Kalkulation der Kosten für die isolierte Screeninguntersuchung mittels TEOAE an einer definierten Klinik. Die Kalkulation erscheint korrekt, wobei eine direkte Übertragung auf andere Settings und / oder andere Gesundheitssysteme doch problematisch erscheint. Die Angaben der Autoren lassen auch keinen Rückschluss auf die Güte des angewendeten Screeningprogramms (Sensitivität und Spezifität in Bezug auf tatsächlich vorliegende HST) zu.

### 8.13 Standardisierte Berichte zu gesundheitsökonomischen Studien zu Cochlea-Implantat

Schulze-Gattermann H: **Kosten-Nutzen-Analyse der Cochlea-Implantation bei Kindern.** Dissertation. Medizinische Hochschule Hannover, 2001.

#### **Fragestellung und Evaluationsrahmen**

**Technologie:** Cochlea-Implantation bei Kindern bis zu sieben Jahre zum Zeitpunkt der Implantation.

**Fragestellung:** Das Kosten-Nutzen-Verhältnis für kongenital taube und prä- bzw. perilingual ertaubte Kinder, die mit CI zu verschiedenen Zeitpunkten versorgt werden, wird mit dem Kosten-Nutzen-Verhältnis der Kinder, die HG tragen verglichen. Es sollen Schlüsse über Kosten und Nutzen für Deutschland im Zusammenhang mit einer früheren und breiteren Versorgung gezogen werden.

#### **Therapie:**

1. Versorgung mit CI im Alter zwischen 0 und 1,9 Jahren (Gruppe 1),
2. Versorgung mit CI im Alter zwischen 2 und 3,9 Jahren (Gruppe 2),
3. Versorgung mit CI im Alter zwischen 4 und 6,9 Jahren (Gruppe 3),
4. HG- bzw. CI-Versorgung nach dem zwölften Lebensjahr, bis dahin Versorgung mit HG (Gruppe 4).

**Perspektive:** Alle Kostenträger: Krankenkassen, öffentliche Hand, Eltern.

**Zeithorizont:** Leistungen und Ergebnisse auf individueller Ebene bis zum 16. Lebensjahr (Sekundarstufe I).

Lebenslange Perspektive in Modellrechnung.

**Art der ökonomischen Evaluation:** KNA.

#### **Studientyp und Studien- bzw. Zielpopulation**

**Studientyp:** Originalstudie. Retrospektive Fallkontrollstudie.

**Datenquellen:** Gesundheitseffekte: Retrospektive Fallkontrollstudie. Daten von HNO-Klinik der MHH, des CI-Centrum (CIC) Hannover und aus Elternbefragung zur pädagogischen Versorgung.

**Mengengerüst:** Medizinische Versorgung: CI-Patientendatenbank der HNO-Klinik der MHH, Abrechnungsdatenbank der MHH, Elternfragebögen, Krankenversicherungsdaten, Datenbank des CIC, Herstellerangaben, Akustikerbefragung.

**Pädagogische Versorgung:** Elternfragebogen, Träger der pädagogischen Versorgung (alle vier niedersächsischen Landesbildungszentren für Hörgeschädigte, einzelne Einrichtungen für Hörgeschädigte in Niedersachsen und Bayern).

**Bewertung:** Kosten die dem Kostentäger entstehen, nicht dem Leistungserbringer. EBM-



Ziffern, Pflegesätze, Sonderentgelte, Pauschalen, Lohnkosten

**Datierung der zugrunde liegende Daten:** 1988 bis 2000.

**Bezugsjahr für Bewertung:** 1999.

**Studienpopulation / Zielpopulation:** Studienpopulation: Kongenital taube und prä- und perilingual ertaubte Kinder mit CI am CIC Hannover (Implantationsalter: 0 bis 6,9 Jahre) von 1988 bis 1997 versorgt und Kinder mit dem gleichen SG einer HST, die mit einem HG versorgt werden, (alle seit frühester Kindheit) teilweise bis zum Alter von 16 Jahren.

Gruppe 1: n = 34

Gruppe 2: n = 43

Gruppe 3: n = 48

Gruppe 4: n = 33

Gesamt: n = 158

**Zielpopulation:** Alle kongenital tauben und prä- und perilingual ertaubten Kinder.

**Setting:** Therapie der Taubheit an großem CI-Zentrum, Frühförderungs- und Bildungseinrichtungen für Gehörlose und Schwerhörige in Niedersachsen.

**Spezifikation der Technologie: Gesundheitseffekte:** Untersuchte klinische Parameter / Zielgrößen. Art der pädagogischen Betreuung in Kindergarten und Schule.

**Ein- und Ausschlusskriterien:** CI-Gruppen: Alle zwischen 1988 und 1997 implantierten Kinder, die zum Zeitpunkt der Implantation zwischen 0 und 6,9 Jahren alt sind.

**HG-Gruppe:** Kinder aus der Schülerdatenbank, die aus medizinischer und aus pädagogischer Sicht für CI geeignet gewesen wären. Hörvermögen anhand von Audiogrammen überprüft. Keine Altersangabe.

**Rekrutierungsmodus (Unterschiedlich nach benutzter Datenquelle für einzelne Parameter):** Elternbefragung: Anschreiben aller aus CI-Patienten- und Schülerdatenbank Selektierten, mit Bitte um Ausfüllen des Fragebogens, freiwillige Teilnahme.

**Teilnahmerate:** Gruppe 1: 81 %, Gruppe 2: 28 %, Gruppe 3: 37 %, Gruppe 4: 49 %, insgesamt: 41 %.

**Reproduzierbarkeit der Studienergebnisse:** n.r.

Auswertung der Studie: n.r., da keine Diagnosestudie.

**Drop-Outs:** K.A. über eventuell nur teilweise ausgefüllte Fragebögen oder Kinder der CI-Gruppe, die ihr CI nicht mehr verwenden.

**Ergebnisse der Studie:** Statistisch signifikante Korrelationen ( $p < 0,01$ ) zwischen Alter bei CI-Operation und Alter bei Frühförderung ( $r = 0,412$ ), negative Korrelation zwischen Implantationsalter und Dauer der Frühförderung ( $r = -0,347$ ).

	Gruppe 1	Gruppe 2	Gruppe 3	Gruppe 4
Alter Beginn Frühförderung, Mittelwert (SD) Jahre	0,61 (0,65)	1,02 (0,86)	1,76 (1,35)	1,79 (0,94)
Dauer Frühförderung, Mittelwert (SD) Jahre	4,88 (1,66)	4,19 (1,83)	3,23 (1,87)	3,10 (1,97)

#### Nutzung Kindergarten

	Gruppe 1	Gruppe 2	Gruppe 3	Gruppe 4
Regelkindergarten	63 %	24 %	18 %	26 %
Integrierte Versorgung	23 %	37 %	14 %	16 %
Einrichtung für Schwerhörige	6 %	21 %	29 %	20 %
Kombinierte Einrichtung Schwerhörig / Gehörlos	5 %	13 %	20 %	19 %
Einrichtung für Gehörlose	4 %	4 %	19 %	19 %

#### Nutzung Schultypen

	Gruppe 1	Gruppe 2	Gruppe 3	Gruppe 4
Regelschule	69 %	29 %	14 %	12 %
Integrierte Versorgung	10 %	11 %	5 %	4 %
Schule für Schwerhörige	21 %	52 %	44 %	39 %
Kombinierte Einrichtung Schwerhörig / Gehörlos	0 %	7 %	13 %	22 %
Schule für Gehörlose	0 %	1 %	25 %	24 %

Die Durchschnittswerte werden für Gruppe 1 aus den Klassen 1 und 2, für Gruppe 2 aus den Klassen 1 bis 5, für Gruppe 3 aus den Klassen 1 bis 6 und für Gruppe 4 aus den Klassen 1 bis 10 berechnet.

**Effektmaße für ökonomische Analyse:** Nutzung pädagogischer Einrichtungen bis inkl. Sekundarstufe I (zehn Schuljahre).

**Kosten:** Berücksichtige Ressourcenveränderungen und Beschreibung des Mengengerüsts für individuelle Daten bis zum 16. Lebensjahr.

Direkte medizinische Kosten: Diagnose HST und Kontrolluntersuchungen HNO-Arzt: Anzahl Besuche \* EBM-Ziffer \* Punktwert.

HG-Versorgung und laufende Kosten bis CI-Versorgung bzw. bei Gruppe 4. bis zum 16. Lebensjahr:

Otoplastikenhäufigkeit \* Pauschale + HG-Häufigkeit \* Pauschale + Batterienhäufigkeit \* Preis + Reparaturenhäufigkeit \* Durchschnittskosten

**Zusatzgeräte:** Durchschnittskosten.

**Logopädische Therapie:** Anzahl Jahre \* Durchschnittskosten

CI-Versorgung (Voruntersuchung, Implantation, Rehabilitation, Nachuntersuchungen, Komplikationen, Ersatzteile):

**Voruntersuchung (VU):** Anzahl Tage \* Pflegesatz, OP + Implantation: Sonderentgelt, stationärer Aufenthalt: Anzahl Tage \* verminderter Pflegesatz, Reha: Anzahl Tage \* Pflegesatz, NU: medizinische Anzahlbesuche \* EBM-Ziffer \* Punktwert pädagogisch: Anzahl Tage \* Pflegesatz Komp: a) Garantie Kosten Implantat (Hersteller) + stationärer Aufenthalt Anzahl Tage \* voller Pflegesatz b) Revision Sonderentgelt + Anzahl Tage stat. Aufenthalt \* verminderter Pflegesatz Ersatzteile und Reperaturen: Häufigkeit \* Kosten

**Direkte nichtmedizinische Kosten:**

Fahrtkosten bei VU, CI, Reha, Nachuntersuchung (NU), Komp: (Entfernung \* Pauschale) - Eigenanteil

Hotelkosten bei VU, CI, Reha, NU, Komp: Anzahl Tage \* Kosten

Haushaltshilfe bei VU, CI, Reha, NU, Komp: Anzahl H \* Pauschale

**Kosten für pädagogische Versorgung:** Frühförderung: Anzahl Jahre \* Kosten pro Jahr

Kindergarten: Spezialbetreuung (gehörlos, kombiniert, schwerhörig, integriert) Jahre \* Pflegesatz pro Jahr

Regeleinrichtung: Jahr \* Kosten pro Jahr

Schule und Internat:

Schule: Anzahl Jahre \* Kosten pro Schulform

Internat: Anzahl Jahre \* Statischer Pflegesatz

Transport: Entfernung \* Kosten

**Indirekte Kosten:** Verdienstaufschlag Eltern während VU, CI-OP, Reha, NU, Komp: Anzahl Tage \* 90 % Nettolohn

**Monetäre Bewertung des Mengengerüsts:** Administrative Preise: Sonderentgelte, Pflegesätze, EBM-Ziffern, Pauschalen; Bildungskosten.

**Währung:** DM.

**Diskontierung:** 6 %.

**Ergebnisse: Ermittelte Gesundheitseffekte:** Unterschiedliche Proportionen der Nutzung von Spezial- und Regeleinrichtungen in Kindergarten und Schule in den verschiedenen Gruppen

**Ermittelte Kosten pro Kind**

Anfangsdiagnose	110 DM
Jährliche Kontrolluntersuchungen (4)	320 DM
HG-Versorgung	3.300 DM
Laufende Kosten für HG	1.150 DM pro Jahr

Laufende Kosten CI	1.100 DM pro Jahr
Logopädie	2.400 DM pro Jahr
Voruntersuchung	1.520 DM
Implantation	51.850 DM
Reha	Gruppe 1: 25.590 DM, Gruppe 2: 25.850 DM, Gruppe 3: 24.600 DM
Nachuntersuchung pro Jahr für die ersten zwei Jahre	440 DM pro Jahr
Nachuntersuchung pro Jahr, ab 3. Jahre	110 DM

Medizinische Versorgung (Ende 16. Lebensjahr)

	Gruppe 1	Gruppe 2	Gruppe 3	Gruppe 4
Studiendaten	112.000	102.000	91.000	36.000
Szenario 1	106.000	97.000	87.000	34.000
Szenario 2	117.000	107.000	4.000	34.000

Pädagogische Versorgung (Ende 16. Lebensjahr)

	Gruppe 1	Gruppe 2	Gruppe 3	Gruppe 4	Ohne HST
Studiendaten	159.000	231.000	257.000	277.000	-
Szenario 1	164.000	250.000	277.000	303.000	86.000
Szenario 2	133.000	180.000	191.000	208.000	72.000

Gesamtkosten

	Gruppe 1	Gruppe 2	Gruppe 3	Gruppe 4	Ohne HST
Studiendaten	271.000	333.000	348.000	313.000	84.000
Szenario 1	270.000	347.000	363.000	336.000	86.000
Szenario 2	250.000	287.000	285.000	242.000	72.000

**Kosten für Gesamtkollektiv:**

1. Modellannahmen: Alter bei Implantation wie in Studienpopulation, aber Berechnung für alle Implantationen in Deutschland (274 in den Altersgruppen 0 bis 6,9 Jahre 1999): 30 Mio. medizinische Versorgung (Träger: Krankenkassen) 59 Mio. pädagogische Versorgung (Träger: Öffentliche Hand) insgesamt: 89 Mio.

2. Wie Modell 1, aber 73 % aller Kinder von 0 bis 6,9 Jahre werden nun im Alter bis zu 1,9 Jahren versorgt: 1 Mio. Mehrausgaben gegenüber Modell 1 für Krankenkassen, 10 Mio. Einsparungen für öffentliche Hand.

3. 80 % aller bisher nicht versorgten, aber dafür in Frage kommenden Kinder (184 von 230 Kindern erworben bis zum siebten Lebensjahr) werden zusätzlich innerhalb der ersten beiden Lebensjahre mit CI versorgt. (Insgesamt 454 Kinder jährlich, davon 380 in ersten beiden Lebensjahren, 46 Kinder erhalten HG) Kosten für medizinische Versorgung (Krankenkassen) 54 Mio. Kosten für pädagogische Versorgung 89 Mio. (Basis: 500 Kinder) Vergleichsdaten für 500 Kinder nach Modell 1 40 Mio. medizinische Versorgung, 119 Mio. pädagogische Versorgung.

4. Lebenslange Modellierung aufgrund fehlender Daten über Einkommens- und Erwerbsstatus von Personen mit HST nicht möglich.

**Behandlung von Unsicherheiten:** Statistische Signifikanztests, Sensitivitätsanalyse 2 Szenarien mit Variationen bei Kosten, die in Szenario 1 für CI-Kinder, in Szenario 2 für Kinder mit HG günstiger sind. (Variation bei Logopädie, Komplikationen, laufende Kosten CI, Kindergarten- und Schul- und Internatskosten. Für CI-Kinder ungünstiges Szenario: 12 % Unterschied zwischen Gruppe 1 und 3, günstiges Szenario 26 % Unterschied zugunsten von Gruppe 1.

Variation des Zinssatzes der Diskontierung mit 5 und 10 %. Bei Zinssatz von 5 % sind die Kosten von Gruppe 1 gegenüber Gruppe 3 23 % niedriger, bei einem Zinssatz von 10 % nur noch um 16 %.

**Diskussion und Schlussfolgerungen der Autoren: Bemerkungen hinsichtlich**

**Einschränkungen / Schwächen / Bias der Analyse:** Keine Stellungnahme zu möglichem Selektionsbias aufgrund des geringen Rücklaufs. Keine Diskussion von potenziellen Störfaktoren durch Vergleich von Schultypplatzierung über unterschiedliche Anzahl von Klassen in den einzelnen Gruppen, auch Kohorteneffekte z.B. bei der Verfügbarkeit von Schultypen zu unterschiedlichen Einschulungszeitpunkten werden nicht diskutiert. Dass keine Daten zur Sprachfähigkeit erhoben werden, wird erwähnt.

Die Diskussion befasst sich überwiegend mit der Sensitivität der Ergebnisse für die Kostenblöcke der medizinischen und der pädagogischen Versorgung gegenüber einzelnen Kostenkomponenten.

Diskussion der großen Kostenunterschiede der CI-Versorgung mit publizierten Daten.

**Bemerkungen hinsichtlich der Generalisierbarkeit der Ergebnisse (externe Validität):** Wird bezüglich der Kosten für die pädagogische Versorgung problematisiert, da bei Zuständigkeit von Kommunen und Ländern für diesen Bereich große Unterschiede denkbar sind.

**Schlussfolgerungen:** Eine sehr frühe Implantation bis zum zweiten Lebensjahr führt aus volkswirtschaftlicher Sicht zu besonders deutlichen Einsparungen, wenn nicht nur Kinder eher mit CI versorgt werden, als bisher der Fall, sondern wenn auch Kinder, die bisher mit HG versorgt werden, ein CI erhalten.

**Kommentar und Einschätzung:** Die Kostenerhebung in allen Bereichen ist für alle relevanten direkten medizinischen und nichtmedizinischen Kosten sowie die bis zum 16. Lebensjahr relevanten indirekten Kosten detailliert durchgeführt und beschrieben und größtenteils gut nachvollziehbar. Teils werden die einzelnen Teilkomponenten nicht zusammengefasst angegeben.

Der lebenslange Zeithorizont kann aufgrund mangelnder Datenlage nicht aufrechterhalten werden. Die angegebene Effektberechnung bis zum 16. Lebensjahr kann zumindest für Gruppe 1 nicht auf individuellen Daten basierend durchgeführt werden, sondern wird hochgerechnet, weil die ältesten Kinder dieser Gruppe 10 Jahre alt sind.

Die Elternfragebögen, auf deren Auswertung die Erhebung der pädagogischen Versorgung in Regel- oder Spezialeinrichtung beruhen, haben insgesamt einen geringen Rücklauf, der in den vier Gruppen teils stark unterschiedlich ist (zwischen 28 und 81 %). Ein Vergleich von Daten von Kindern von Teilnehmern und Nichtteilnehmern wird nicht durchgeführt, so dass über die Richtung eines potenziell möglichen Selektionsbias nichts gesagt werden kann. Da diese Befragung die Basis für die Platzierung in pädagogischen Einrichtungen ist, wird damit die gesamte Kosten-Nutzen-Relation in Frage gestellt.

Problematisch ist auch die Durchschnittsbildung der Proportionen der genutzten Bildungseinrichtungen aus einer verschiedenen Anzahl von Schuljahren bei den verschiedenen Gruppen, weil dadurch zeitliche Entwicklungen, die in der einen Gruppe bereits eingetreten sein können und in einer anderen noch nicht als Störgrößen wirken können. Da Effekte wie Sprachentwicklung, die als Mediatoren für den Schulerfolg angesehen werden, nicht untersucht werden, lässt sich nicht ausschließen, dass die unterschiedliche Platzierung in den Bildungseinrichtungen in den verschiedenen Gruppen stark durch Selektions- und Störgrößeneffekte beeinflusst ist.

Francis HW, Koch ME, Wyatt MD, Niparko JK: **Trends in educational placement and cost-benefit considerations in children with cochlear implants.** In: Arch Otolaryngol Head Neck Surg (1999), 125, S. 499-505.

**Fragestellung und Evaluationsrahmen – Technologie:** Cochlea-Implantation bei Kindern.

**Fragestellung:** Untersuchung des Einflusses von Cochlea-Implantation auf die Nutzung von Bildungseinrichtungen durch taube Kinder. Bestimmung von Trends bei Kosten und Einsparungen im Bildungsbereich.

**Therapie:**

Gruppe 1: Cochlea-Implantation und mindestens einem Jahr Programmteilnahme in Rehabilitationsprogramm bei Kindern ohne genaue Altersangabe (n = 35).

Gruppe 2: Kinder mit gleichem SG der HST mit HG aus TC-Programm, n = 10.

**Perspektive:** K.A., implizit: Träger von Kindergärten und Schulen.

**Zeithorizont:** Für pädagogische Versorgung: Kindergartenalter bis zwölfte Klasse.

Medizinische Versorgung nur für Kinder mit CI in die Kosten einbezogen.

**Art der ökonomischen Evaluation:** KNA.

**Studientyp und Studien- bzw. Zielpopulation –Studientyp:** Originalstudie. Retrospektive Fallkontrollstudie.

**Datenquellen: Gesundheitseffekte:** Retrospektive Fallkontrollstudie. Daten von Schulen, aus Elterninterviews und aus individuellen Bildungsplänen (Educational Plans).

**Mengengerüst:**

**Medizinische Versorgung:** Schätzung der Kosten der CI basierend auf Daten von „The Listening Center Johns Hopkins Hospital“ (1997). Einbezogen werden Voruntersuchung, Hardware, Operationskosten und zwei Jahre postoperative Rehabilitation. Keine Kosten für Kontrollgruppe angenommen.

**Pädagogische Versorgung:** K.A. zur Berechnung der Kosten für Schultypen als Datenbasis Haushalt 1995 des Bildungsministeriums in Maryland genannt. Individuelle Daten über durchschnittliche wöchentliche zusätzliche unterstützende Leistungen (Logopäden, „educational audiologists“, Übersetzer, Taubstummenlehrer) , Annahme eines 6,5-Stunden-Schultags.

**Bewertung:** Pädagogische Versorgung: Bei zusätzlichen unterstützenden Leistungen wird ein durchschnittlicher Stundenlohn von 23 US\$ angenommen, basierend auf den Durchschnittslöhnen der oben angegebenen Berufsgruppen.

Daten des Haushalts 1995 des Bildungsministeriums von Maryland

**Datierung der zugrunde liegende Daten:** Für Schultypenplatzierung nach Implantation Schuljahr 1996 / 1997, retrospektive Datierung der Platzierung zum Zeitpunkt der Implantation (unterschiedlich)

**Bezugsjahr für Bewertung:** Kostendaten medizinische Versorgung: 1997, Kostendaten schulische Versorgung: 1995.

**Studienpopulation / Zielpopulation - Studienpopulation:** Schulkinder mit prälingualer Taubheit (Profound Hearing Loss), die keine weiteren Behinderungen aufweisen.

**Zielpopulation:** Alle prälingual tauben Kinder, für die ein CI in Frage kommen.

Setting: Ambulantes pädiatrisches CI-Therapieprogramm an Universitätsklinik (Johns Hopkins University School of Medicine, Baltimore) und öffentliche Schulen in Maryland und den umliegenden Staaten.

**Spezifikation der Technologie – Gesundheitseffekte - Untersuchte klinische Parameter / Zielgrößen:** Art der pädagogischen Betreuung in Kindergarten und Schule und Anzahl zusätzlicher unterstützender Leistungen.

**Ein- und Ausschlusskriterien:** CI-Gruppe: Schulkinder mit prälingualer Taubheit (Profound Hearing Loss), die keine weiteren Behinderungen aufweisen und am CI-Programm des Johns Hopkins Listening Centers teilnehmen.

**HG-Gruppe:** Schulkinder mit prälingualer Taubheit (Profound Hearing Loss) vergleichbar den Kindern der CI-Gruppe, die mit HG versorgt sind und am Total Communication Program des öffentlichen Schulsystems in Maryland teilnehmen.

**Rekrutierungsmodus:**

**CI-Gruppe:** K.A.

**HG-Gruppe:** Nicht randomisierte Auswahl, keine näheren Angaben

**Teilnahmerate:** K.A.

**Reproduzierbarkeit der Studienergebnisse:** n.r.

**Auswertung der Studie:** n.r., da keine Diagnosestudie

**Drop-Outs:** K.A.

**Ergebnisse der Studie: Platzierung vor Implantation: 27 von 35 sind im Schulalter**

J CI-Erfahrung	Vor CI (n = 27)	< 2 (n = 17)	2 bis 4 (n = 9)	> 4 (n = 8)
100 % Regelschule	7 %	12 %	30 %	75 %
≥ 50 % Regelschule	0 %	12 %	40 %	0 %
< 50 % Regelschule	0 %	0 %	10 %	12,5 %
Spezielle Klasse	74 %	76 %	20 %	12,5 %
Gehörlosenschule (tagsüber)	19 %	0 %	0 %	0 %
Gehörloseninternat	0 %	0 %	0 %	0 %

**Anzahl zusätzlicher Stunden pro Tag**

Jahre CI-Erfahrung	Vor CI (n = 27)	< 2 (n = 17)	2 bis 4 (n = 9)	> 4 (n = 8)
100 % Regelschule	4,88 (0,88) n = 2	3,13 (2,63) n = 2	1,33 (0,67) n = 3	1,00 (0,32) n = 6
≥ 50 % Regelschule	-	3,00 (1,00) n = 2	2,63 (0,85) n = 4	?
< 50 % Regelschule	-	-	5,75, n = 1	2,00 n = 1
Sonderschulklasse	1,03 (0,36) n = 20	0,5 (0) n = 13	0,5 (0), n = 2	0,5 n = 1
Gehörlosenschule (Tag)	0,14 (0,09) n = 5	-	-	-

**Vergleich Vollzeitplatzierung in einer Sonderbeschule und in einer Regelbeschule zwischen Kindern mit zwei und mehr Jahren CI-Erfahrung und Kindern ohne CI.**

Alter in Jahren	CI-Status (n)	Vollzeit-Sonderschule (n)	Vollzeit-Regelschule (n)
4 bis 6	Ja (6)	17 % (1)	17 % (1)
5	Nein (10)	100 % (10)	0
7 bis 9	Ja (5)	60 % (3)	40% (2)
8	Nein (10)	90 % (9)	10 % (1)
10 bis 12	Ja (4)	0	75 % (3)
11	Nein (?)	40 % (4)	40 % (4)

**Statistisches Signifikanzniveau:** > 0,05.

Zusätzliche Unterstützungsleistungen, Anzahl wöchentlicher Stunden bei 10 bis 12 Jahre alten Kindern in mit und ohne CI.

Alter in Jahren	CI-Status (n)	Zusätzliche Unterstützung pro Tag in Stunden (SD)
10 bis 12	Mit CI (4)	2,19 (1,24)
10 bis 12	Mit CI > 2 Jahre (3)	1,0 (0,5)
11	Ohne CI im Total-Communication-Programm	4,44 (1,31)

**Effektmaße für ökonomische Analyse:** Nutzung pädagogischer Einrichtungen bis inkl. zwölfte Klasse und zusätzliche Unterstützungsstunden.

**Kosten:** Berücksichtige Ressourcenveränderungen: Kosten für medizinische Versorgung nur für CI-Gruppe pauschal 43.000 US\$. Jährliche Schulkosten in verschiedenen Schultypen und Kosten für Unterstützungsstunden

**Beschreibung des Mengengerüsts:**

**Direkte medizinische Kosten:** CI-Versorgung (Voruntersuchung, Implantation, zwei Jahre Rehabilitation).

Schätzung Pauschale 43.000 US\$

**Direkte nichtmedizinische Kosten** (pädagogische Versorgung): Keine Beschreibung.

**Monetäre Bewertung des Mengengerüsts:** K.A.

**Diskontierung: 5 %**

**Ergebnisse:** Ermittelte Gesundheitseffekte: Unterschiedliche Proportionen der Nutzung von Spezial- und Regeleinrichtungen in Kindergarten und Schule in den verschiedenen Gruppen und Nutzung von unterstützenden Leistungen.

Ermittelte Kosten für Kinder in vier verschiedenen Szenarien bei CI-Gruppe und zwei Szenarien bei HG-Gruppe:

Szenario 1 (CI mit 3 Jahren)		
1 A	2 Jahre	≥ 50 % Regelschule, 2,63 Stunden pro Tag
	11 Jahre	100 % Regelschule, 1 Stunde pro Tag
Nettogegegenwartskosten	145.196	
1 B		
	2 Jahre	100 % Sonderschulklasse
	2 Jahre	100 % Regelschule, 2 Stunden pro Tag
	9 Jahre	100 % Regelschule, 1 Stunde pro Tag
Nettogegegenwartskosten	147.200	
Szenario 1 (CI mit 5 Jahren)		
1 C		
	2 Jahre	100 % Sonderschulklasse, 0,5 Stunden pro Tag
	2 Jahre	≥ 50% Regelschule, 2,63 Stunden pro Tag
	9 Jahre	100 % Regelschule, 1 Stunde pro Tag
Nettogegegenwartskosten	150.382	
1 D		
	2 Jahre	100 % Sonderschulklasse, 0,5 Stunden pro Tag
	2 Jahre	100 % Regelschule, 2 Stunden pro Tag
	9 Jahre	100 % Regelschule, 1 Stunde pro Tag
Nettogegegenwartskosten	143.203	
Szenario 2: HG-Versorgung		
2 A		
	5 Jahre	100 % Sonderschulklasse, 0,5 Stunden am Tag
	8 Jahre	100 % Regelschule, 4,44 Stunden pro Tag
Nettogegegenwartskosten	177,324	
2 B		
	13 Jahre	Sonderschule
Nettogegegenwartskosten	Tagsüber: 247.087	Internat. 342:033

\* Pro Tag zusätzliche Unterstützungsleistungen.

**Behandlung von Unsicherheiten:** Statistische Signifikanztests, Sensitivitätsanalyse von vier Szenarien mit Variationen Schulplatzierung und zusätzlichen Unterstützungsstunden für CI-Kinder, zwei Szenarien für Schulplatzierung bei Kindern mit HG.

**Diskussion und Schlussfolgerungen der Autoren: Bemerkungen hinsichtlich Einschränkungen / Schwächen / Bias der Analyse:** Die Autoren stellen fest, dass Faktoren wie die Verfügbarkeit von Nutzungsmöglichkeiten der Bildungseinrichtungen, Schulplatzierungsrichtlinien und Präferenzen der Eltern Einfluss auf die Schulplatzierung nehmen können. Diese aber in der vorliegenden Studie nicht untersucht werden. Ebenso bemerken sie, dass eine Korrelation der Schulplatzierungsdaten mit den Messinstrumenten für die Sprachentwicklung korreliert werden müssen. Des Weiteren wird eine prospektive Kohortenstudie mit größerer Stichprobe zur Bestimmung des Einflusses des Implantationsalters für nötig erachtet. Indirekt wird auf die Mängel der bestehenden Studie hingewiesen, indem für

eine Längsschnittstudie zur Nutzung der Bildungsressourcen auf die Notwendigkeit von gematchten und randomisierten Vergleichsgruppen verwiesen wird, um den Effekt der CI von Einflüssen des sozioökonomischen Status, der kognitiven Fähigkeiten, des Alters der Erstdiagnose der Taubheit und der Sprachintervention und der Art der Kommunikation trennen zu können.

Bemerkungen hinsichtlich der Generalisierbarkeit der Ergebnisse (externe Validität)

Nur indirekt und allgemein in Forderung nach größerer Stichprobe.

**Schlussfolgerungen:** Die Autoren sehen eine vorläufige Evidenz, dass Cochlea-Implantation begleitet von Rehabilitation die meisten Kindern mit einer zunehmenden Fähigkeit ausstattet, am Regelunterricht teilzunehmen und davon zu profitieren. Die abnehmende Inanspruchnahme von zusätzlichen unterstützenden Leistungen legt nahe, dass der Zugang zur Kommunikation in einer Regelschule zunimmt.

Die KNA legt nahe, dass eine Abnahme der Kosten für die Einschulung in einer Sonderbeschule einen frühen gesellschaftlichen Nutzen bedeutet. Neben der veränderten Platzierung spielt hier auch die Abnahme an Bedarf für unterstützende Zusatzleistungen eine größere finanzielle Rolle.

**Kommentar und Einschätzung:** Die Technologie wird nicht beschrieben; die Studienpopulation dagegen zu ungenau. Bei beiden Gruppen ist nicht klar, wie sie selektiert werden. Auch eine Beschreibung von Alter und Geschlecht fehlt, ebenso wie das Alter bei Implantation. Da 27 der Kinder bereits zur Schule gehen als die Implantation erfolgt, ist anzunehmen, dass das Implantationsalter relativ hoch ist. Obwohl ein Zeithorizont bis zur zwölften Klasse angegeben wird, reichen die individuellen Daten nur bis zum zwölften Lebensjahr der Kinder. Die restliche Berechnung beruht auf der Annahme, dass die Schulplatzierung statisch bleibt.

Die Ermittlung der Kosten ist in keinster Weise nachvollziehbar.

Die Fallzahlen in den einzelnen Untergruppen sind sehr niedrig, so dass von hohen Zufallsschwankungen ausgegangen werden muss. Für einen Großteil der Effekte wird dementsprechend auch kein Signifikanzniveau von  $p \leq 0,05$  erreicht.



Koch ME, Wyatt JR, Francis HW, Niparko JK: **A model of educational resource use by children with cochlear implants.** In: Otolaryngol Head Neck Surg (1997), 17, S. 174-179.  
In dieser Publikation wird das Modell zur Nutzung von Bildungseinrichtungen durch Kinder mit CI entwickelt und beschrieben, das Francis et al. verwenden. Es enthält jedoch keine weitergehenden Informationen und wird deshalb nicht separat beschrieben.

O'Neill C, O'Donoghue GM, Archbold SM, Normand C: **A cost-utility analysis of pediatric cochlear implantation.** In: Laryngoscope 110, 156-160.

**Fragestellung und Evaluationsrahmen – Technologie: Cochlea-Implantation bei Kindern.**

**Fragestellung:** Kosten-Nutzwert-Verhältnis der Cochlea-Implantation bei Kindern sollte exploriert werden. Die Ersparnisse, die mit Bildung assoziiert waren, wurden in die Analyse einbezogen.

**Gruppe 1:** Kinder mit CI, Annahme: Die Bildungskosten entsprechen den Kosten von Kindern mit einer HST von 70 bis 95 dB HL, die mit HG versorgt wurden.

**Gruppe 2:** Kinder ohne CI, Bildungskosten assoziiert mit HST von  $\geq 95$  dB HL.

**Perspektive:** Nicht explizit genannt, gesellschaftlich.

**Zeithorizont:** Cochlea-Implantation und zwölf Folgejahre.

**Art der ökonomischen Evaluation:** KNA, Kosten-Nutzwert-Analyse.

**Studientyp und Studien- bzw. Zielpopulation - Studientyp:** CI-Daten: retrospektive Studie.

**Bildungsdaten:** aus „The Special Educational Needs Study (SEN)“.

**Datenquellen:** CI-Daten: Retrospektive Auswertung der Abrechnungsdaten 1997 und 1998 aller Kosten gegenüber Gesundheitsbehörden im Nottingham pädiatrischen CI-Programm.

SEN: Lokale Schulbehörden liefern Daten für die Bildungskosten von Kindern mit verschiedenen SG von HST.

**Datierung der zugrunde liegende Daten:** CI: 1997 bis 1998.

**Bildungskosten:** SEN, k.A.

**Studienpopulation / Zielpopulation: Studienpopulation:** Kinder mit HST  $\geq 95$  dB, mit CI Annahme einer erreichten Hörschwelle von 70 bis 95 dB HL.

**Zielpopulation:** Alle Kinder mit HST  $\geq 95$  dB HL, die für CI geeignet.

**Setting:** Therapie der Taubheit an CI-Zentrum in Nottingham, Großbritannien.

**Spezifikation der Technologie – Gesundheitseffekte: Untersuchte klinische Parameter /**

**Zielgrößen:** Inanspruchnahme von Bildungseinrichtungen.

**Ein- und Ausschlusskriterien:** K.A.

**Rekrutierungsmodus:**

CI: Totalerhebung für 1997 und 1998

SEN-Studie: K.A.

**Teilnahmerate:** K.A.

**Reproduzierbarkeit der Studienergebnisse:** n.r.

**Auswertung der Studie:** n.r., da keine Diagnosestudie

**Drop-Outs:** K.A.

**Ergebnisse der Studie:** Effektmaße selbst werden nicht angegeben.

**Effektmaße für ökonomische Analyse:** Nutzung pädagogischer Einrichtungen in zwölf Schuljahren.

**Kosten: Berücksichtigte Ressourcenveränderungen:** Direkte medizinische Kosten: Cochlea-Implantation inkl. laufende Kosten, Rehabilitation, Berücksichtigung von Komplikationen und evtl. Wiederentfernung (Replacement)

Keine näheren Angaben über evtl. berücksichtigte direkte nichtmedizinische Kosten.

**Beschreibung des Mengengerüsts:** K.A.

**Monetäre Bewertung des Mengengerüsts:**

CI: reelle Kosten für Abnehmer (hier Gesundheitsbehörden)

Bezugsjahr 1997 / 1998

K.A.

**Diskontierung:** 6 %

**Ergebnisse**

**Ermittelte Gesundheitseffekte:** K.A.

**Ermittelte Kosten Implantat:**

Voruntersuchung und Implantation	27.500 £	1. Jahr
Rehabilitation und laufende Kosten	4.000 £	2. Jahr
Rehabilitation und laufende Kosten	4.000 £	3. Jahr

Laufende Kosten ab viertem Jahr 2.300 £ Ab 4. Jahr  
Gesamtkosten für die ersten vier Jahre: 37.800 £

**Kosten für Bildung:**

Durchschnittliche jährliche Bildungskosten für ein Kind mit HST

HST $\geq$ 95 dB HL	Durchschnittliche Kosten (£)	SD (£)	Anzahl befragter Bildungsbehörden
4. Schuljahr (Alter: 8 Jahre)	10.088,57	4.069,87	47
7. Schuljahr (Alter: 11 Jahre)	12.264,81	5.231,22	48

HST 70 bis 95 db HL

4. Schuljahr (Alter: 8 Jahre)	7.762,43	3.777,63	47
7. Schuljahr (Alter: 11 Jahre)	7.881,40	4.692,03	48

**Diskontierte Kosten CI und Bildung über Pflichtschulzeit (zwölf Schuljahre)**

Mittelwert: 48.756,58

Diskontierter Wert der Einsparungen bei Bildungskosten (Differenz der Bildungskosten Kind mit HST  $\geq$  95 und Kind mit 70 bis 95 dB HL)

Mittelwert: 26.781,35, 95 %-KI: (11.483,94 bis 42.078,80)

Diskontierte Nettokosten über Pflichtschulzeit

Mittelwert: 21.975,23, 95 %-KI (6.677,78 bis 37.272,64)

Diskontierte Kosten über 70 Jahre Lebenszeit

Mittelwert: 68.130,90

Diskontierte Nettokosten über 70 Jahre Lebenszeit

Mittelwert: 41.349,55, 95 %-KI (26.052,10 bis 56.646,96)

**Kosten-Nutzwert-Relation:** Bei der Übertragung der für Erwachsene ermittelten QALY von 5,98 bei 26 verbleibenden Lebensjahren, ist der entsprechende Wert für Kinder bei 71

angenommenen Lebensjahren 16,33 QALY, was zu Kosten pro 1.346 £ pro gewonnenem QALY (ohne Diskontierung des Nutzwerts) bzw. 10.341 bei Diskontierung des Nutzwerts führt.

**Behandlung von Unsicherheiten:** Verwendung von Konfidenzintervallen, keine Sensitivitätsanalysen.

**Diskussion und Schlussfolgerungen der Autoren: Bemerkungen hinsichtlich**

**Einschränkungen / Schwächen / Bias der Analyse:** Hinweis auf allgemeine Schwierigkeiten bei der Durchführung von Kosten-Nutzwert-Analysen, weil Effektivität des CI schwer nachzuweisen. Hinweis, dass im Zuge einer konservativen Abschätzung die Kosten für Eltern und zusätzliche positive Effekte wie höheres Einkommen nicht mit einbezogen werden.

**Bemerkungen hinsichtlich Generalisierbarkeit der Ergebnisse (externe Validität):** Keine.

**Schlussfolgerungen:** Nur die Einsparungen bei den Bildungskosten zu berücksichtigen, unterschätzt die Einsparungen, die durch CI möglich sind. Trotzdem bewegt sich CI für Kinder bei der Kosten-Nutzwert-Relation im Vergleich zu anderen Interventionen in günstigen Bereichen und rechtfertigen eine Bezahlung dieser Intervention.

**Kommentar und Einschätzung:** Die Kostenerhebungen für CI sind nicht transparent.

Mengengerüste werden nicht angegeben. Es wird auch nicht genannt, wie viele Implantationen die Daten umfassen. Da die Studienpopulation nicht beschrieben wird, lässt sich die Übertragbarkeit auf andere Populationen nicht beurteilen. Die Daten für die Bildungskosten sind ebenfalls nicht nachvollziehbar. Hier ist allerdings auf die Originalstudie verwiesen (die leider unzugänglich war). Deshalb lässt sich ebenfalls nicht beurteilen, ob die berichteten Kosten vergleichbar mit denen in anderen Bildungssystemen sind.

Auf die mangelhafte Einbeziehung von Kosten und Einsparungen bei lebenslanger Betrachtung verweisen die Autoren selbst.

Severens JL, Brokx JPL, van der Broek P: **Cost analysis of cochlear implants in deaf**

**children in the Netherlands.** In: Am J Otol (1997), 18, S. 714-718.

**Fragestellung und Evaluationsrahmen – Technologie: Cochlea-Implantation bei Kindern.**

**Fragestellung:** Bestimmung der Kosten unter Einbeziehung der Vorselektion, Implantation, Rehabilitation und Nachsorge.

**Perspektive:** Gesellschaftlich.

**Zeithorizont:** Fünf Jahre.

**Art der ökonomischen Evaluation:** KA.

Studientyp und Studien- bzw. Zielpopulation: Studientyp: Prospektive Kohortenstudie.

**Datenquellen:** Prospektive Erhebung der Mengengerüste im ersten Jahr nach der Implantation, Zeitmessung, die Benutzung von Einrichtungen wird in Produktionseinheiten wie der Anzahl der Besuche bei Audiologen, der Anzahl Operationsstunden etc. gemessen. Für die Zeit danach erfolgt eine Modellierung der Mengen anhand der geplanten Nachsorgetermine.

**Datierung der zugrunde liegende Daten:** 1993 bis 1996.

**Studienpopulation / Zielpopulation: Studienpopulation:** S. Vermeulen et al.

**Zielpopulation:** Alle Kinder mit HST  $\geq$  95 dBHL, die für CI geeignet.

**Setting:** Therapie der Taubheit an CI-Zentrum in Universitätsklinik Nijmegen.

**Spezifikation der Technologie – Gesundheitseffekte: Untersuchte klinische Parameter / Zielgrößen:** CI.

**Ein- und Ausschlusskriterien:** S. Vermeulen et al.

**Rekrutierungsmodus:** CI: Totalerhebung für 1993 bis 1996.

**Teilnahmerate:** K.A.

**Reproduzierbarkeit der Studienergebnisse:** n.r.

**Auswertung der Studie:** n.r., da keine Diagnosestudie.

**Drop-Outs:** 1 von 20 CI muss entfernt werden.

**Ergebnisse der Studie:** Von 106 Kindern, die an der Vorselektion teilnehmen, werden 20 implantiert.

**Effektmaße für ökonomische Analyse:** Kosten für Vorselektion, Implantation, Rehabilitation und Nachsorge (insgesamt: fünf Jahre).

**Kosten:** Berücksichtigte Ressourcenveränderungen: Direkte medizinische Kosten: Personalkosten, Materialkosten, Kapitalkosten, Nutzung von Einrichtungen, Energie- und Reinigungskosten pro Quadratmeter.

Nichtmedizinische Kosten: Reisekosten für Eltern und Kinder.

**Beschreibung des Mengengerüsts:** Personalkosten: Durchschnittsgehalt der beteiligten Berufsgruppen inkl. Sozialabgaben + 8 % Urlaubsgeld und 3 % Nebenleistungen \* Arbeitszeit.

Kapitalkosten werden entsprechend der Amortisation berechnet + 8 %-Zuschlag für jährliche Unterhaltskosten. Die Amortisation wird nach ökonomischer Lebensdauer der Geräte bemessen. Kosten für Raumnutzung werden entsprechend der anteiligen Nutzung berechnet.

Berechnung eines Krankenhaustags wird durch Division der jährlichen Kosten für Krankenhauspersonal, Verbrauchsmaterial, Mahlzeiten und andere Hotelkosten durch Anzahl von Krankenhaustagen, die auf HNO-Abteilung entfallen, berechnet.

Diagnostische Tests werden nach den entsprechenden Abrechnungspreisen (Reimbursement) berechnet.

Bei den jährlichen Kosten für ein Nachsorgezentrum werden Gebäude- Geräte- und Energiekosten berücksichtigt. Die jährlichen Kosten werden durch die Anzahl der jährlichen Patienten dividiert.

**K.A.**

**Monetäre Bewertung des Mengengerüsts:** Reelle Kosten siehe Mengengerüst.

**Bezugsjahr:** 1994.

Ermittlung in holländischen Gulden und Umrechnung in US \$ mit durchschnittlichem Wechselkurs von 1994.

**Diskontierung:** 5 % bei allen Nachsorgekosten nach dem Implantationsjahr.

**Ergebnisse**

In US\$	Kosten pro Kind	n	Gesamtkosten	Kosten pro CI-Kind
Selektion				
Anwendungen und Unterbringung	667	106	70.736	
Psychologische und medizinische Tests	2.564	20	51.272	
Aktivitäten des Teams			32.939	7.747
Implantation				
Hardware	25.2161			
Operation	2.702			
Krankenhaustage	2.436			
Ambulanter Aufenthalt	88			
			30.442	
Rehabilitation				
Einstellung der Hardware	1.690			
Rehabilitation	7.397			
Kontrolluntersuchungen	1.652			
Gemeinkosten	2.689			
			13.428	
Lnagfristige Nachsorge bis 5. Jahr				
Kontakttage	8.287			
Laufende Kosten	4.018			
			12.305	

**Gesamte medizinische Kosten pro implantiertem Kind:** 63.922

**Nichtmedizinische Kosten pro Kind (Fahrtkosten):** 2.086.

**Behandlung von Unsicherheiten:** Sensitivitätsanalyse des Anteils der implantierten Kinder. Variation von 9 bis 29 %, was medizinischen Kosten von 70.258 bzw. 62.083 US \$ entspricht.

**Diskussion und Schlussfolgerungen der Autoren: Bemerkungen hinsichtlich Einschränkungen / Schwächen / Bias der Analyse:** Die Autoren bemerken, dass bei der gewählten gesellschaftlichen Perspektive, weitere Kosten, wie Bildungs- und Produktionsausfallkosten für die Eltern, einbezogen hätten werden müssen. Die Nichtberücksichtigung der Bildungskosten wird mit dem kurzen Zeithorizont der Studie begründet, sowie die Nichtberücksichtigung des Produktionsausfalls damit, dass diese Daten nicht zur Verfügung stehen. Des Weiteren wird diskutiert, dass Komplikationen nicht einbezogen werden, da diese in der Studie nicht auftauchen. Aufgrund von Sensitivitätsanalysen in anderen Studien wird angenommen, dass diese geringen Einfluss auf das Gesamtergebnis hätten, weil die Wahrscheinlichkeit für ihr Auftreten gering ist.

**Bemerkungen hinsichtlich der Generalisierbarkeit der Ergebnisse (externe Validität)**

Die Autoren verweisen darauf, dass die medizinischen Abläufe in den Niederlanden die Kosten beeinflussen, speziell was Selektion und Rehabilitation betrifft. Z.B. Veränderungen bei stationären Aufenthalten bei der Diagnostik. Des Weiteren wird darauf verwiesen, dass die Anzahl durchgeführter Implantationen einen Einfluss auf die Kosten haben kann.

Diskrepanzen im Vergleich zu anderen Studien werden primär auf methodische Unterschiede zurückgeführt.

**Schlussfolgerungen:** Ein Großteil der Kosten wird von den Hardwarekosten bestimmt.

Die Autoren halten die Ergebnisse der Kostenanalyse im Hinblick auf Abrechnungsgesichtspunkte für nützlich.

**Kommentar und Einschätzung:** Die Kostenerhebung ist insgesamt transparent und die medizinischen Kosten für den Fünf-Jahreszeitraum sind nachvollziehbar erfasst. Wie die Autoren teilweise selbst bemerken, sind der Zeithorizont und die fehlende Berücksichtigung von Bildungs- sowie Produktionsausfallkosten der gewählten gesellschaftlichen Perspektive inadäquat.

Summerfield AQ, Marshall DH, Archbold S: **Cost-effectiveness considerations in pediatric cochlear implantation.** In: Am J Otol (1997), 18 (suppl), S166-S168.

Die Autoren fassen in dieser Publikation die Resultate der Kosten-Nutzwert-Analysen zu Cochlea-Implantationen bei Kindern in Großbritannien zusammen. Es handelt sich um eine unsystematische Literaturübersichtsarbeit.

Bei der Betrachtung der Bildungskosten geben die Autoren Daten aus dem „Nottingham Paediatric Implant Program“ an zum Besuch unterschiedlicher Schulen der Kinder, die vor der Einschulung implantiert werden und der Kinder, die nach der Einschulung implantiert werden.

	Schule für Gehörlose % (n)	Sonderschulklasse in Regelschule % (n)	Regelschule mit Unterstützung % (n)
Kinder mit Implantation nach 5. Lebensjahr, zum Zeitpunkt der CI bereits eingeschult			
Vor Implantation	34 (23)	54 (36)	12 (8)
Nach Implantation	36 (24)	51 (34)	13 (9)
Kinder mit Implantation vor 5. Lebensjahr und vor Schuleintritt			
Nach Implantation	8 (2)	50 (12)	42 (10)

Der Zeitraum, der zwischen Implantation und dem Messzeitpunkt der Einschulung liegt, wird nicht angegeben.

## 8.14 Extrahierte Merkmale der ökonomisch relevanten Studien zum Neugeborenenhörscreening

Autor, Jahr, Land	Friedland et al. (1996), USA.
Evaluationstyp	KEA
Perspektive	Kostenträger (Regierung), Leistungserbringer (Krankenhaus)
Zielpopulation	Alle Neugeborenen mit kongenitalen Hörstörungen.
Setting	1. Stufe: HRR, 2. Stufe S-ABR in Entbindungsstation
Verglichene Alternativen	A: 1. Stufe: HRR, 2. Stufe S-ABR, 3. Stufe: Diagnostik: Sound Field Test + Tympanometrie Besonderheit alle HRR+ erhalten 3. Stufe, nur zu unterschiedlichen Zeiten 6 m bzw 12 m verglichen mit anderen KEA aus Literatur
Wirkungsdimensionen / Zeithorizont	Anzahl Diagnosen mit kongenitaler HST bis zum ersten Jahr
Modellannahmen	
Klinische Effektdaten	Modellierung mit Daten aus retrospektiver Kohortenstudie (MSH) und Literatursynthese
Nutzwerte / Nutzenwerte	-
Kostenbeschreibung	Direkte medizinische Kosten für Screening + Diagnostik
Mengengerüstbeschreibung	(Anzahl Tests* Kosten pro Test) + Kosten ABR-Gerät (Abschreibungszeitraum nicht angegeben) 2. Krankenhaus: (Personalkosten für Audiologen) * Zeit pro Untersuchung + Kosten ABR-Gerät (Abschreibungszeitraum nicht angegeben) keine genauen Angaben für Literaturmodell.
Erhebung	Originalstudie
Preise-	
Art	1. Regierung: administrative Preise Medicaid-Preise für alle abrechenbaren Prozeduren 2. Krankenhaus: Marktpreise (Lohnkosten, Equipment)
Quelle	1. Medicaid, 2. Lohntabellen, k. A.
Währung, Bezugsjahr	US-\$, k. A.
Diskontierung	-
Ergebnisse	Kosten pro 100.000 Geburten:
Kosten: Durchschnittlich	Medicaid-Perspektive: 2.940 * 83,14 (Test) + 7.500 (ABR-Gerät) Gesamtkosten 251.902 Krankenhausperspektive: 2.940 * 20,86 (Test) + 7.500 (ABR-Gerät) Gesamtkosten 68.819 Modell Literatursynthese: 495.902 (Berichtsintervall: 168.847 - 1.377.419)
Inkrementell	
Effekte: Durchschnittlich	Anzahl Tests pro 100.000 Neugeborener MSH-Daten: 2.940 Modell (Literatursynthese): 5.874 (Berichtsintervall: 1.941 bis 16.477) Anzahl diagnostizierter HST pro 100.000 Neugeborener MSH-Daten: 6 Modell (Literatursynthese): 57 (Berichtsintervall: 12 bis 242) Modell (Literatursynthese): Anzahl Tests: 5.874
Inkrementell	-
Kosteneffektrelation	Medicaid-Perspektive: 42.278 pro diagnostizierter sensorineuraler HST
Durchschnittlich	Krankhausperspektive: 11.470 pro diagnostizierter sensorineuraler HST Modell (Literatursynthese): 8.678 (Berichtsintervall: 5.686 bis 13.624) pro diagnostizierter sensorineuraler HST
Inkrementell	-
Behandlung Unsicherheiten	-
Autorenschlussfolgerung	Hörscreening am untersuchten Krankenhaus nicht kosteneffektiv, vermutlich niedrige Sensivität und Spezifität des HRR verantwortlich.
Bias / methodische Schwächen	Ungenügende Angaben zu Effekten: Keine Definition der Hörschwelle, Kriterien für fail und pass bei verschiedenen Tests nicht angegeben. Workupbias in Originalstudie, nicht nachvollziehbare Literatursynthese

HRR = Hochrisikoregister. KEA = Kosten-Effektivitäts-Analyse. S-ABR = Zum Screening verwendete ABR, unabhängig von der Art des Geräts. ABR = Akustisch evozierte Potenziale. MSH = Melanozyten-stimulierendes Hormon.

## Hörscreening für Neugeborene

Autor, Jahr, Land	Heinemann, Bohnert, 2000, Deutschland
Evaluationstyp	Kosten-Minimierungs-Analyse
Perspektive	K.A. (Leistungserbringer)
Zielpopulation	Alle Neugeborenen mit kongenitalen HST Screeningstudie 200 Ohren (100 Neugeborene)
Setting	UNHS 1- und 2-Stufen-Screening mit S-TEOAE und / oder S- ABR
Verglichene Alternativen	A: 1. Stufe S-TEOAE (Echoscreen), 2. Stufe S-ABR (Algo-Portable) B: 1. Stufe S-TEOAE (Echoscreen), 2. Stufe S-ABR (Evoflash) C: 1. Stufe S-ABR (Algo-Portable), 2. Stufe: keine D: 1. Stufe S-ABR (Evoflash), 2. Stufe: keine
Wirkungsdimensionen/ Zeithorizont	Anzahl zu screenender Kinder pro Jahr / Goldstandard und Folgediagnostik (zeitlicher Rahmen unklar)
Klinische Effektdaten	Anzahl auffälliger Kinder Referrate 4,5 % bei A und B
Nutzwerte / Nutzenwerte	-
Kostenbeschreibung	Variabler Teil (Verbrauchskosten, Personalkosten) der direkten Kosten für Screening
Mengengerüstbeschreibung	Personalkosten: Tarif 38-jährige Krankenschwester, zwei Kinder, Mann nicht öffentlicher Dienst, 83.600 DM jährlich bei durchschnittlicher Jahresnettoarbeitszeit 1.601,6 Stunden pro Jahr Personalzeit = Vorbereitungszeit + Messzeit + Nachbereitungszeit + Elterngespräche Allgemein: zwei Minuten Nachbereitung, zehn Minuten Elterngespräch Echoscreen: eine Minute Vorbereitungszeit, 1,2 Minuten Messzeit pro Ohr ALGO: 4,4 Minuten Vorbereitungszeit, 7,5 Minuten Messzeit pro Ohr Evoflash: 5 Minuten Vorbereitungszeit, 6,5 Minuten Messzeit pro Ohr, Verbrauchsmaterial Echoscreen: 0; ALGO: 13,54 Evoflash 1,74 Gesamtkosten: Personalkosten + Verbrauchsmaterialkosten pro Kind Messzeitdaten und Verbrauchsmaterialdaten aus Screeningstudie
Erhebung	
Preise-	
Art	Tariflöhne, Marktpreise
Quelle	K.A.
Währung, Bezugsjahr	DM, k.A. (Studienzeitraum 11 / 98 bis 2 / 99)
Diskontierung	-
Ergebnisse	
Kosten: Durchschnittlich	A: 16,28 pro Kind, * 812.173 Lebendgeborene pro Jahr = 13.223.038,83 B: 15,72 pro Kind = 12.766.188,19 C: 44,69 pro Kind = 36.296.011,37 D: 32,19 pro Kind = 26.143.848,87
Inkrementell	-
Effekte: Durchschnittlich	Anzahl auffälliger Ohren: A: 0; B: 1; C: 0; D: 7; einstufig TEOAE (Echoscreen): 9; einstufig TEOAE (ILO88): 6
Inkrementell	-
Kosteneffektrelation:	-
Durchschnittlich	-
Inkrementell	-
Behandlung Unsicherheiten	Keine
Autorenschlussfolgerung	Sofortige Einführung eines zweistufigen Screenings mit TEOAE- und ABR-Screeninggeräten sei sinnvoll. Alleiniges TEOAE-Screening hätte zu hohe Nachuntersuchungsrate, Einstufenscreening mit ABR-Geräten wäre wesentlich kostspieliger. Isolierte Ausfälle innerer Haarzellen, Hörreifungsverzögerungen und retrocochleäre HST können hierbei nicht erfasst werden.
Bias / methodische Schwächen	Die Empfehlung der Autoren zu einer sofortigen Einführung eines zweistufigen Screeningprogramms erscheint aus den präsentierten Daten nicht zwingend zu folgen. Methodische Schwächen der Screeningstudie: K.A., ob Randomisierung der Studienpopulation, k.A. ob Verblindung bei Testauswertung bzw. Diagnosestellung. TEOAE (ILO88) als Goldstandard verwendet, kein Abgleich mit anderweitig bestätigter Diagnose.

HST = Hörstörung. S-ABR = Zum Screening verwendete ABR; unabhängig von der Art des Geräts. TEOAE = Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen. S-TEOAE = TEOAE-Messung mit Screeninggeräten.



## Hörscreening für Neugeborene

Autor, Jahr, Land	Kemper et al. 2000, USA
Evaluationstyp	Kosten-Effektivitäts-Analyse, entscheidungsanalytisches Modell
Perspektive	Gesundheitssystem
Zielpopulation	A: Alle Neugeborenen mit kongenitalen HST B: Neugeborene mit erhöhtem Risiko für HST, RF: Aufenthalt auf Neonatalintensivstation, familiäre Schwerhörigkeit, kraniofaziale Anomalien
Setting	Hörschwelle in Literatursynthese unterschiedlich, häufig 30 bis 40 dB
Verglichene Alternativen	A und B: 1.Screeningstufe: TEOAE 2. Stufe: S-ABR, 3.Stufe: diagnostische ABR A: Universelles Screening B: Screening von Hochrisikopopulation
Wirkungsdimensionen / Zeithorizont	Anzahl Kinder mit bilateralen HST $\geq$ 40 dB HL bei Folgediagnostik
Modellannahmen	Erfassungsrate 100 %, Nachverfolgungsrate: 100 %, Vorstellungsrate 4 %
Klinische Effektdaten	Literatursynthese mit Modellierung Schätzung Prävalenz pro 1.000: 1,1 Berichtsintervall: 1-5,9) Risikoscreening: Sensitivität: 0,59, Berichtsintervall: 0,50 bis 0,64, Spezifität: 0,95 Berichtsintervall: 0,91 bis 0,99 S-TEOAE: Sensitivität: 0,80, Berichtsintervall: 0,66 bis 1, Spezifität: 0,92, Berichtsintervall: 0,91 bis 0,93 S-ABR: Sensitivität: 0,98, Berichtsintervall: 0,80 bis 1, Spezifität: 0,96, Berichtsintervall: 0,86 bis 0,98
Nutzwerte / Nutzenwerte	-
Kostenbeschreibung	Direkte Kosten für Screening, Folgediagnostik
Mengengerüstbeschreibung	Keine, geschätzte Kosten für Risikoscreening: 1,00, Berichtsintervall: 0,50 bis 15,0 S-TEOAE: 7,42, Berichtsintervall: 5,00 bis 15,00 S-ABR: 25,00, Berichtsintervall: 15,00 bis 40,00 diag. ABR: 150,00, Berichtsintervall: 100,00 bis 200,00
Erhebung	Verwendung publizierter Daten aus 6 Studien
Preise-	
Art	K.A.
Quelle	K.A.
Währung, Bezugsjahr	US \$, k.A.
Diskontierung	-
Ergebnisse	Pro 100.000 gescreente Neugeborene
Kosten: Durchschnittlich	A: 1.004.860 B: 158.860
Inkrementell	-
Effekte: Durchschnittlich	Anzahl identifizierter Fälle pro 100.000 gescreenter Neugeborener (Proportion identifizierter HST / alle HST) A: 86 (78 %) B: 51 (46 %)
Inkrementell	-
Kosteneffektrelation:	
Durchschnittlich	A: 11.650 B: 3.120
Inkrementell	23.930 pro zusätzlich entdeckter HST von A gegenüber B
Behandlung Unsicherheiten	Univariate Sensitivitätsanalyse aller Variablen, bivariate Sensitivitätsanalyse von Sensitivität und Spezifität für jeden Screeningtest
Autorenschlussfolgerung	A würde 40 % mehr Fälle entdecken als B, wäre aber mit 19-facher Anzahl an falsch positiven Fällen verbunden. A wäre mit einer 5,3-fachen Erhöhung der Gesamtkosten und einer 2,7-fachen Erhöhung der Kosten pro entdecktem Fall verbunden. Derzeit kein vollständiges Wissen über Kosten und Nutzen von universellen Neugeborenen-Screeningprogrammen vorhanden, da langfristige Kosten (Therapie) beträchtlich variieren können und die langfristigen Auswirkungen (erhöhte Produktivität) einer frühen Intervention unklar sind. Trotzdem kann Kosteneffektivität eines universellen Screeningprogramms maximiert werden durch hohe Erfassungsraten und hohe Nachverfolgungsraten.
Bias / methodische Schwächen	Kürzest möglicher Zeithorizont: keine Therapieeffekte und langfristige Endpunkte (Spracherwerb, Bildungserfolg, Einkommen) einbezogen, Daten basieren auf Studien, die Workupbias unterworfen sind. Die Kosten- und Effektberechnungen sind nicht nachvollziehbar und erscheinen teilweise unplausibel. Keine genauen Angaben zu Kosten.

HST = Hörstörung. ABR = Akustisch evozierte Potenziale. S-ABR = Zum Screening verwendete ABR, unabhängig von der Art des Geräts. TEOAE = Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen. S-TOAE = TOAE-Messung mit Screeninggeräten.

Hörscreening für Neugeborene

<b>Autor, Jahr, Land</b>	<b>Kezirian et al. 2001, USA</b>
Evaluationstyp	Kosten-Effektivitäts-Analyse, Entscheidungsanalyse
Perspektive	Leistungserbringer (Krankenhaus)
Zielpopulation	Alle Neugeborenen in Kliniken, unilaterale + bilaterale HST
Setting	Universelles Screening mit 1. Screeningstufe in der Geburtsklinik und 2. Stufe ambulant
Verglichene Alternativen	A: 1. Stufe S-ABR, 2. Stufe S-ABR, 3. Stufe Diagnostik B: 1. Stufe S-ABR, 2. Stufe keine, 3. Stufe Diagnostik C: 1. Stufe TEOAE oder DPOAE, 2. Stufe TEOAE, 3. Stufe Diagnostik D: 1. Stufe TEOAE oder DPOAE und S-ABR für Testauffällige bei OAE, 2. Stufe keine, 3. Stufe Diagnostik
Wirkungsdimensionen / Zeithorizont	Anzahl Kinder mit uni- oder bilateraler HST $\geq 30$ dB HL bei Folgediagnostik
Modellannahmen	Erfassungsrate 100 %, Nachverfolgungsrate: 79 %, Berichtsintervall: 61 bis 91 %
Klinische Effektdaten	Literatursynthese (Survey-Daten von 1996 über alle Screeningprogramme in den USA, Screeningprogramme, populationsbezogene Studien mit großen Fallzahlen) Modellierung (Entscheidungsbaumanalyse) Schätzung Prävalenz pro 1.000: 3,5 Berichtsintervall: 2,3 bis 4,6 Schätzung des Nachverfolgungsanteil in %: 79 Berichtsintervall: 61 bis 91 Schätzung Sensitivität (jede Methode gleich): einstufig: 0,95 Berichtsintervall: 0,90 bis 0,98 zweistufig: 0,9025 Berichtsintervall: 81 bis 0,96 Schätzung Spezifität: S-ABR 1.Stufe 0,95, Berichtsintervall: 0,78 bis 0,99, 2. Stufe 0,925 Berichtsintervall: 0,93 bis 0,98 Schätzung Spezifität: OAE 1.Stufe 0,90 Berichtsintervall: 0,84 bis 0,96, 2. Stufe: 0,87 Berichtsintervall: 0,78 bis 0,92 Schätzung Spezifität OAE / S-ABR 1. Stufe 0,95 Berichtsintervall: 0,93 bis 0,98
Nutzwerte / Nutzenwerte	-
Kostenbeschreibung	Direkte Kosten für Screening, Folgediagnostik, inkl. Tracking für Nachverfolgung bis Folgediagnostik
Mengengerüstbeschreibung	Für 1. und 2. Screeningstufe: Equipment (Screeninggerät : Abschreibung 3 Jahre), Materialkosten, Personalzeit für Durchführung des Screenings, Trackings und der Verwaltung + Pauschalzuschläge für Nebenleistungen der Gehälter (25 % auf Personalkosten) und für Gemeinkosten Klinik (30 % auf Personalkosten + Personalnebenleistungen), Übernahme der Kosten der Folgediagnostik aus früheren Kosteneffektivitätsstudien. Detaillierte Angaben der Annahmen in Internetpublikation des National Center for Hearing Assessment and Management (NCHAM) -Utah State University
Erhebung	Modellierung auf der Basis von Literatur- und Surveydaten
Preise-	
Art	ABR-Screener 17.500 / 3 , OAE-Screener 6.500 / 3 , Anzahl ABR-Elektroden * 8,7, Anzahl Probe tips * 1, Anzahl Neupositionierung Probe * 0,35, Anzahl, Anzahl Kalibrierung ABR * 0,1 Personalkosten + Klinik Gemeinkosten) pro Arbeitsstunde: Programmkoordinator: 32,5; Screener: 17,88; Angestellter: 13; Audiologe: 40,63
Quelle	Unklar
Währung, Bezugsjahr	US\$, k.A.
Diskontierung	-
Ergebnisse	
Kosten: Durchschnittlich	A: 20,48 pro gescreentem Neugeborenen, Best Case: 17,87, Worst Case: 32,63 B: 25,17 18,84 50,07 C: 12,91 10,00 20,20 D: 20,19 14,51 32,53
Inkrementell	-
Effekte: Durchschnittlich	A: 71 % B: 75 % C: 71 % D: 71 % aller Neugeborenen mit HST
Inkrementell	-
Kosteneffektrelation: Durchschnittlich	A: 8.112 pro identifizierter HST, Best Case: 6.650, Worst Case: 14.397 B: 9.470 6.871, 19.880 C: 5.113 3.720, 8.914 D: 7.996 5.403, 14.351
Inkrementell	92.000 pro zusätzlich entdeckter HST durch B im Vergleich zu C
Behandlung Unsicherheiten	Univariate Sensitivitätsanalyse für alle Variablen, univariate Schwellenwertanalyse von Prävalenz und Nachverfolgungsrate bivariate Schwellenwertanalyse von Sensitivität und Spezifität, Best- und Worst-Case-Analyse für jedes Screeningprotokoll für die Variablen Kosten, Sensitivität, Spezifität
Autorenschlussfolgerung	C (OAE / OAE) erweist sich als Protokoll mit dem niedrigsten

Kosteneffektivitätsquotienten, wenn die max. Anzahl entdeckter Fälle unabhängig von den Kosten im Vordergrund steht, ist Protokoll B (S-ABR / keine) zu bevorzugen. Im Bereich der Spannweite des Wertebereichs der Sensitivitätsanalyse weist Protokoll C stets den besten Kosteneffektivitätsquotienten auf. Populationsbezogene Variablen Prävalenz und Nachverfolgungsrate haben zwar keinen Einfluss auf die relative Position der Protokolle bzgl. Kosten und Kosteneffektivität, aber beeinflussen die absoluten Werte mind. so stark wie die Protokoll-spezifischen Variablen Sensitivität, Spezifität, Kosten jedes Testsegments. Deshalb sollten Ressourcen für Minimierung des LFTU eingesetzt werden. Limitierung auf bilaterale kongenitale HST würde Kosteneffektivitätsquotienten um 54 % erhöhen.

Bias / methodische Schwächen

Keine Therapieeffekte und langfristige Endpunkte (Spracherwerb, Bildungserfolg, Einkommen) einbezogen, Daten basieren auf Studien, die Workupbias unterworfen sind, keine genauen Angaben, worin Folgediagnostik bestand, Inkongruenz zwischen zitierter Quelle für Kostenermittlung und Angaben in Tabellen.

---

HST = Hörstörung. S-ABR = Zum Screening verwendete ABR, unabhängig von der Art des Geräts. ABR = Akustisch evozierte Potenziale. TEOAE = Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen. DPOAE = Distorsionsprodukte otoakustischer Emissionen. OAE = Otoakustische Emissionen. LFTU = Loss-To-Follow-Up.

## Hörscreening für Neugeborene

Autor, Jahr, Land	Markowitz 1990, USA
Evaluationstyp	Kosten-Effektivitäts-Analyse
Perspektive	K.A. (Klinik)
Zielpopulation	Neugeborene, die > 24 Stunden auf NICU liegen
Setting	Risikogruppenscreening auf NICU (n = 338)
Verglichene Alternativen	A: HRR (Fragebogen) B: COB C: ABR
Wirkungsdimensionen / Zeithorizont	Anzahl Kinder mit identifiziertem HL / 18 Monate nach Geburt
Klinische Effektdaten	Originaldaten (prospektive Kohortenstudie)
Nutzwerte / Nutzenwerte	-
Kostenbeschreibung	Direkte Kosten für Screening und Folgediagnostik
Mengengerüstbeschreibung	Screeningtests und Diagnose: Equipmentkosten pro Anwendung und Erhaltungs- und Ersatzkosten, Personalzeit für Durchführung
Erhebung	Originaldaten (prospektiv)
Preise-	
Art	K.A.
Quelle	K.A.
Währung, Bezugsjahr	US\$, k.A. (Zeitraum der Originalstudie 1983 bis 1985)
Diskontierung	-
Ergebnisse	
Kosten: Durchschnittlich	Kosten pro gescreentem Kind: HRR: 36,65 COB: 53,62 ABR: 60,78
Inkrementell	-
Effekte: Durchschnittlich	HRR: 6 Fälle / 338 gescreente Kinder (1,8 %) COB: 4 Fälle / 235 gescreente Kinder (1,7 %), ein FN Befund ABR: 6 Fälle / 237 gescreente Kinder (2,5 %)
Inkrementell	-
Kosteneffektrelation:	
Durchschnittlich	Kosten pro entdecktem Fall: HRR: 2.064,60 COB: 3.150 ABR: 2.502
Inkrementell	-
Behandlung Unsicherheiten	-
Autorenschlussfolgerung	COB wegen schlechter Sensitivität nicht zu empfehlen, ABR kosteneffektiver als HRR.
Bias / methodische Schwächen	Ungenau Beschreibung der Screeningtests, Workupbias, keine Verblindung bei Testauswertung, Inkongruenzen zwischen Text und Tabellen, fehlerhafte Kostenberechnung, Nachvollziehbarkeit Kostenermittlung nicht gegeben.

NICU = Neonatalintensivstation. HRR = Hochrisikoregister. COB = Crib-O-Gramm. ABR = Akustisch evozierte Potenziale. HL = Hörschwelle.

Hörscreening für Neugeborene

<b>Autor, Jahr, Land</b>	<b>Mason, Herrmann. 1998, USA</b>
Evaluationstyp	Kostenanalyse
Perspektive	Kostenträger (HMO)
Zielpopulation	Alle Neugeborenen mit kongenitalen HST $\geq 35$ dB HL
Setting	UNHS Screening mit A-ABR in Geburtsklinik (Kaiser Permanente Medical Center, Honolulu, Hawaii, USA)
Verglichene Alternativen	Keine Vergleichstechnologie
Wirkungsdimensionen / Zeithorizont	Anzahl Kinder mit Diagnose bilateraler sensorineuraler HST identifiziert im Screening / Beobachtungszeitraum 5 Jahren
Modellannahmen	-
Klinische Effektdaten	Originaldaten (Screeningprogramm 1992 bis 1997)
Nutzwerte / Nutzenwerte	-
Kostenbeschreibung	Direkte medizinische Kosten für Screening, Tracking und Diagnose
Mengengerüstbeschreibung	Screeningkosten für 5 J für 10 372 Neugeborene (davon 1.401 in NICU) Screening in Klinik: Personalkosten: Techniker (keine Stundenangaben) und Verwaltung (20 Stunden / Monat) Verbrauchsmaterial und Geräte (ALGO 1 Plus, keine näheren Angaben) Ambulante Tests: Verbrauchsmaterial für transportables ABR, Verhaltenstests, Nachverfolgung und Tracking, Rescreening Diagnostische Abklärung: ABR, Tympanometrie, DPOAE
Erhebung	Originalerhebung der Screeningkosten, teilweise aggregierte Abrechnungsdaten der HMO, prospektive Erhebung
Preise- Art	Tariflöhne, Marktpreise, Abrechnungsdaten
Quelle	K.A.
Währung, Bezugsjahr	US\$, k.A. (Studienlaufzeit 1992 bis 1997)
Diskontierung	Keine
Ergebnisse	Gesamtkosten für Screening von 10.732 Neugeborenen in 5 Jahren: 266.300 US\$
Kosten: Durchschnittlich	Kosten pro Screen pro Kind: 17 US\$
Inkrementell	-
Effekte: Durchschnittlich	Anzahl durch Screening diagnostizierter sensorineuraler HST: 1 / 1.000 auf Normalstation und 5 / 1.000 auf NICU
Inkrementell	-
Kosteneffektrelation: Durchschnittlich	Kosten pro Kind mit bestätigter bilateraler HST: 17.750 US\$
Inkrementell	-
Behandlung Unsicherheiten	-
Autorenschlussfolgerung	Kongenitale HST können mit A-ABR-Screening von Neugeborenen entdeckt werden. Die Kinder können in den ersten sechs Lebensmonaten adäquat versorgt werden. Die Kosten eines UNHS werden durch die verhinderten Kosten für Versorgung und Betreuung verspätet entdeckter und versorgter Fälle kompensiert. UNHS sollte eingeführt werden.
Bias / methodische Schwächen	Keine vergleichenden Betrachtung. Workupbias in Screeningstudie. K.A. zu Verblindung bei Testauswertung, Angaben zu den Kosten sind teilweise nicht ausreichend detailliert, wesentliche Kostenkomponenten, z.B. für die Versorgung der Kinder mit Hörgerät oder Cochlea-Implantat fehlen. Keine gesellschaftliche Perspektive, keine erkennbare statistische Auswertung oder Sensitivitätsanalysen.

ABR = Akustisch evozierte Potenziale. HMO = Health Maintenance Organisation. HST = Hörstörung. NICU = Neonatalintensivstation. A-ABR = Automatisierte Hirnstammaudiometrie mit Screeninggeräten. DPOAE = Distorsionsprodukte otoakustischer Emissionen.

## Hörscreening für Neugeborene

Autor, Jahr, Land	Maxon et al. 1995, USA
Evaluationstyp	Nicht vergleichende Kosten-Effektivitäts-Analyse
Perspektive	K.A. (Gesundheitssystem)
Zielpopulation	Alle in Klinik Neugeborenen mit kongenitalen HST $\geq 30$ dB HL und $\geq 60$ dB HL
Setting	UNHS 2-Stufen-Screening mit TEOAE und sofortiger 3. Stufe ABR mit 1. TEOAE-Stufe in Geburtsklinik (Woman and Infants Hospital, Rhode Island)
Verglichene Alternativen	Keine Vergleichstechnologie A: 1. Stufe S-TEOAE (ILO88) in Geburtsklinik 2. Stufe S-TEOAE 4 bis 6 Wochen nach 1. Fail, wenn 2. Fail sofort im Anschluss S-ABR. Wenn HL $\geq 60$ dB, dann diagnostische ABR innerhalb von 4 Wochen, wenn HL $\leq 30$ dB, dann Verhaltensaudiometrie im Alter von 6 Monaten
Wirkungsdimensionen / Zeithorizont	Anzahl Kinder mit Diagnose bilateraler sensorineuraler HST identifiziert im Screening / diagnostische Abklärung (max. 6 Monate)
Modellannahmen	-
Klinische Effektdaten	Originaldaten (Screeningprogramm retrospektiv 6 Monaten: 01.07.1993 bis 31.07.1993)
Nutzwerte / Nutzenwerte	-
Kostenbeschreibung	Direkte medizinische Kosten für Zweistufen-Screening, ABR-Test und Tracking
Mengengerüstbeschreibung	Screeningkosten für 6 Monate für 4.253 Neugeborene (davon 595 spezielle Pflege) Personalkosten: Screener (durchschnittlich: 103 Stunden / Woche) + Verwaltungsangestellter (60 Stunden / Woche) + Audiologe (18 Stunden / Woche) + Koordinator (20 Stunden / Woche) + 28 % der Gehälter FNebenleistungen Verbrauchsmaterial : Equipment ( 3 TEOAE-Geräte, 1 ABR-Gerät, 4 Computer, 2 Drucker) amortisiert über 5 Jahre Gemeinkosten (29 % der Gehälter)
Erhebung	Originaldaten Screeningprogramm, retrospektive Erhebung
Preise-	
Art	K.A. (Tariflöhne, Marktpreise)
Quelle	K.A.
Währung, Bezugsjahr	US\$, k.A. (Studienzeitraum 1993)
Diskontierung	-
Ergebnisse	Gesamtkosten für Screening von 4.253 Neugeborenen in 6 Monaten: 110.775
Kosten: Durchschnittlich	Davon Personalkosten: 60.654, Personalnebenleistungen: 16.983. Verbrauchsmaterial: 12.006, Ausstattungskosten: 6.575, Gemeinkosten: 14.557 Kosten pro gescreentem Kind: 26,05
Inkrementell	-
Effekte: Durchschnittlich	Anzahl durch Screening diagnostizierter sensorineuraler HST: Annahme 5,9 / 1.000 aus Vorläuferstudie
Inkrementell	-
Kosteneffektrelation:	
Durchschnittlich	Kosten pro identifiziertem Kind mit bilateraler sensorineuraler HST: 4.378
Inkrementell	-
Behandlung Unsicherheiten	-
Autorenschlussfolgerung	Die Kosten eines UNHS mit 2 Stufen TEOAE sind niedrig. Auch die Kosten der audiologischen Abklärung fallen bei dem niedrigen Anteil Testauffälliger von 1 % nicht ins Gewicht. UNHS sollte eingeführt werden.
Bias / methodische Schwächen	Workupbias in Screeningstudie, zudem waren die Ergebnisse der diagnostischen Evaluation noch nicht bekannt, k.A. zu Verblindung bei Testauswertung, kurzer Zeithorizont der Studie, Angaben zu den Kosten sind nicht detailliert

HST = Hörstörung. UNHS = Universelles Neugeborenenhörscreening. TEOAE = Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen. ABR = Akustisch evozierte Potenziale.

Hörscreening für Neugeborene

Autor, Jahr, Land	Mehl, Thomson, 1998, USA
Evaluationstyp	Kosten-Effektivitäts-Analyse
Perspektive	K.A. (Gesellschaft)
Zielpopulation	Alle Neugeborenen
Setting	Verschiedene UNHS-Programme in Colorado in 26 Kliniken: 19 Kliniken mit S-ABR-Screening 1 Klinik mit TEOAE, 6 konventionelle ABR
Verglichene Alternativen	A: Universelles Screening entspricht Entdeckung HST mit 6 Monaten B: Nichtscreening entspricht Entdeckung HST mit 30 Monaten
Wirkungsdimensionen / Zeithorizont	Akkumulierte jährliche Nettokosten (Ausgaben - Ersparnisse) über einen Zeitraum von 12 J / Anzahl Kinder mit bilateraler therapeutisch versorgter sensorineuraler HST
Modellannahmen	S. Mengengerüstbeschreibung
Klinische Effektdaten	Originaldaten (Screeningprogramm retrospektiv 1992 bis 1996) und Schätzung
Nutzwerte / Nutzenwerte	-
Kostenbeschreibung	Direkte medizinische Kosten für Screening und Tracking, Folgediagnostik, Therapiekosten (außer Hörgerät) direkte nichtmedizinische Kosten für spezielles Vorschulprogramm, Bildungskosten im Schulalter
Mengengerüstbeschreibung	Prävalenz bilateraler HST: 2 / 1.000; Wiedervorstellungsrate für Rescreening 3 % Diagnose: HST mit Screening 6 Monaten, ohne Screening 30 Monate Annahmen über Effekte: Verteilung auf Bildungseinrichtungen bei später Entdeckung: 13 % Spezielle Internatsunterbringung, 25.000 Mehrkosten gegenüber Regelschule pro J 23 % Sonderschule, 8.300 Mehrkosten pro J 28 % Resource-Programme, 2.300 Mehrkosten pro J 34 % Beratende Programme / Berufsprogramme, 700 Mehrkosten pro J Annahme, dass bei früher Entdeckung die Hälfte jeder Kohorte im ersten und jedem folgenden J eine Kategorie niedriger wechselt, was Kosten betrifft. Annahmen über Kosten: Screening + Rescreening 25 pro ST Tracking + Coordinator = 1,85 pro ST Folgediagnostik für bei Geburt identifiziert: 125 mit 30 m: 400 Mit HG-Versorgung verbundene Kosten 1.200 pro J (Annahme 2 zusätzlicher Jahre für frühidentifizierte Kinder) Zusätzliche Therapiekosten für spätidentifizierte Kinder: 40 pro Sitzung, 3-mal wöchentlich, 50 Wochen im J, 3 J lang Zusätzliche Vorschulprogrammkosten für spätidentifizierte Kinder: Für 50 % je 1, Hausbesuchsprogramm mit 2.600 pro J und 1 J spezielle Vorschule, 6.200 pro J Originaldaten Screeningprogramm, retrospektive Erhebung
Erhebung	
Preise-	
Art	Reelle Kosten (Tariflöhne, Marktpreise)
Quelle	K.A.
Währung, Bezugsjahr	US\$, 1996
Diskontierung	-
Ergebnisse	Jährliche Gesamtkosten für direkte medizinische Kosten von 54.000 Neugeborenen im ersten J: Screening + Tracking: 1,45 Mio., Folgediagnose: 0,2 Mio., Therapie: 0,07 Mio., gesamt: 1,72 Mio. Kumulative direkte medizinische Kosten über 12 J: 22,6 Mio. Kumulative Einsparungen bei Folgediagnostik und Therapie über 12 J: 16 Mio. Kumulative Einsparungen bei Bildung über 12 J: 10,4 Mio. Nettoeinsparungen nach 12 J: 3,8 Mio. Screeningkosten pro Kind (nur inkl. Rescreening): 25 (18,3 bis 33,3).
Kosten: Durchschnittlich	
Inkrementell	-
Effekte: Durchschnittlich	Anzahl durch Screening diagnostizierter sensorineuraler HST: 75 bilaterale und 19 unilaterale HST bei 41.796 gescreenten Kindern 1,79 / 1.000 bilaterale + 0,45 / 1.000 unilaterale HST.
Inkrementell	-
Kosteneffektrelation: Durchschnittlich	Kosten pro identifiziertem Kind mit HST: 12.300 (bilateral), 9.600 (uni- und bilateral).
Inkrementell	-
Behandlung Unsicherheiten	-
Autorenschlussfolgerung	Auf einen Zeitraum von 12 J betrachtet, ergeben sich Einsparungen durch UNHS. Kongenitale HST sind wesentlich häufiger als andere Erkrankungen bei denen Neonatalscreeningprogramm besteht, die Initialkosten zur Etablierung eines Screeningprogramms sollten kein Hinderungsgrund für die Einführung sein.
Bias / methodische Schwächen	Technologien ungenügend beschrieben, ungenügende Angaben zu medizinischen Effektdaten, k.A. zu LTFU, Workupbias in Screeningstudie, k.A. zu Verblindung bei Testauswertung, Angaben zu den Kosten sind nicht nachvollziehbar, keine Diskontierung bei Zeitraum von 12 J, Inkongruenzen zwischen Text und Tabellen Kosten pro identifizierter HST lägen hier viel höher als im Text angegeben.
UNHS = Universelles Neugeborenenhörscreening. HST = HST = Hörstörung. ABR = Akustisch evozierte Potenziale. TEOAE = Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen. S-ABR = Zum Screening verwendete ABR, unabhängig von der Art des Geräts. LTFU = Loss-To-Follow-Up. J = Jahr.	

## Hörscreening für Neugeborene

Autor, Jahr, Land	Messner et al. ( 2001), USA
Evaluationstyp	Nicht vergleichende KA
Perspektive	K.A. (Leistungserbringer)
Zielpopulation	Alle Neugeborenen der Klinik
Setting	UNHS-Programm in Klinik in Californien mit A-ABR durch angeleitete Freiwillige
Verglichene Alternativen	-
Wirkungsdimensionen / Zeithorizont	Kosten für Screening, Nachuntersuchung und Folgediagnostik
Modellannahmen	-
Klinische Effektdaten	Originaldaten, Anzahl gescreenter Kinder und Anzahl bestätigter HST
Nutzwerte / Nutzenwerte	-
Kostenbeschreibung	Direkte medizinische Kosten für Screening, Tracking, Rescreening und Folgediagnostik
Mengengerüstbeschreibung	Anzahl der initialen Screeninguntersuchungen und der Folgeuntersuchungen. Anzahl der verwendeten Geräte
Erhebung	Originaldaten Screeningprogramm
Preise-	
Art	Reelle Kosten (Tariflöhne, Marktpreise)
Quelle	K.A.
Währung, Bezugsjahr	US\$, k.A. (Datenerhebung April 1998 bis August 1999)
Diskontierung	-
Ergebnisse	
Kosten: Durchschnittlich	Pro gescreentem Kind: Kosten für Rekrutierung der Freiwilligen: 0,01 Sonstige Personalkosten für Audiologen und Verwaltung: 11,53 Verbrauchsmaterial: 8,62 Geräte: 1,77 Sonstiges: 1,73  GESAMT: 23,75
Inkrementell	-
Effekte: Durchschnittlich	Teilnahmerate an initialer Screeninguntersuchung 91 % (5.771 von 6.340 Kindern). 1. Nachuntersuchung A-ABR 11 % (649 von 5.771), 2. Nachuntersuchung A-ABR 3 % (160 von 466) 3. Nachuntersuchung A-ABR oder TEOAE 20 % (32 von 160) bzw. 51 % (82 von 160) Bestätigte HST 0,36 % (21 von 5.771)
Inkrementell	-
Kosteneffektrelation:	
Durchschnittlich	Kosten pro identifiziertem Kind mit HST 6.528
Inkrementell	-
Behandlung Unsicherheiten	-
Autorenschlussfolgerung	Ein von angeleiteten Freiwilligen durchgeführtes Hörscreening ist eine attraktive Möglichkeit des Neugeborenenhörscreening.
Bias / methodische Schwächen	Kurzer Zeithorizont. Ungenügende Angaben zu medizinischen Effektdaten, k.A. zu LTFU, Workupbias in Screeningstudie, k.A. zu Verblindung bei Testauswertung, Angaben zu den Kosten sind teilweise nicht nachvollziehbar.

A-ABR = Automatisierte Hirnstammaudiometrie mit Screeninggeräten. UNHS = Universelles Neugeborenenhörscreening. HST = Hörstörung. TEOAE = Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen. LFTU = Loss-To-Follow-Up.



Hörscreening für Neugeborene

<b>Autor, Jahr, Land</b>	<b>Stevens et al. (1998), Großbritannien</b>
Evaluationstyp	Vergleichende Kosten-Minimierungs-Analyse
Perspektive	K.A. (am ehesten Leistungserbringer)
Zielpopulation	A: Neugeborene mit Risikofaktoren für Hörstörungen. B: Alle Neugeborenen mit kongenitalen Hörstörungen. C: Postneonatal achter Lebensmonat, 35 bis 40 dB HL.
Setting	A: Risikogruppenscreening in fünf audiologischen Zentren. B: Universelles Screening in drei audiologischen Zentren. C: Postneonatal universelles Screening, (HVDT, in neun Zentren.
Verglichene Alternativen	A: Neonatales Risikogruppenscreening. B: Universelles Neugeborenenhörscreening (UNHS). C: Postneonatales Screening.
Wirkungsdimensionen / Zeithorizont	Kosten pro 1.000 gescreenter und nachverfolgter Kinder / Zeitraum des Screenings + Folgediagnostik bis zum ersten Lebensjahr.
Klinische Effektdaten	Originaldaten, retrospektive Befragung von Screeningzentren
Nutzwerte / Nutzenwerte	-
Kostenbeschreibung	Direkte Kosten für Screening und Folgediagnostik
Mengengerüstbeschreibung	A und B: Screeningtests und Diagnose Gesamtpersonalzeit, Pauschale von 40 % auf Lohnkosten zur Abdeckung von Gemeinkosten wie Abschreibung des Equipments, Verbrauchsmaterial, Fixkosten C: Screeningtest und Nachverfolgung getrennt beschrieben wie A und B berechnet Originaldaten (Querschnittsstudie)
Erhebung	
Preise-	
Art	K.A.
Quelle	Lohntabellen
Währung, Bezugsjahr	£, 1994
Diskontierung	-
Ergebnisse	Durchschnitt der Zentren (Einzelwerte der Zentren) pro 1.000 Geburten
Kosten: Durchschnittlich	Risikogruppenscreening: 5.052 (5.954, 4.981, 5.318, 4.753, 4.256) UNHS: 13.881 (13.119, 13.747, 14.778) Postneonatales Screening: Screen: 19.826 (25.481, 14.029, 18.123, 18.610, 16.643, 21.997, 19.292, 17.678, 26.579) Screen bei Nachverfolgung: 4.693 (3.136, 5.757, 5.165, 3.867, 5.540)
Inkrementell	-
Effekte: Durchschnittlich	-
Inkrementell	-
Kosteneffektrelation:	-
Durchschnittlich	-
Inkrementell	-
Behandlung Unsicherheiten	-
Autorenschlussfolgerung	UNHS ist kostengünstiger als HVDT-Screening mit acht Monaten, Risikogruppenscreening ist eine relativ kostengünstige Methode, um einen Teil der kongenitalen Hörstörungen zu identifizieren. Kosteneffektivster allgemeiner Ansatz wäre UNHS. Ersatz des HVDT durch alternative Systeme, um Hörstörungen, die später auftreten, zu erfassen
Bias / methodische Schwächen	Nicht randomisierte Rekrutierung der Zentren, Workupbias, k.A. worin Folgediagnostik bestand, mangelhafte Beschreibung der verwendeten Screeningtechnologien. Die Empfehlung der Autoren zur Kosteneffektivität ist an den Studiendaten nicht ableitbar.

HVDT = Health Visitor Distraction Test.

## Hörscreening für Neugeborene

Autor, Jahr, Land	Turner (1991, 1992, 1992), USA
Evaluationstyp	KEA, ansatzweise Entscheidungsanalyse
Perspektive	K.A. (Leistungserbringer, Gesundheitssystem)
Zielpopulation	Alle Neugeborenen mit kongenitalen HST
Setting	Kombination aus HRR und S-ABR-Screening in normaler Entbindungsstation (WBN) und Neugeborenenintensivstation (NICU)
Verglichene Alternativen	A: Diagnostische Abklärung für alle B: 1. Stufe: HRR, 2. Stufe: Diagnostische Abklärung C: 1. Stufe: S-ABR, 2. Stufe: Diagnostische Abklärung D: 1. Stufe: HRR, 2. Stufe: S-ABR, 3. Stufe: Diagnostische Abklärung
Wirkungsdimensionen / Zeithorizont	Anzahl Kinder mit Diagnose HST identifiziert im Screening / diagnostische Abklärung
Modellannahmen	-
Klinische Effektdaten	Literatursynthese mit Modellierung (Entscheidungsbaumanalyse)
Nutzwerte / Nutzenwerte	-
Kostenbeschreibung	Direkte medizinische Kosten für Zweistufen-Screening
Mengengerüstbeschreibung	Arbeitszeit pro Dienstleistung mit Annahme von Kosten 80 US\$ pro Stunde Annahmen: HRR: 10 Minuten / Test; S-ABR: 45 Minuten / Test der Nachverfolgung 10 Minuten Diagnostik 120 / Test
Erhebung	Synthese verschiedener Daten in Modell
Preise-	
Art	K.A.
Quelle	K.A.
Währung, Bezugsjahr	US\$, k.A.
Diskontierung	-
Ergebnisse	Kosten pro gescreentem Kind:
Kosten: Durchschnittlich	NICU: A: 93, B: 74, C: 78, D: 65 WBN: A: 93, B: 22, C: 72, D: 20
Inkrementell	-
Effekte: Durchschnittlich	Sensitivität (Hit Rate) und Anteil falsch Positiver (False Alarm Rate), Annahme: Präv: NICU: 3 %, WBN: 0,1 % daraus berechnet Anzahl diagnostizierter HST
Inkrementell	-
Kosten-Effekt-Relation: Durchschnittlich	Kosten pro identifiziertem Kind mit HST NICU: A: 6.200, B: 5.200, C: 5.400, D: 4.800 WBN: A: 186.000, B: 75.000, C: 150.000, D: 71.000
Inkrementell	-
Behandlung Unsicherheiten	Univariate Sensitivitätsanalyse: Variablen: Prävalenz 0,5 bis 7 %; Anteil nicht gescreenter Kinder vor Entlassung 0 bis 30 %, Sensitivität und Spezifität Screeningprotokoll, Sensitivität, Nachverfolgungsanteil (30 bis 90 %); Falsch positive-Anteil, Nachversorgungsanteil und Postscreeningkosten haben größten Einfluss auf Kosten
Autorenschlussfolgerung	In NICU sind alle Screeningstrategien kosteneffektiv, in WBN keines. Entwicklung neuer Testmethoden (OAE) hier aussichtsreich.
Bias / methodische Schwächen	Aus heutiger Sicht relevante Strategien nicht einbezogen. Keine explizite Definition der Hörschwelle, Recherchestrategie für Literatursynthese nicht angegeben, fehlende Bewertung der Datenqualität bei herangezogener Literatur, Nachvollziehbarkeit der Kostenermittlung nicht gegeben. Kurzer Zeithorizont, unklare gesellschaftliche Perspektive.

HRR = Hochrisikoregister. S-ABR = Zum Screening verwendete ABR, unabhängig von der Art des Geräts. HST = Hörstörung. OAE = Otoakustische Emissionen.

Hörscreening für Neugeborene

<b>Autor, Jahr, Land</b>	<b>Verkerk, Boshuizen 1998, Holland</b>																
Evaluationstyp	Kostenanalyse																
Perspektive	K.A. (Leistungserbringer)																
Zielpopulation	Alle Neugeborenen mit kongenitalen HST																
Setting	Holländisches Gesundheitssystem																
Verglichene Alternativen	3 verschiedene subjektive Verhaltenstestprogramme, die nicht näher beschrieben werden: Ewing, CAPAS (jeweils dreistufig) und UNHS (anscheinend universell)																
Wirkungsdimensionen / Zeithorizont	Anzahl gescreenter Kinder und Kinder mit Diagnose HST. Zeithorizont wird nicht genannt.																
Modellannahmen	-																
Klinische Effektdaten	Literaturgestützte eigene Annahmen und Originaldaten (unklar, ob retrospektiv oder prospektiv)																
Nutzwerte / Nutzenwerte	-																
Kostenbeschreibung	Direkte medizinische Kosten für Screening																
Mengengerüstbeschreibung	Kosten für Screeningprozedur: Personalkosten, Gerätekosten, Verbrauchsmaterial, Gemeinkosten (Schulung, Gebäudemiete, Verwaltung).																
Erhebung	Teilweise modifizierte Literatur- und Originaldaten Screeningprogramm																
Preise-																	
Art	K.A. (Tariflöhne, Marktpreise)																
Quelle	K.A.																
Währung, Bezugsjahr	ECU, k.A.																
Diskontierung	-																
Ergebnisse	Kosten für Screening von 1.000 Neugeborenen:																
Kosten: Durchschnittlich	Ewing: 24.733 ECU CAPAS: 22.599 ECU NHS: 29.570 ECU																
Inkrementell	-																
Effekte: Durchschnittlich	Ewing: Sensitivität der Methode: 85 %, Sensitivität des Programms: 45 % CAPAS: Sensitivität der Methode: 90 %, Sensitivität des Programms: 45 % NHS: Sensitivität der Methode 95 %, Sensitivität des Programms: 77 % Prävalenz: 1,0; 1,2 und 1,4 pro 1.000 Neugeborene																
Inkrementell	-																
Kosteneffektrelation:	Kosten pro identifiziertem Kind mit bilateraler sensorineuraler HST:																
Durchschnittlich	<table border="1"> <thead> <tr> <th>Prävalenz</th> <th>Ewing</th> <th>CAPAS</th> <th>NHS</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>1,0</td> <td>55.000</td> <td>50.000</td> <td>38.000</td> </tr> <tr> <td>1,2</td> <td>46.000</td> <td>42.000</td> <td>32.000</td> </tr> <tr> <td>1,4</td> <td>39.000</td> <td>36.000</td> <td>--</td> </tr> </tbody> </table>	Prävalenz	Ewing	CAPAS	NHS	1,0	55.000	50.000	38.000	1,2	46.000	42.000	32.000	1,4	39.000	36.000	--
Prävalenz	Ewing	CAPAS	NHS														
1,0	55.000	50.000	38.000														
1,2	46.000	42.000	32.000														
1,4	39.000	36.000	--														
Inkrementell	-																
Behandlung Unsicherheiten	-																
Autorenschlussfolgerung	UNHS ist zu bevorzugen																
Bias / methodische Schwächen	Kurzer Zeithorizont der Studie, Fehlen der Beschreibungen der Technologien sowie der Kostenerhebung und -kalkulation. Es bleibt unklar, welche Methoden genau verglichen wurden, welche Daten auf konkreten, validen Literaturangaben beruhen und welche Daten direkt erhoben wurden.																

UNHS = Universelles Neugeborenhörscreening. HST = Hörstörung.

## Hörscreening für Neugeborene

Autor, Jahr, Land	Vohr et al., 2001, USA
Evaluationstyp	Kosten-Effektivitäts-Analyse
Perspektive	K.A. (Leistungserbringer)
Zielpopulation	Alle Neugeborenen mit kongenitalen HST
Setting	UNHS in Klinik
Verglichene Alternativen	Einstufiges Screening mit TEOAE Einstufiges Screening mit A-ABR Zweistufiges Screening mit TEOAE und A-ABR
Wirkungsdimensionen / Zeithorizont	Anzahl Kinder mit bestätigter Diagnose HST identifiziert im Screening / Nachverfolgung. Retrospektive Analyse und prospektive Erhebung über 17 Monate
Modellannahmen	Originaldaten aus retrospektiver und aus prospektiver Erhebung
Klinische Effektdaten	-
Nutzwerte / Nutzenwerte	-
Kostenbeschreibung	Direkte medizinische Kosten für Screening und abklärende Folgediagnostik
Mengengerüstbeschreibung	Kosten für - Geräte (ILO88, Algo 2 oder 2c) - Verbrauchsmaterial - Personal - Gemeinkosten - Nachverfolgung (Rescreen) - Diagnostische Abklärung
Erhebung	Originaldaten Screeningprogramm
Preise-	
Art	Tariflöhne, Marktpreise
Quelle	K.A.
Währung, Bezugsjahr	US\$, 1998
Diskontierung	-
Ergebnisse	Kosten für Screening pro untersuchtem Kind: - einstufiges TEOAE: 16,45 - einstufiges A-ABR: 25,42 - zweistufiges TEOAE-A-ABR: 21,91
Kosten: Durchschnittlich	Kosten für Screening und Folgediagnostik pro untersuchtem Kind: - einstufiges TEOAE: 28,69 - einstufiges A-ABR: 32,81 - zweistufiges TEOAE-A-ABR: 33,05
Inkrementell	-
Effekte: Durchschnittlich	Anzahl durch Screening diagnostizierter sensorineuraler HST: 10 pro 1.500 gescreenter Kinder
Inkrementell	-
Kosteneffektrelation: Durchschnittlich	Kosten für Screening pro bestätigtem Fall: - einstufiges TEOAE: 14.347 - einstufiges A-ABR: 16.405 - zweistufiges TEOAE-A-ABR: 16.528
Inkrementell	-
Behandlung Unsicherheiten	Sensitivitätsanalysen: Variation von Personal, Nachuntersuchungsrate, Transportkosten und Folgediagnostik. Kalkulation von 2 weiteren Szenarien
Autorenschlussfolgerung	Alle 3 Strategien zeigen ähnliche Kosteneffektivität
Bias / methodische Schwächen	Workupbias in Screeningstudie, k.A. zu Verblindung bei Testauswertung, kurzer Zeithorizont der Studie, Angaben zu den Kosten sind nicht detailliert und teilweise nicht nachvollziehbar. Gefahr von Selektionsfehler, da bei retrospektiver Analyse nur 10 bis 15 % der Neugeborenen untersucht

HST = Hörstörung. TEOAE = Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen. A-ABR = Automatisierte Hirnstammaudiometrie mit Screeninggeräten.

Hörscreening für Neugeborene

<b>Autor, Jahr, Land</b>	<b>Watkin 1996, Großbritannien</b>
Evaluationstyp	Nicht vergleichende Kosten-Effektivitäts-Analyse
Perspektive	K.A. (Leistungserbringer)
Zielpopulation	Alle Neugeborenen mit kongenitalen HST $\geq 40$ dB HL
Setting	UNHS 2-Stufen-Screening mit TEOAE und diagnostische ABR mit 1. TEOAE-Stufe in Geburtsklinik (Whipps Cross Hospital)
Verglichene Alternativen	Keine Vergleichstechnologie A: 1. Stufe: S-TEOAE (ILO88), 2. Stufe: S-TEOAE in Audiologie-Abteilung mit durchschnittlich 7,7 Wochen (Berichtsintervall: 0,5 bis 40 Wochen), 3. Stufe: Bestimmung der Hörschwelle mit diagnostischer ABR innerhalb 4 Wochen nach Retest, Kinder mit Fail im 1. Test und RF gleich Stufe 3
Wirkungsdimensionen / Zeithorizont	Anzahl Kinder mit Diagnose bilateraler sensorineuraler HST identifiziert im Screening / Nachverfolgung für alle Kinder mit ABR (+ u. -) testneg: HVDT 7 bis 9 m, testpos. k.A.
Modellannahmen	-
Klinische Effektdaten	Originaldaten (Screeningprogramm unklar, ob retrospektiv oder prospektiv)
Nutzwerte / Nutzenwerte	-
Kostenbeschreibung	Direkte medizinische Kosten für 2-Stufen-Screening und ABR-Test
Mengengerüstbeschreibung	Jährliche Screeningkosten: Personalkosten: 0,2 WTE 'audiological scientist' + 0,8 WTE 'assistant technical officer' + 1,1 "Whole Time Equivalent" (WTE) 'senior assistant technical officer' + 0,5 WTE 'clerical assistant' Equipmentkosten amortisiert über 5 Jahre: 3 ILO88-Geräte + 1 ABR-Gerät + 1 Computer Kosten für Verbrauchsmaterial Ausgeschlossen wurden Gemeinkosten für Licht, Heizung, Raum etc. und Kosten für weitere diagnostische Abklärung nach ABR Originaldaten Screeningprogramm
Erhebung	
Preise-	
Art	K.A. (Tariflöhne, Marktpreise)
Quelle	K.A.
Währung, Bezugsjahr	£, k.A. (Studienzeitraum 1993 bis 1995)
Diskontierung	-
Ergebnisse	Gesamtkosten für Screening von 4.500 jährlich: 44.200
Kosten: Durchschnittlich	Davon Personalkosten: 34.438, Equipment: 6.680, Verbrauchsmaterial: 3.100 Kosten pro gescreentem Kind: 9,8
Inkrementell	-
Effekte: Durchschnittlich	Anzahl durch Screening diagnostizierter sensorineuraler HST: 23 pro 14.353 gescreenter Kinder in 3 Jahren
Inkrementell	-
Kosten-Effekt-Relation: Durchschnittlich	Kosten pro identifiziertem Kind mit bilateraler sensorineuraler HST: 4.900
Inkrementell	-
Behandlung Unsicherheiten	-
Autorenschlussfolgerung	Die Gesamtprogrammkosten für das UNHS sind ähnlich wie die Kosten für den HVDT. Niedrige Programmkosten sind v.a. mit Verwendung von angelerntem Personal für Screening zu erreichen. Evaluation nötig, um zu überprüfen, ob der HVDT entfallen und durch ein UNHS ersetzt werden kann.
Bias / methodische Schwächen	Workupbias in Screeningstudie, k.A. zu Verblindung bei Testauswertung, kurzer Zeithorizont der Studie, Angaben zu den Kosten sind nicht detailliert

ABR = Akustisch evozierte Potenziale. HST = Hörstörung. UNHS = Universelles Neugeborenenhörscreening. HVDT = Health Visitor Distraction Test.

## Hörscreening für Neugeborene

Autor, Jahr, Land	Weirather et al. 1997, USA
Evaluationstyp	Nicht vergleichende Kostenanalyse
Perspektive	K.A. (Leistungserbringer)
Zielpopulation	Alle Neugeborenen mit kongenitalen HST
Setting	UNHS 2-Stufen-Screening mit TEOAE und diagnostischer Evaluation
Verglichene Alternativen	Keine Vergleichstechnologie A: 1. Stufe: S-TEOAE (ILO88), 2. Stufe: S-TEOAE (ILO88), 3. Stufe: diagnostische Evaluation in Audiologie (nicht in Kosten einbezogen)
Wirkungsdimensionen / Zeithorizont	Kosten pro gescreentem Kind / bis zur diagnostischen Evaluation
Modellannahmen	-
Klinische Effektdaten	Originaldaten (Screeningprogramm prospektiv)
Nutzwerte / Nutzenwerte	-
Kostenbeschreibung	Direkte medizinische Kosten für 2-Stufen-Screening, Verwaltung, Tracking bis zur diagnostischen Abklärung
Mengengerüstbeschreibung	Personalkosten: Anzahl Arbeitsstunden pro Tätigkeit * durchschnittlicher Stundenlohn Nebenleistungen: 30 % der Gehälter. Verbrauchsmaterial, Equipment (amortisiert über 5 Jahre), Gemeinkosten: 20 % aller Kosten
Erhebung	Prospektive Erhebung der Originaldaten über 2 Monate im Screeningprogramm
Preise -	
Art	Gehälter, Marktpreise
Quelle	K.A.
Währung, Bezugsjahr	US\$, k.A. (Studienzeitraum 1993)
Diskontierung	-
Ergebnisse	Gesamtkosten für Screening von 385 Neugeborenen in 2 Monaten: 2.815,19
Kosten: Durchschnittlich	Personalkosten: 118,07 Stunden * 9,9 = 1.168,63 Davon: Screening (65,4 Stunden * 9,95): 617,84 + Rescreening (9,48 Stunden * 10,72): 101,65 + Screeningmanagement (15,32 Stunden * 8,94): 136,95 + Programmmanagement (5,23 Stunden * 10,15): 53,12 + Patientenmanagement (12,9 Stunden * 11,05): 142,54 + Auswertung (9,73 Stunden * 11,97): 116,54 Nebenleistungen (Gehälter) : 350,59, Verbrauchsmaterial: 416,97 Ausstattung: 446,0, Gemeinkosten: 476,44 Kosten pro gescreentem Kind: 7,42
Inkrementell	-
Effekte: Durchschnittlich	Teilnahmerate: 385 von 386 Neugeborenen Bei initialer Untersuchung auffällig: 43 von 385 Kindern (11,2 %) K.A. zu bestätigter HST
Inkrementell	-
Kosten-Effekt-Relation: Durchschnittlich	-
Inkrementell	-
Behandlung Unsicherheiten	-
Autorenschlussfolgerung	Screeningkosten können je nach Organisationsformen sehr verschieden sein kostengünstiges Screening ist möglich.
Bias / methodische Schwächen	Workupbias in Screeningstudie, k.A. zu Verblindung bei Testauswertung, kurzer Zeithorizont der Studie. Angaben zur tatsächlichen Häufigkeit (Sensitivität und Spezifität) von HST in der untersuchten Population und damit zur Güte des Programms fehlen.

HST = Höstörung. TEOAE = Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen.

## 8.15 Qualitätskatalog für die eingeschlossenen gesundheitsökonomischen Studien

<b>Checkliste methodischer Qualität</b>		
<b>Autoren, Titel und Publikationsorgan:</b> Friedland et al: <b>A cost-effectiveness analysis of the high risk register and auditory brainstem response.</b> In: Int J Ped Otorhinol (1996), 38, S. 115-130.	1 = Kriterium erfüllt ½ = Kriterium teilweise erfüllt 0 = Kriterium nicht erfüllt nr = nicht relevant	1, ½, 0, nr
<b>Fragestellung</b>		
1. Wurde die Fragestellung präzise formuliert?		1
2. Wurden der medizinische und der ökonomische Problemkontext ausreichend dargestellt?		1
<b>Evaluationsrahmen</b>		
3. Wurden alle in die Studie einbezogenen Technologien hinreichend detailliert beschrieben?		½
4. Wurden alle im Rahmen der Fragestellung relevanten Technologien verglichen?		½
5. Wurde die Auswahl der Vergleichstechnologien schlüssig begründet?		Nr
6. Wurde die Zielpopulation klar beschrieben?		½
7. Wurde ein für die Fragestellung angemessener Zeithorizont für Kosten und Gesundheitseffekte gewählt und angegeben? Zeithorizont mit sechs bis zwölf Monaten zu kurz und unverständlicherweise von Gruppe zu Gruppe verschieden		½
8. Wurde der Typ der gesundheitsökonomischen Evaluation explizit genannt?		1
9. Wurden sowohl Kosten als auch Gesundheitseffekte untersucht?		1
10. Wurde die Perspektive der Untersuchung eindeutig gewählt und explizit genannt?		1
<b>Analysemethoden und Modellierung</b>		
11. Wurden adäquate statistische Tests / Modelle zur Analyse der Daten gewählt und hinreichend gründlich beschrieben?		½
12. Wurden in entscheidungsanalytischen Modellen die Modellstruktur und alle Parameter vollständig und nachvollziehbar dokumentiert (in der Publikation bzw. einem technischen Bericht)?		1
13. Wurden die relevanten Annahmen explizit formuliert?		1
14. Wurden in entscheidungsanalytischen Modellen adäquate Datenquellen für die Pfadwahrscheinlichkeiten gewählt und eindeutig genannt?		1
<b>Gesundheitseffekte</b>		
15. Wurden alle für die gewählte Perspektive und den gewählten Zeithorizont relevanten Gesundheitszustände berücksichtigt und explizit aufgeführt?		1
16. Wurden adäquate Quellen für die Gesundheitseffektdata gewählt und eindeutig genannt?		1
17. Wurden das epidemiologische Studiendesign und die Auswertungsmethoden adäquat gewählt und beschrieben und wurden die Ergebnisse detailliert dargestellt? (Falls auf einer einzelnen Studie basierend)		1
18. Wurden angemessene Methoden zur Identifikation, Extraktion und Synthese der Effektparameter verwendet und wurden sie detailliert beschrieben? (Falls auf einer Informationssynthese basierend)		nr
19. Wurden die verschiedenen Gesundheitszustände mit Präferenzen bewertet und dafür geeignete Methoden und Messinstrumente gewählt und angegeben?		nr
20. Wurden adäquate Quellen der Bewertungsdaten für die Gesundheitszustände gewählt und eindeutig genannt?		nr
21. Wurde die Evidenz der Gesundheitseffekte ausreichend belegt? (ggf. durch entsprechende Kontextdokumente)		nr

<b>Kosten</b>	
22. Wurden die den Kosten zugrunde liegenden Mengengerüste hinreichend gründlich dargestellt?	1
23. Wurden adäquate Quellen und Methoden zur Ermittlung der Mengengerüste gewählt und eindeutig genannt?	½
24. Wurden die den Kosten zugrunde liegenden Preisgerüste hinreichend gründlich beschrieben?	½
25. Wurden adäquate Quellen und Methoden zur Ermittlung der Preise gewählt und eindeutig genannt?	½
26. Wurden die einbezogenen Kosten anhand der gewählten Perspektive und des gewählten Zeithorizonts schlüssig begründet und wurden alle relevanten Kosten berücksichtigt?	½
27. Wurden Daten zu Produktivitätsausfallkosten (falls berücksichtigt) getrennt aufgeführt und methodisch korrekt in die Analyse einbezogen?	nr
28. Wurde die Währung genannt?	1
29. Wurden Währungskonversionen adäquat durchgeführt?	nr
30. Wurden Preisanpassungen bei Inflation oder Deflation adäquat durchgeführt?	nr
<b>Diskontierung</b>	
31. Wurden zukünftige Gesundheitseffekte <u>und</u> Kosten adäquat diskontiert?	nr
32. Wurde das Referenzjahr für die Diskontierung angegeben bzw. bei fehlender Diskontierung das Referenzjahr für die Kosten?	nr
33. Wurden die Diskontraten angegeben?	nr
34. Wurde die Wahl der Diskontraten bzw. der Verzicht auf eine Diskontierung plausibel begründet?	nr
<b>Ergebnispräsentation</b>	
35. Wurden Maßnahmen zur Modellvalidierung ergriffen und beschrieben?	½
Externe Validierung durch Vergleich mit Literaturdaten, keine Sensitivitätsanalysen oder Variierung der Szenarien	
36. Wurden absolute Gesundheitseffekte und absolute Kosten jeweils pro Kopf bestimmt und dargestellt?	1
37. Wurden inkrementelle Gesundheitseffekte und inkrementelle Kosten jeweils pro Kopf bestimmt und dargestellt?	0
38. Wurde eine für den Typ der gesundheitsökonomischen Evaluation sinnvolle Maßzahl für die Relation zwischen Kosten und Gesundheitseffekt angegeben?	1
39. Wurden reine (nicht lebensqualitätsadjustierte) klinische Effekte berichtet?	1
40. Wurden die relevanten Ergebnisse in disaggregierter Form dargestellt?	1
41. Wurden populationsaggregierte Kosten und Gesundheitseffekte dargestellt?	1
<b>Behandlung von Unsicherheiten</b>	
42. Wurden univariate Sensitivitätsanalysen für die relevanten Parameter durchgeführt?	0
43. Wurden multivariate Sensitivitätsanalysen für die relevanten Parameter durchgeführt?	0
44. Wurde Sensitivitätsanalysen für die relevanten strukturellen Elemente durchgeführt?	0
45. Wurden in den Sensitivitätsanalysen realistische Werte oder Wertebereiche bzw. Strukturvarianten berücksichtigt und angegeben?	nr
46. Wurden die Ergebnisse der Sensitivitätsanalysen hinreichend dokumentiert?	nr
47. Wurden adäquate statistische Inferenzmethoden (statistische Tests, Konfidenzintervalle) für stochastische Daten eingesetzt und die Ergebnisse berichtet?	0



<b>Diskussion</b>	
48. Wurde die Datenqualität kritisch beurteilt?	½
49. Wurden Richtung und Größe des Einflusses unsicherer oder verzerrter Parameterschätzung auf das Ergebnis konsistent diskutiert?	1
50. Wurden Richtung und Größe des Einflusses struktureller Modellannahmen auf das Ergebnis konsistent diskutiert?	Nr
51. Wurden die wesentlichen Einschränkungen und Schwächen der Studie diskutiert?	0
52. Wurden plausible Angaben zur Generalisierbarkeit der Ergebnisse gemacht?	½
53. Wurden wichtige ethische und Verteilungsfragen diskutiert?	0
54. Wurde das Ergebnis sinnvoll im Kontext mit unabhängigen Gesundheitsprogrammen diskutiert?	0
<b>Schlussfolgerungen</b>	
55. Wurden in konsistenter Weise Schlussfolgerungen aus den berichteten Daten / Ergebnissen abgeleitet?	1
56. Wurde eine auf dem Wissensstand und den Studienergebnissen basierende Antwort auf die Fragestellung gegeben?	1

Hörscreening für Neugeborene

<b>Checkliste methodischer Qualität</b>	
<b>Autoren, Titel und Publikationsorgan:</b> Kemper, Downs: <b>A cost-effectiveness analysis of newborn hearing screening strategies.</b> In: Arch Pediatr Adolesc Med (2000), 154, S. 484-88.	1 = Kriterium erfüllt ½ = Kriterium teilweise erfüllt 0 = Kriterium nicht erfüllt nr = nicht relevant
<b>Fragestellung</b>	
1. Wurde die Fragestellung präzise formuliert?	1
2. Wurden der medizinische und der ökonomische Problemkontext ausreichend dargestellt?	1
<b>Evaluationsrahmen</b>	
3. Wurden alle in die Studie einbezogenen Technologien hinreichend detailliert beschrieben?	½
4. Wurden alle im Rahmen der Fragestellung relevanten Technologien verglichen?	½
5. Wurde die Auswahl der Vergleichstechnologien schlüssig begründet? Empfehlung NIH 1993	½
6. Wurde die Zielpopulation klar beschrieben?	1
7. Wurde ein für die Fragestellung angemessener Zeithorizont für Kosten und Gesundheitseffekte gewählt und angegeben?	½
8. Wurde der Typ der gesundheitsökonomischen Evaluation explizit genannt?	1
9. Wurden sowohl Kosten als auch Gesundheitseffekte untersucht?	1
10. Wurde die Perspektive der Untersuchung eindeutig gewählt und explizit genannt?	1
<b>Analysemethoden und Modellierung</b>	
11. Wurden adäquate statistische Tests / Modelle zur Analyse der Daten gewählt und hinreichend gründlich beschrieben?	0
12. Wurden in entscheidungsanalytischen Modellen die Modellstruktur und alle Parameter vollständig und nachvollziehbar dokumentiert (in der Publikation bzw. einem technischen Bericht)?	0
13. Wurden die relevanten Annahmen explizit formuliert?	0
14. Wurden in entscheidungsanalytischen Modellen adäquate Datenquellen für die Pfadwahrscheinlichkeiten gewählt und eindeutig genannt? Nur zum Teil, wie die Werte und der Berichtsintervall zustande kamen?	½
<b>Gesundheitseffekte</b>	
15. Wurden alle für die gewählte Perspektive und den gewählten Zeithorizont relevanten Gesundheitszustände berücksichtigt und explizit aufgeführt?	1
16. Wurden adäquate Quellen für die Gesundheitseffektdata gewählt und eindeutig genannt?	1
17. Wurden das epidemiologische Studiendesign und die Auswertungsmethoden adäquat gewählt und beschrieben und wurden die Ergebnisse detailliert dargestellt? (falls auf einer einzelnen Studie basierend)	nr
18. Wurden angemessene Methoden zur Identifikation, Extraktion und Synthese der Effektparameter verwendet und wurden sie detailliert beschrieben? (falls auf einer Informationssynthese basierend)	½
19. Wurden die verschiedenen Gesundheitszustände mit Präferenzen bewertet und dafür geeignete Methoden und Messinstrumente gewählt und angegeben?	0
20. Wurden adäquate Quellen der Bewertungsdaten für die Gesundheitszustände gewählt und eindeutig genannt?	Nr
21. Wurde die Evidenz der Gesundheitseffekte ausreichend belegt? (s. ggf. entsprechende Kontextdokumente)	0

<b>Kosten</b>	
22. Wurden die den Kosten zugrunde liegenden Mengengerüste hinreichend gründlich dargestellt?	0
23. Wurden adäquate Quellen und Methoden zur Ermittlung der Mengengerüste gewählt und eindeutig genannt?	½
Basieren auf Screeningprogrammen, aber Methodik der Ermittlung bleibt völlig im Dunkeln	
24. Wurden die den Kosten zugrunde liegenden Preisgerüste hinreichend gründlich beschrieben?	½
25. Wurden adäquate Quellen und Methoden zur Ermittlung der Preise gewählt und eindeutig genannt?	0
26. Wurden die einbezogenen Kosten anhand der gewählten Perspektive und des gewählten Zeithorizonts schlüssig begründet und wurden alle relevanten Kosten berücksichtigt?	0
27. Wurden Daten zu Produktivitätsausfallkosten (falls berücksichtigt) getrennt aufgeführt und methodisch korrekt in die Analyse einbezogen?	Nr
28. Wurde die Währung genannt?	1
29. Wurden Währungskonversionen adäquat durchgeführt?	Nr
30. Wurden Preisanpassungen bei Inflation oder Deflation adäquat durchgeführt?	Nr
<b>Diskontierung</b>	
31. Wurden zukünftige Gesundheitseffekte <u>und</u> Kosten adäquat diskontiert?	Nr
32. Wurde das Referenzjahr für die Diskontierung angegeben bzw. bei fehlender Diskontierung das Referenzjahr für die Kosten?	Nr
33. Wurden die Diskontraten angegeben?	Nr
34. Wurde die Wahl der Diskontraten bzw. der Verzicht auf eine Diskontierung plausibel begründet?	Nr
<b>Ergebnispräsentation</b>	
35. Wurden Maßnahmen zur Modellvalidierung ergriffen und beschrieben? In Publikation nichts erwähnt?	0
36. Wurden absolute Gesundheitseffekte und absolute Kosten jeweils pro Kopf bestimmt und dargestellt?	½
37. Wurden inkrementelle Gesundheitseffekte und inkrementelle Kosten jeweils pro Kopf bestimmt und dargestellt?	1
38. Wurde eine für den Typ der gesundheitsökonomischen Evaluation sinnvolle Maßzahl für die Relation zwischen Kosten und Gesundheitseffekt angegeben?	1
39. Wurden reine (nicht lebensqualitätsadjustierte) klinische Effekte berichtet?	1
40. Wurden die relevanten Ergebnisse in disaggregierter Form dargestellt?	½
41. Wurden populationsaggregierte Kosten und Gesundheitseffekte dargestellt?	1
<b>Behandlung von Unsicherheiten</b>	
42. Wurden univariate Sensitivitätsanalysen für die relevanten Parameter durchgeführt?	1
43. Wurden multivariate Sensitivitätsanalysen für die relevanten Parameter durchgeführt?	½
44. Wurde Sensitivitätsanalysen für die relevanten strukturellen Elemente durchgeführt?	0
45. Wurden in den Sensitivitätsanalysen realistische Werte oder Wertebereiche bzw. Strukturvarianten berücksichtigt und angegeben?	1
46. Wurden die Ergebnisse der Sensitivitätsanalysen hinreichend dokumentiert?	½
47. Wurden adäquate statistische Inferenzmethoden (statistische Tests, Konfidenzintervalle) für stochastische Daten eingesetzt und die Ergebnisse berichtet?	½

<b>Diskussion</b>	
48. Wurde die Datenqualität kritisch beurteilt?	½
49. Wurden Richtung und Größe des Einflusses unsicherer oder verzerrter Parameterschätzung auf das Ergebnis konsistent diskutiert?	½
50. Wurden Richtung und Größe des Einflusses struktureller Modellannahmen auf das Ergebnis konsistent diskutiert?	0
51. Wurden die wesentlichen Einschränkungen und Schwächen der Studie diskutiert?	0
52. Wurden plausible Angaben zur Generalisierbarkeit der Ergebnisse gemacht?	½
53. Wurden wichtige ethische und Verteilungsfragen diskutiert?	1
54. Wurde das Ergebnis sinnvoll im Kontext mit unabhängigen Gesundheitsprogrammen diskutiert?	1
<b>Schlussfolgerungen</b>	
55. Wurden in konsistenter Weise Schlussfolgerungen aus den berichteten Daten / Ergebnissen abgeleitet?	1
56. Wurde eine auf dem Wissensstand und den Studienergebnissen basierende Antwort auf die Fragestellung gegeben?	1

<b>Checkliste methodischer Qualität</b>	
<b>Autoren, Titel und Publikationsorgan:</b> Kezirian E et al.: <b>Cost and cost-effectiveness of universal screening for hearing loss in newborns.</b> In: Otolaryngol Head Neck Surg (2001), 124, S. 359-67.	1 = Kriterium erfüllt ½ = Kriterium teilweise erfüllt 0 = Kriterium nicht erfüllt nr = nicht relevant
<b>Fragestellung</b>	
1. Wurde die Fragestellung präzise formuliert?	1
2. Wurden der medizinische und der ökonomische Problemkontext ausreichend dargestellt?	1
<b>Evaluationsrahmen</b>	
3. Wurden alle in die Studie einbezogenen Technologien hinreichend detailliert beschrieben?  Keine Unterscheidung zwischen DPOAE und TEOAE, keine näheren Angaben zur diagnostischen Evaluation	½
4. Wurden alle im Rahmen der Fragestellung relevanten Technologien verglichen?	1
5. Wurde die Auswahl der Vergleichstechnologien schlüssig begründet?	1
6. Wurde die Zielpopulation klar beschrieben?	1
7. Wurde ein für die Fragestellung angemessener Zeithorizont für Kosten und Gesundheitseffekte gewählt und angegeben?	1
8. Wurde der Typ der gesundheitsökonomischen Evaluation explizit genannt?	1
9. Wurden sowohl Kosten als auch Gesundheitseffekte untersucht?	1
10. Wurde die Perspektive der Untersuchung eindeutig gewählt und explizit genannt?	1
<b>Analysemethoden und Modellierung</b>	
11. Wurden adäquate statistische Tests / Modelle zur Analyse der Daten gewählt und hinreichend gründlich beschrieben?	1
12. Wurden in entscheidungsanalytischen Modellen die Modellstruktur und alle Parameter vollständig und nachvollziehbar dokumentiert (in der Publikation bzw. einem technischen Bericht)?	1
13. Wurden die relevanten Annahmen explizit formuliert?	1
14. Wurden in entscheidungsanalytischen Modellen adäquate Datenquellen für die Pfadwahrscheinlichkeiten gewählt und eindeutig genannt?	1
<b>Gesundheitseffekte</b>	
15. Wurden alle für die gewählte Perspektive und den gewählten Zeithorizont relevanten Gesundheitszustände berücksichtigt und explizit aufgeführt?	1
16. Wurden adäquate Quellen für die Gesundheitseffektdata gewählt und eindeutig genannt?	1
17. Wurden das epidemiologische Studiendesign und die Auswertungsmethoden adäquat gewählt und beschrieben und wurden die Ergebnisse detailliert dargestellt? (falls auf einer einzelnen Studie basierend)	nr
18. Wurden angemessene Methoden zur Identifikation, Extraktion und Synthese der Effektparameter verwendet und wurden sie detailliert beschrieben? (falls auf einer Informationssynthese basierend)	½
19. Wurden die verschiedenen Gesundheitszustände mit Präferenzen bewertet und dafür geeignete Methoden und Messinstrumente gewählt und angegeben?	0
20. Wurden adäquate Quellen der Bewertungsdaten für die Gesundheitszustände gewählt und eindeutig genannt?	nr
21. Wurde die Evidenz der Gesundheitseffekte ausreichend belegt? (s. ggf. entsprechende Kontextdokumente)	nr

## Hörscreening für Neugeborene

<b>Kosten</b>	
22. Wurden die den Kosten zugrunde liegenden Mengengerüste hinreichend gründlich dargestellt? Teilweise nur die Kosten pro Kind, aber nicht die Mengen, Angaben für Diagnostik fehlen ganz	½
23. Wurden adäquate Quellen und Methoden zur Ermittlung der Mengengerüste gewählt und eindeutig genannt? Nur partiell, Angaben für Diagnostik fehlen ganz	½
24. Wurden die den Kosten zugrunde liegenden Preisgerüste hinreichend gründlich beschrieben?	1
25. Wurden adäquate Quellen und Methoden zur Ermittlung der Preise gewählt und eindeutig genannt?	1
26. Wurden die einbezogenen Kosten anhand der gewählten Perspektive und des gewählten Zeithorizonts schlüssig begründet und wurden alle relevanten Kosten berücksichtigt?	1
27. Wurden Daten zu Produktivitätsausfallkosten (falls berücksichtigt) getrennt aufgeführt und methodisch korrekt in die Analyse einbezogen?	Nr
28. Wurde die Währung genannt?	1
29. Wurden Währungskonversionen adäquat durchgeführt?	Nr
30. Wurden Preisanpassungen bei Inflation oder Deflation adäquat durchgeführt?	Nr
<b>Diskontierung</b>	
31. Wurden zukünftige Gesundheitseffekte <u>und</u> Kosten adäquat diskontiert?	Nr
32. Wurde das Referenzjahr für die Diskontierung angegeben bzw. bei fehlender Diskontierung das Referenzjahr für die Kosten?	Nr
33. Wurden die Diskontraten angegeben?	Nr
34. Wurde die Wahl der Diskontraten bzw. der Verzicht auf eine Diskontierung plausibel begründet?	Nr
<b>Ergebnispräsentation</b>	
35. Wurden Maßnahmen zur Modellvalidierung ergriffen und beschrieben?	Nr
36. Wurden absolute Gesundheitseffekte und absolute Kosten jeweils pro Kopf bestimmt und dargestellt?	1
37. Wurden inkrementelle Gesundheitseffekte und inkrementelle Kosten jeweils pro Kopf bestimmt und dargestellt?	1
38. Wurde eine für den Typ der gesundheitsökonomischen Evaluation sinnvolle Maßzahl für die Relation zwischen Kosten und Gesundheitseffekt angegeben?	1
39. Wurden reine (nicht lebensqualitätsadjustierte) klinische Effekte berichtet?	1
40. Wurden die relevanten Ergebnisse in disaggregierter Form dargestellt?	1
41. Wurden populationsaggregierte Kosten und Gesundheitseffekte dargestellt?	0
<b>Behandlung von Unsicherheiten</b>	
42. Wurden univariate Sensitivitätsanalysen für die relevanten Parameter durchgeführt?	1
43. Wurden multivariate Sensitivitätsanalysen für die relevanten Parameter durchgeführt?	1
44. Wurden Sensitivitätsanalysen für die relevanten strukturellen Elemente durchgeführt?	½
45. Wurden in den Sensitivitätsanalysen realistische Werte oder Wertebereiche bzw. Strukturvarianten berücksichtigt und angegeben?	1
46. Wurden die Ergebnisse der Sensitivitätsanalysen hinreichend dokumentiert?	1
47. Wurden adäquate statistische Inferenzmethoden (statistische Tests, Konfidenzintervalle) für stochastische Daten eingesetzt und die Ergebnisse berichtet?	½

<b>Diskussion</b>	
48. Wurde die Datenqualität kritisch beurteilt?	½
49. Wurden Richtung und Größe des Einflusses unsicherer oder verzerrter Parameterschätzung auf das Ergebnis konsistent diskutiert?	1
50. Wurden Richtung und Größe des Einflusses struktureller Modellannahmen auf das Ergebnis konsistent diskutiert?	½
51. Wurden die wesentlichen Einschränkungen und Schwächen der Studie diskutiert? Begrenzter Zeithorizont und Perspektive nur angedeutet	½
52. Wurden plausible Angaben zur Generalisierbarkeit der Ergebnisse gemacht?	1
53. Wurden wichtige ethische und Verteilungsfragen diskutiert?	½
54. Wurde das Ergebnis sinnvoll im Kontext mit unabhängigen Gesundheitsprogrammen diskutiert?	0
<b>Schlussfolgerungen</b>	
55. Wurden in konsistenter Weise Schlussfolgerungen aus den berichteten Daten / Ergebnissen abgeleitet?	1
56. Wurde eine auf dem Wissensstand und den Studienergebnissen basierende Antwort auf die Fragestellung gegeben?	1

## Hörscreening für Neugeborene

<b>Checkliste methodischer Qualität</b>	
<b>Autoren, Titel und Publikationsorgan:</b> Markowitz RK. <b>Cost-effectiveness comparisons of hearing screening in the neonatal intensive care unit.</b> In: Seminars in Hearing (2000), 11, S. 161-66.	1 = Kriterium erfüllt ½ = Kriterium teilweise erfüllt 0 = Kriterium nicht erfüllt nr = nicht relevant
<b>Fragestellung</b>	
1. Wurde die Fragestellung präzise formuliert?	1/5
2. Wurden der medizinische und der ökonomische Problemkontext ausreichend dargestellt?	1/5
<b>Evaluationsrahmen</b>	
3. Wurden alle in die Studie einbezogenen Technologien hinreichend detailliert beschrieben?	0
4. Wurden alle im Rahmen der Fragestellung relevanten Technologien verglichen?	1
5. Wurde die Auswahl der Vergleichstechnologien schlüssig begründet?	0
6. Wurde die Zielpopulation klar beschrieben?	½
7. Wurde ein für die Fragestellung angemessener Zeithorizont für Kosten und Gesundheitseffekte gewählt und angegeben?	1
8. Wurde der Typ der gesundheitsökonomischen Evaluation explizit genannt?	1
9. Wurden sowohl Kosten als auch Gesundheitseffekte untersucht?	1
10. Wurde die Perspektive der Untersuchung eindeutig gewählt und explizit genannt?	0
<b>Analysemethoden und Modellierung</b>	
11. Wurden adäquate statistische Tests / Modelle zur Analyse der Daten gewählt und hinreichend gründlich beschrieben?	0
12. Wurden in entscheidungsanalytischen Modellen die Modellstruktur und alle Parameter vollständig und nachvollziehbar dokumentiert (in der Publikation bzw. einem technischen Bericht)?	nr
13. Wurden die relevanten Annahmen explizit formuliert?	nr
14. Wurden in entscheidungsanalytischen Modellen adäquate Datenquellen für die Pfadwahrscheinlichkeiten gewählt und eindeutig genannt?	nr
<b>Gesundheitseffekte</b>	
15. Wurden alle für die gewählte Perspektive und den gewählten Zeithorizont relevanten Gesundheitszustände berücksichtigt und explizit aufgeführt?	1
16. Wurden adäquate Quellen für die Gesundheitseffektdaten gewählt und eindeutig genannt?	½
17. Wurden das epidemiologische Studiendesign und die Auswertungsmethoden adäquat gewählt und beschrieben und wurden die Ergebnisse detailliert dargestellt? (Falls auf einer einzelnen Studie basierend)	½
18. Wurden angemessene Methoden zur Identifikation, Extraktion und Synthese der Effektparameter verwendet und wurden sie detailliert beschrieben? (Falls auf einer Informationssynthese basierend)	nr
19. Wurden die verschiedenen Gesundheitszustände mit Präferenzen bewertet und dafür geeignete Methoden und Messinstrumente gewählt und angegeben?	0
20. Wurden adäquate Quellen der Bewertungsdaten für die Gesundheitszustände gewählt und eindeutig genannt?	nr
21. Wurde die Evidenz der Gesundheitseffekte ausreichend belegt? (S. ggf. entsprechende Kontextdokumente)	1



<b>Kosten</b>	
22. Wurden die den Kosten zugrunde liegenden Mengengerüste hinreichend gründlich dargestellt?	0
23. Wurden adäquate Quellen und Methoden zur Ermittlung der Mengengerüste gewählt und eindeutig genannt?	½
24. Wurden die den Kosten zugrunde liegenden Preisgerüste hinreichend gründlich beschrieben?	0
25. Wurden adäquate Quellen und Methoden zur Ermittlung der Preise gewählt und eindeutig genannt?	0
26. Wurden die einbezogenen Kosten anhand der gewählten Perspektive und des gewählten Zeithorizonts schlüssig begründet und wurden alle relevanten Kosten berücksichtigt?	½
27. Wurden Daten zu Produktivitätsausfallskosten (falls berücksichtigt) getrennt aufgeführt und methodisch korrekt in die Analyse einbezogen?	½
28. Wurde die Währung genannt?	1
29. Wurden Währungskonversionen adäquat durchgeführt?	Nr
30. Wurden Preisanpassungen bei Inflation oder Deflation adäquat durchgeführt?	Nr
<b>Diskontierung</b>	
31. Wurden zukünftige Gesundheitseffekte <u>und</u> Kosten adäquat diskontiert?	Nr
32. Wurde das Referenzjahr für die Diskontierung angegeben bzw. bei fehlender Diskontierung das Referenzjahr für die Kosten?	0
33. Wurden die Diskontraten angegeben?	Nr
34. Wurde die Wahl der Diskontraten bzw. der Verzicht auf eine Diskontierung plausibel begründet?	0
<b>Ergebnispräsentation</b>	
35. Wurden Maßnahmen zur Modellvalidierung ergriffen und beschrieben?	0
36. Wurden absolute Gesundheitseffekte und absolute Kosten jeweils pro Kopf bestimmt und dargestellt?	0
37. Wurden inkrementelle Gesundheitseffekte und inkrementelle Kosten jeweils pro Kopf bestimmt und dargestellt?	0
38. Wurde eine für den Typ der gesundheitsökonomischen Evaluation sinnvolle Maßzahl für die Relation zwischen Kosten und Gesundheitseffekt angegeben?	1
39. Wurden reine (nicht lebensqualitätsadjustierte) klinische Effekte berichtet?	1
40. Wurden die relevanten Ergebnisse in disaggregierter Form dargestellt?	0
41. Wurden populationsaggregierte Kosten und Gesundheitseffekte dargestellt?	0
<b>Behandlung von Unsicherheiten</b>	
42. Wurden univariate Sensitivitätsanalysen für die relevanten Parameter durchgeführt?	0
43. Wurden multivariate Sensitivitätsanalysen für die relevanten Parameter durchgeführt?	0
44. Wurden Sensitivitätsanalysen für die relevanten strukturellen Elemente durchgeführt?	0
45. Wurden in den Sensitivitätsanalysen realistische Werte oder Wertebereiche bzw. Strukturvarianten berücksichtigt und angegeben?	0
46. Wurden die Ergebnisse der Sensitivitätsanalysen hinreichend dokumentiert?	Nr
47. Wurden adäquate statistische Inferenzmethoden (statistische Tests, Konfidenzintervalle) für stochastische Daten eingesetzt und die Ergebnisse berichtet?	0

<b>Diskussion</b>	
48. Wurde die Datenqualität kritisch beurteilt?	0
49. Wurden Richtung und Größe des Einflusses unsicherer oder verzerrter Parameterschätzung auf das Ergebnis konsistent diskutiert?	0
50. Wurden Richtung und Größe des Einflusses struktureller Modellannahmen auf das Ergebnis konsistent diskutiert?	nr
51. Wurden die wesentlichen Einschränkungen und Schwächen der Studie diskutiert?	½
52. Wurden plausible Angaben zur Generalisierbarkeit der Ergebnisse gemacht?	0
53. Wurden wichtige ethische und Verteilungsfragen diskutiert?	½
54. Wurde das Ergebnis sinnvoll im Kontext mit unabhängigen Gesundheitsprogrammen diskutiert?	0
<b>Schlussfolgerungen</b>	
55. Wurden in konsistenter Weise Schlussfolgerungen aus den berichteten Daten / Ergebnissen abgeleitet?	½
56. Wurde eine auf dem Wissensstand und den Studienergebnissen basierende Antwort auf die Fragestellung gegeben?	½

<b>Checkliste methodischer Qualität</b>		F
<b>Autoren, Titel und Publikationsorgan:</b> Maxon AB, White KR, Behrens TR, Vohr BR: <b>Referral rates and cost efficiency in a universal newborn hearing screening program using TEOAE.</b> In: J Am Acad Audiol (1996), 6, S. 271-77.		1= Kriterium erfüllt 1, ½, 0, ½ = Kriterium teilweise erfüllt 0 = Kriterium nicht erfüllt nr = nicht relevant
<b>Fragestellung</b>		
1. Wurde die Fragestellung präzise formuliert?		1
2. Wurden der medizinische und der ökonomische Problemkontext ausreichend dargestellt?		1
<b>Evaluationsrahmen</b>		
3. Wurden alle in die Studie einbezogenen Technologien hinreichend detailliert beschrieben?		½
4. Wurden alle im Rahmen der Fragestellung relevanten Technologien verglichen?		1
5. Wurde die Auswahl der Vergleichstechnologien schlüssig begründet?		1
6. Wurde die Zielpopulation klar beschrieben?		1
7. Wurde ein für die Fragestellung angemessener Zeithorizont für Kosten und Gesundheitseffekte gewählt und angegeben?		½
8. Wurde der Typ der gesundheitsökonomischen Evaluation explizit genannt?		1
9. Wurden sowohl Kosten als auch Gesundheitseffekte untersucht?		1
10. Wurde die Perspektive der Untersuchung eindeutig gewählt und explizit genannt?		0
<b>Analysemethoden und Modellierung</b>		
11. Wurden adäquate statistische Tests/Modelle zur Analyse der Daten gewählt und hinreichend gründlich beschrieben?		0
12. Wurden in entscheidungsanalytischen Modellen die Modellstruktur und alle Parameter vollständig und nachvollziehbar dokumentiert (in der Publikation bzw. einem technischen Report)?		nr
13. Wurden die relevanten Annahmen explizit formuliert?		0
14. Wurden in entscheidungsanalytischen Modellen adäquate Datenquellen für die Pfadwahrscheinlichkeiten gewählt und eindeutig genannt?		nr
<b>Gesundheitseffekte</b>		
15. Wurden alle für die gewählte Perspektive und den gewählten Zeithorizont relevanten Gesundheitszustände berücksichtigt und explizit aufgeführt?		½
16. Wurden adäquate Quellen für die Gesundheitseffektdata gewählt und eindeutig genannt?		½
17. Wurden das epidemiologische Studiendesign und die Auswertungsmethoden adäquat gewählt und beschrieben und wurden die Ergebnisse detailliert dargestellt? (Falls auf einer einzelnen Studie basierend)		½
18. Wurden angemessene Methoden zur Identifikation, Extraktion und Synthese der Effektparameter verwendet und wurden sie detailliert beschrieben? (Falls auf einer Informationssynthese basierend)		½
19. Wurden die verschiedenen Gesundheitszustände mit Präferenzen bewertet und dafür geeignete Methoden und Messinstrumente gewählt und angegeben?		0
20. Wurden adäquate Quellen der Bewertungsdaten für die Gesundheitszustände gewählt und eindeutig genannt?		nr
21. Wurde die Evidenz der Gesundheitseffekte ausreichend belegt? (s. ggf. entsprechende Kontextdokumente)		1

## Hörscreening für Neugeborene

<b>Kosten</b>	
22. Wurden die den Kosten zugrunde liegenden Mengengerüste hinreichend gründlich dargestellt?	½
23. Wurden adäquate Quellen und Methoden zur Ermittlung der Mengengerüste gewählt und eindeutig genannt?	½
24. Wurden die den Kosten zugrunde liegenden Preisgerüste hinreichend gründlich beschrieben?	½
25. Wurden adäquate Quellen und Methoden zur Ermittlung der Preise gewählt und eindeutig genannt?	0
26. Wurden die einbezogenen Kosten anhand der gewählten Perspektive und des gewählten Zeithorizonts schlüssig begründet und wurden alle relevanten Kosten berücksichtigt?	1
27. Wurden Daten zu Produktivitätsausfallkosten (falls berücksichtigt) getrennt aufgeführt und methodisch korrekt in die Analyse einbezogen?	0
28. Wurde die Währung genannt?	1
29. Wurden Währungskonversionen adäquat durchgeführt?	Nr
30. Wurden Preisanpassungen bei Inflation oder Deflation adäquat durchgeführt?	Nr
<b>Diskontierung</b>	
31. Wurden zukünftige Gesundheitseffekte <u>und</u> Kosten adäquat diskontiert?	Nr
32. Wurde das Referenzjahr für die Diskontierung angegeben bzw. bei fehlender Diskontierung das Referenzjahr für die Kosten?	Nr
33. Wurden die Diskontraten angegeben?	Nr
34. Wurde die Wahl der Diskontraten bzw. der Verzicht auf eine Diskontierung plausibel begründet?	Nr
<b>Ergebnispräsentation</b>	
35. Wurden Maßnahmen zur Modellvalidierung ergriffen und beschrieben?	Nr
36. Wurden absolute Gesundheitseffekte und absolute Kosten jeweils pro Kopf bestimmt und dargestellt?	1
37. Wurden inkrementelle Gesundheitseffekte und inkrementelle Kosten jeweils pro Kopf bestimmt und dargestellt?	1
38. Wurde eine für den Typ der gesundheitsökonomischen Evaluation sinnvolle Maßzahl für die Relation zwischen Kosten und Gesundheitseffekt angegeben?	1
39. Wurden reine (nicht lebensqualitätsadjustierte) klinische Effekte berichtet?	1
40. Wurden die relevanten Ergebnisse in disaggregierter Form dargestellt?	1
41. Wurden populationsaggregierte Kosten und Gesundheitseffekte dargestellt?	1
<b>Behandlung von Unsicherheiten</b>	
42. Wurden univariate Sensitivitätsanalysen für die relevanten Parameter durchgeführt?	0
43. Wurden multivariate Sensitivitätsanalysen für die relevanten Parameter durchgeführt?	0
44. Wurden Sensitivitätsanalysen für die relevanten strukturellen Elemente durchgeführt?	0
45. Wurden in den Sensitivitätsanalysen realistische Werte oder Wertebereiche bzw. Strukturvarianten berücksichtigt und angegeben?	Nr
46. Wurden die Ergebnisse der Sensitivitätsanalysen hinreichend dokumentiert?	Nr
47. Wurden adäquate statistische Inferenzmethoden (statistische Tests, Konfidenzintervalle) für stochastische Daten eingesetzt und die Ergebnisse berichtet?	0
<b>Diskussion</b>	
48. Wurde die Datenqualität kritisch beurteilt?	½
49. Wurden Richtung und Größe des Einflusses unsicherer oder verzerrter Parameterschätzung auf das Ergebnis konsistent diskutiert?	0
50. Wurden Richtung und Größe des Einflusses struktureller Modellannahmen auf das Ergebnis konsistent diskutiert?	Nr
51. Wurden die wesentlichen Einschränkungen und Schwächen der Studie diskutiert?	0
52. Wurden plausible Angaben zur Generalisierbarkeit der Ergebnisse gemacht?	½
53. Wurden wichtige ethische und Verteilungsfragen diskutiert?	1
54. Wurde das Ergebnis sinnvoll im Kontext mit unabhängigen Gesundheitsprogrammen diskutiert?	½

<b>Schlussfolgerungen</b>	
55. Wurden in konsistenter Weise Schlussfolgerungen aus den berichteten Daten / Ergebnissen abgeleitet?	½
56. Wurde eine auf dem Wissensstand und den Studienergebnissen basierende Antwort auf die Fragestellung gegeben?	1

<b>Checkliste methodischer Qualität</b>	
<b>Autoren, Titel und Publikationsorgan:</b> Mehl AL, Thomson V: <b>Newborn hearing screening: The great omission.</b> In: Pediatrics (1998), 101, S. 1-6 (Seitenzahlen aus Online-Ausgabe?).	1 = Kriterium erfüllt 1, ½, 0, ½ = Kriterium teilweise erfüllt 0 = Kriterium nicht erfüllt nr = nicht relevant
<b>Fragestellung</b>	
1. Wurde die Fragestellung präzise formuliert?	1
2. Wurden der medizinische und der ökonomische Problemkontext ausreichend dargestellt?	1
<b>Evaluationsrahmen</b>	
3. Wurden alle in die Studie einbezogenen Technologien hinreichend detailliert beschrieben?	0
4. Wurden alle im Rahmen der Fragestellung relevanten Technologien verglichen?	Nr
5. Wurde die Auswahl der Vergleichstechnologien schlüssig begründet?	0
6. Wurde die Zielpopulation klar beschrieben?	0
7. Wurde ein für die Fragestellung angemessener Zeithorizont für Kosten und Gesundheitseffekte gewählt und angegeben?	1
8. Wurde der Typ der gesundheitsökonomischen Evaluation explizit genannt?	1
9. Wurden sowohl Kosten als auch Gesundheitseffekte untersucht?	1
10. Wurde die Perspektive der Untersuchung eindeutig gewählt und explizit genannt?	0
<b>Analysemethoden und Modellierung</b>	
11. Wurden adäquate statistische Tests / Modelle zur Analyse der Daten gewählt und hinreichend gründlich beschrieben?	0
12. Wurden in entscheidungsanalytischen Modellen die Modellstruktur und alle Parameter vollständig und nachvollziehbar dokumentiert (in der Publikation bzw. einem technischen Bericht)?	Nr
13. Wurden die relevanten Annahmen explizit formuliert?	½
14. Wurden in entscheidungsanalytischen Modellen adäquate Datenquellen für die Pfadwahrscheinlichkeiten gewählt und eindeutig genannt?	Nr
<b>Gesundheitseffekte</b>	
15. Wurden alle für die gewählte Perspektive und den gewählten Zeithorizont relevanten Gesundheitszustände berücksichtigt und explizit aufgeführt?	1
16. Wurden adäquate Quellen für die Gesundheitseffekt-daten gewählt und eindeutig genannt?	½
17. Wurden das epidemiologische Studiendesign und die Auswertungsmethoden adäquat gewählt und beschrieben und wurden die Ergebnisse detailliert dargestellt? (falls auf einer einzelnen Studie basierend)	½
18. Wurden angemessene Methoden zur Identifikation, Extraktion und Synthese der Effektparameter verwendet und wurden sie detailliert beschrieben? (falls auf einer Informationssynthese basierend)	½
19. Wurden die verschiedenen Gesundheitszustände mit Präferenzen bewertet und dafür geeignete Methoden und Messinstrumente gewählt und angegeben?	0
20. Wurden adäquate Quellen der Bewertungsdaten für die Gesundheitszustände gewählt und eindeutig genannt?	0
21. Wurde die Evidenz der Gesundheitseffekte ausreichend belegt? (s. ggf. entsprechende Kontextdokumente)	1

<b>Kosten</b>	
22. Wurden die den Kosten zugrunde liegenden Mengengerüste hinreichend gründlich dargestellt?	½
23. Wurden adäquate Quellen und Methoden zur Ermittlung der Mengengerüste gewählt und eindeutig genannt?	½
24. Wurden die den Kosten zugrunde liegenden Preisgerüste hinreichend gründlich beschrieben?	½
25. Wurden adäquate Quellen und Methoden zur Ermittlung der Preise gewählt und eindeutig genannt?	0
26. Wurden die einbezogenen Kosten anhand der gewählten Perspektive und des gewählten Zeithorizonts schlüssig begründet und wurden alle relevanten Kosten berücksichtigt?	½
27. Wurden Daten zu Produktivitätsausfallskosten (falls berücksichtigt) getrennt aufgeführt und methodisch korrekt in die Analyse einbezogen?	0
28. Wurde die Währung genannt?	1
29. Wurden Währungskonversionen adäquat durchgeführt?	nr
30. Wurden Preisanpassungen bei Inflation oder Deflation adäquat durchgeführt?	0
<b>Diskontierung</b>	
31. Wurden zukünftige Gesundheitseffekte <u>und</u> Kosten adäquat diskontiert?	0
32. Wurde das Referenzjahr für die Diskontierung angegeben bzw. bei fehlender Diskontierung das Referenzjahr für die Kosten?	1
33. Wurden die Diskontraten angegeben?	0
34. Wurde die Wahl der Diskontraten bzw. der Verzicht auf eine Diskontierung plausibel begründet?	0
<b>Ergebnispräsentation</b>	
35. Wurden Maßnahmen zur Modellvalidierung ergriffen und beschrieben?	0
36. Wurden absolute Gesundheitseffekte und absolute Kosten jeweils pro Kopf bestimmt und dargestellt?	1
37. Wurden inkrementelle Gesundheitseffekte und inkrementelle Kosten jeweils pro Kopf bestimmt und dargestellt?	0
38. Wurde eine für den Typ der gesundheitsökonomischen Evaluation sinnvolle Maßzahl für die Relation zwischen Kosten und Gesundheitseffekt angegeben?	1
39. Wurden reine (nicht lebensqualitätsadjustierte) klinische Effekte berichtet?	1
40. Wurden die relevanten Ergebnisse in disaggregierter Form dargestellt?	1
41. Wurden populationsaggregierte Kosten und Gesundheitseffekte dargestellt?	1
<b>Behandlung von Unsicherheiten</b>	
42. Wurden univariate Sensitivitätsanalysen für die relevanten Parameter durchgeführt?	0
43. Wurden multivariate Sensitivitätsanalysen für die relevanten Parameter durchgeführt?	0
44. Wurden Sensitivitätsanalysen für die relevanten strukturellen Elemente durchgeführt?	0
45. Wurden in den Sensitivitätsanalysen realistische Werte oder Wertebereiche bzw. Strukturvarianten berücksichtigt und angegeben?	nr
46. Wurden die Ergebnisse der Sensitivitätsanalysen hinreichend dokumentiert?	nr
47. Wurden adäquate statistische Inferenzmethoden (statistische Tests, Konfidenzintervalle) für stochastische Daten eingesetzt und die Ergebnisse berichtet?	0
<b>Diskussion</b>	
48. Wurde die Datenqualität kritisch beurteilt?	0
49. Wurden Richtung und Größe des Einflusses unsicherer oder verzerrter Parameterschätzung auf das Ergebnis konsistent diskutiert?	0
50. Wurden Richtung und Größe des Einflusses struktureller Modellannahmen auf das Ergebnis konsistent diskutiert?	0
51. Wurden die wesentlichen Einschränkungen und Schwächen der Studie diskutiert?	0
52. Wurden plausible Angaben zur Generalisierbarkeit der Ergebnisse gemacht?	½
53. Wurden wichtige ethische und Verteilungsfragen diskutiert?	1
54. Wurde das Ergebnis sinnvoll im Kontext mit unabhängigen Gesundheitsprogrammen diskutiert?	1

<b>Schlussfolgerungen</b>	
55. Wurden in konsistenter Weise Schlussfolgerungen aus den berichteten Daten / Ergebnissen abgeleitet?	1
56. Wurde eine auf dem Wissensstand und den Studienergebnissen basierende Antwort auf die Fragestellung gegeben?	1



<b>Checkliste methodischer Qualität</b>	
<b>Autoren, Titel und Publikationsorgan:</b>	
Messner AH, Price M, Kwast K, Gallagher K, Forte J: <b>Volunteer based universal newborn hearing screening program.</b> In: Int J Pediatric Otorhinolaryngol (2001), S. 123-30.	1 = Kriterium erfüllt ½ = Kriterium teilweise erfüllt 0 = Kriterium nicht erfüllt nr = nicht relevant
<b>Fragestellung</b>	
1. Wurde die Fragestellung präzise formuliert?	1
2. Wurden der medizinische und der ökonomische Problemkontext ausreichend dargestellt?	1
<b>Evaluationsrahmen</b>	
3. Wurden alle in die Studie einbezogenen Technologien hinreichend detailliert beschrieben?	½
4. Wurden alle im Rahmen der Fragestellung relevanten Technologien verglichen?	½
5. Wurde die Auswahl der Vergleichstechnologien schlüssig begründet?	0
6. Wurde die Zielpopulation klar beschrieben?	½
7. Wurde ein für die Fragestellung angemessener Zeithorizont für Kosten und Gesundheitseffekte gewählt und angegeben?	½
8. Wurde der Typ der gesundheitsökonomischen Evaluation explizit genannt?	0
9. Wurden sowohl Kosten als auch Gesundheitseffekte untersucht?	1
10. Wurde die Perspektive der Untersuchung eindeutig gewählt und explizit genannt?	0
<b>Analysemethoden und Modellierung</b>	
11. Wurden adäquate statistische Tests / Modelle zur Analyse der Daten gewählt und hinreichend gründlich beschrieben?	0
12. Wurden in entscheidungsanalytischen Modellen die Modellstruktur und alle Parameter vollständig und nachvollziehbar dokumentiert (in der Publikation bzw. einem technischen Bericht)?	nr
13. Wurden die relevanten Annahmen explizit formuliert?	½
14. Wurden in entscheidungsanalytischen Modellen adäquate Datenquellen für die Pfadwahrscheinlichkeiten gewählt und eindeutig genannt?	nr
<b>Gesundheitseffekte</b>	
15. Wurden alle für die gewählte Perspektive und den gewählten Zeithorizont relevanten Gesundheitszustände berücksichtigt und explizit aufgeführt?	½
16. Wurden adäquate Quellen für die Gesundheitseffektdata gewählt und eindeutig genannt?	0
17. Wurden das epidemiologische Studiendesign und die Auswertungsmethoden adäquat gewählt und beschrieben und wurden die Ergebnisse detailliert dargestellt? (falls auf einer einzelnen Studie basierend)	0
18. Wurden angemessene Methoden zur Identifikation, Extraktion und Synthese der Effektparameter verwendet und wurden sie detailliert beschrieben? (falls auf einer Informationssynthese basierend)	nr
19. Wurden die verschiedenen Gesundheitszustände mit Präferenzen bewertet und dafür geeignete Methoden und Messinstrumente gewählt und angegeben?	0
20. Wurden adäquate Quellen der Bewertungsdaten für die Gesundheitszustände gewählt und eindeutig genannt?	nr
21. Wurde die Evidenz der Gesundheitseffekte ausreichend belegt? (s. ggf. entsprechende Kontextdokumente)	½

<b>Kosten</b>	
22. Wurden die den Kosten zugrunde liegenden Mengengerüste hinreichend gründlich dargestellt?	1
23. Wurden adäquate Quellen und Methoden zur Ermittlung der Mengengerüste gewählt und eindeutig genannt?	½
24. Wurden die den Kosten zugrunde liegenden Preisgerüste hinreichend gründlich beschrieben?	½
25. Wurden adäquate Quellen und Methoden zur Ermittlung der Preise gewählt und eindeutig genannt?	½
26. Wurden die einbezogenen Kosten anhand der gewählten Perspektive und des gewählten Zeithorizonts schlüssig begründet und wurden alle relevanten Kosten berücksichtigt?	½
27. Wurden Daten zu Produktivitätsausfallskosten (falls berücksichtigt) getrennt aufgeführt und methodisch korrekt in die Analyse einbezogen?	0
28. Wurde die Währung genannt?	1
29. Wurden Währungskonversionen adäquat durchgeführt?	nr
30. Wurden Preisanpassungen bei Inflation oder Deflation adäquat durchgeführt?	nr
<b>Diskontierung</b>	
31. Wurden zukünftige Gesundheitseffekte <u>und</u> Kosten adäquat diskontiert?	nr
32. Wurde das Referenzjahr für die Diskontierung angegeben bzw. bei fehlender Diskontierung das Referenzjahr für die Kosten?	nr
33. Wurden die Diskontraten angegeben?	nr
34. Wurde die Wahl der Diskontraten bzw. der Verzicht auf eine Diskontierung plausibel begründet?	nr
<b>Ergebnispräsentation</b>	
35. Wurden Maßnahmen zur Modellvalidierung ergriffen und beschrieben?	nr
36. Wurden absolute Gesundheitseffekte und absolute Kosten jeweils pro Kopf bestimmt und dargestellt?	1
37. Wurden inkrementelle Gesundheitseffekte und inkrementelle Kosten jeweils pro Kopf bestimmt und dargestellt?	0
38. Wurde eine für den Typ der gesundheitsökonomischen Evaluation sinnvolle Maßzahl für die Relation zwischen Kosten und Gesundheitseffekt angegeben?	½
39. Wurden reine (nicht lebensqualitätsadjustierte) klinische Effekte berichtet?	1
40. Wurden die relevanten Ergebnisse in disaggregierter Form dargestellt?	1
41. Wurden populationsaggregierte Kosten und Gesundheitseffekte dargestellt?	1
<b>Behandlung von Unsicherheiten</b>	
42. Wurden univariate Sensitivitätsanalysen für die relevanten Parameter durchgeführt?	0
43. Wurden multivariate Sensitivitätsanalysen für die relevanten Parameter durchgeführt?	0
44. Wurden Sensitivitätsanalysen für die relevanten strukturellen Elemente durchgeführt?	0
45. Wurden in den Sensitivitätsanalysen realistische Werte oder Wertebereiche bzw. Strukturvarianten berücksichtigt und angegeben?	nr
46. Wurden die Ergebnisse der Sensitivitätsanalysen hinreichend dokumentiert?	nr
47. Wurden adäquate statistische Inferenzmethoden (statistische Tests, Konfidenzintervalle) für stochastische Daten eingesetzt und die Ergebnisse berichtet?	0

<b>Diskussion</b>	
48. Wurde die Datenqualität kritisch beurteilt?	0
49. Wurden Richtung und Größe des Einflusses unsicherer oder verzerrter Parameterschätzung auf das Ergebnis konsistent diskutiert?	0
50. Wurden Richtung und Größe des Einflusses struktureller Modellannahmen auf das Ergebnis konsistent diskutiert?	0
51. Wurden die wesentlichen Einschränkungen und Schwächen der Studie diskutiert?	0
52. Wurden plausible Angaben zur Generalisierbarkeit der Ergebnisse gemacht?	½
53. Wurden wichtige ethische und Verteilungsfragen diskutiert?	1
54. Wurde das Ergebnis sinnvoll im Kontext mit unabhängigen Gesundheitsprogrammen diskutiert?	0
<b>Schlussfolgerungen</b>	
55. Wurden in konsistenter Weise Schlussfolgerungen aus den berichteten Daten / Ergebnissen abgeleitet?	1
56. Wurde eine auf dem Wissensstand und den Studienergebnissen basierende Antwort auf die Fragestellung gegeben?	½

Checkliste methodischer Qualität		F
<b>Autoren, Titel und Publikationsorgan:</b> Stevens JC, Hall DMB, Davis A, Davies CM, Dixon S: <b>The costs of early hearing screening in England and Wales.</b> In: Arch Dis Child (1998), 78, S. 14-19.		1 = Kriterium erfüllt ½ = Kriterium teilweise erfüllt 0 = Kriterium nicht erfüllt nr = nicht relevant
<b>Fragestellung</b>		
1. Wurde die Fragestellung präzise formuliert?		1
2. Wurden der medizinische und der ökonomische Problemkontext ausreichend dargestellt? Evaluationsrahmen		1
3. Wurden alle in die Studie einbezogenen Technologien hinreichend detailliert beschrieben?		0
4. Wurden alle im Rahmen der Fragestellung relevanten Technologien verglichen?		1
5. Wurde die Auswahl der Vergleichstechnologien schlüssig begründet?		0
6. Wurde die Zielpopulation klar beschrieben?		½
7. Wurde ein für die Fragestellung angemessener Zeithorizont für Kosten und Gesundheitseffekte gewählt und angegeben?		½
8. Wurde der Typ der gesundheitsökonomischen Evaluation explizit genannt?		0
9. Wurden sowohl Kosten als auch Gesundheitseffekte untersucht?		0
10. Wurde die Perspektive der Untersuchung eindeutig gewählt und explizit genannt?		0
<b>Analysemethoden und Modellierung</b>		
11. Wurden adäquate statistische Tests / Modelle zur Analyse der Daten gewählt und hinreichend gründlich beschrieben?		0
12. Wurden in entscheidungsanalytischen Modellen die Modellstruktur und alle Parameter vollständig und nachvollziehbar dokumentiert (in der Publikation bzw. einem technischen Report)?		Nr
13. Wurden die relevanten Annahmen explizit formuliert?		0
14. Wurden in entscheidungsanalytischen Modellen adäquate Datenquellen für die Pfadwahrscheinlichkeiten gewählt und eindeutig genannt?		Nr
<b>Gesundheitseffekte</b>		
15. Wurden alle für die gewählte Perspektive und den gewählten Zeithorizont relevanten Gesundheitszustände berücksichtigt und explizit aufgeführt?		½
16. Wurden adäquate Quellen für die Gesundheitseffektdata gewählt und eindeutig genannt?		0
17. Wurden das epidemiologische Studiendesign und die Auswertungsmethoden adäquat gewählt und beschrieben und wurden die Ergebnisse detailliert dargestellt? (falls auf einer einzelnen Studie basierend)		nr
18. Wurden angemessene Methoden zur Identifikation, Extraktion und Synthese der Effektparameter verwendet und wurden sie detailliert beschrieben? (falls auf einer Informationssynthese basierend)		0
19. Wurden die verschiedenen Gesundheitszustände mit Präferenzen bewertet und dafür geeignete Methoden und Messinstrumente gewählt und angegeben?		0
20. Wurden adäquate Quellen der Bewertungsdaten für die Gesundheitszustände gewählt und eindeutig genannt?		0
21. Wurde die Evidenz der Gesundheitseffekte ausreichend belegt? (s. ggf. entsprechende Kontextdokumente)		½

<b>Kosten</b>	
22. Wurden die den Kosten zugrunde liegenden Mengengerüste hinreichend gründlich dargestellt?	0
23. Wurden adäquate Quellen und Methoden zur Ermittlung der Mengengerüste gewählt und eindeutig genannt?	0
24. Wurden die den Kosten zugrunde liegenden Preisgerüste hinreichend gründlich beschrieben?	0
25. Wurden adäquate Quellen und Methoden zur Ermittlung der Preise gewählt und eindeutig genannt?	0
26. Wurden die einbezogenen Kosten anhand der gewählten Perspektive und des gewählten Zeithorizonts schlüssig begründet und wurden alle relevanten Kosten berücksichtigt?	0
27. Wurden Daten zu Produktivitätsausfallskosten (falls berücksichtigt) getrennt aufgeführt und methodisch korrekt in die Analyse einbezogen?	0
28. Wurde die Währung genannt?	1
29. Wurden Währungskonversionen adäquat durchgeführt?	nr
30. Wurden Preisanpassungen bei Inflation oder Deflation adäquat durchgeführt?	nr
<b>Diskontierung</b>	
31. Wurden zukünftige Gesundheitseffekte und Kosten adäquat diskontiert?	nr
32. Wurde das Referenzjahr für die Diskontierung angegeben bzw. bei fehlender Diskontierung das Referenzjahr für die Kosten?	nr
33. Wurden die Diskontraten angegeben?	nr
34. Wurde die Wahl der Diskontraten bzw. der Verzicht auf eine Diskontierung plausibel begründet?	nr
<b>Ergebnispräsentation</b>	
35. Wurden Maßnahmen zur Modellvalidierung ergriffen und beschrieben?	nr
36. Wurden absolute Gesundheitseffekte und absolute Kosten jeweils pro Kopf bestimmt und dargestellt?	0
37. Wurden inkrementelle Gesundheitseffekte und inkrementelle Kosten jeweils pro Kopf bestimmt und dargestellt?	nr
38. Wurde eine für den Typ der gesundheitsökonomischen Evaluation sinnvolle Maßzahl für die Relation zwischen Kosten und Gesundheitseffekt angegeben?	1
39. Wurden reine (nicht lebensqualitätsadjustierte) klinische Effekte berichtet?	1
40. Wurden die relevanten Ergebnisse in disaggregierter Form dargestellt?	0
41. Wurden populationsaggregierte Kosten und Gesundheitseffekte dargestellt?	0
<b>Behandlung von Unsicherheiten</b>	
42. Wurden univariate Sensitivitätsanalysen für die relevanten Parameter durchgeführt?	0
43. Wurden multivariate Sensitivitätsanalysen für die relevanten Parameter durchgeführt?	0
44. Wurden Sensitivitätsanalysen für die relevanten strukturellen Elemente durchgeführt?	0
45. Wurden in den Sensitivitätsanalysen realistische Werte oder Wertebereiche bzw. Strukturvarianten berücksichtigt und angegeben?	nr
46. Wurden die Ergebnisse der Sensitivitätsanalysen hinreichend dokumentiert?	nr
47. Wurden adäquate statistische Inferenzmethoden (statistische Tests, Konfidenzintervalle) für stochastische Daten eingesetzt und die Ergebnisse berichtet?	0

<b>Diskussion</b>	
48. Wurde die Datenqualität kritisch beurteilt?	1
49. Wurden Richtung und Größe des Einflusses unsicherer oder verzerrter Parameteschätzung auf das Ergebnis konsistent diskutiert?	1
50. Wurden Richtung und Größe des Einflusses struktureller Modellannahmen auf das Ergebnis konsistent diskutiert?	Nr
51. Wurden die wesentlichen Einschränkungen und Schwächen der Studie diskutiert?	1
52. Wurden plausible Angaben zur Generalisierbarkeit der Ergebnisse gemacht?	0
53. Wurden wichtige ethische und Verteilungsfragen diskutiert?	1
54. Wurde das Ergebnis sinnvoll im Kontext mit unabhängigen Gesundheitsprogrammen diskutiert?	Nr
<b>Schlussfolgerungen</b>	
55. Wurden in konsistenter Weise Schlussfolgerungen aus den berichteten Daten / Ergebnissen abgeleitet?	½
Ableitungen zu Kosteneffektivität nicht schlüssig	
56. Wurde eine auf dem Wissensstand und den Studienergebnissen basierende Antwort auf die Fragestellung gegeben?	1

<b>Checkliste methodischer Qualität</b>		
<b>Autoren, Titel und Publikationsorgan:</b>	1 = Kriterium erfüllt ½ = Kriterium teilweise erfüllt 0 = Kriterium nicht erfüllt nr = nicht relevant	1, ½, 0, nr
Turner: <b>Modeling the cost and performance of early identification protocols.</b> In: J Am Acad Audiol (1991), 2; S. 195-205.		
Turner: <b>Comparison of four hearing screening protocols.</b> In: J Am Acad Audiol (1992), 3; S. 200-07.		
Turner: <b>Factors that determine the cost and performance of early identification protocols.</b> In: J Am Acad Audiol (1992), 3; S. 233-41.		
<b>Fragestellung</b>		
1. Wurde die Fragestellung präzise formuliert?		1
2. Wurden der medizinische und der ökonomische Problemkontext ausreichend dargestellt?		1
<b>Evaluationsrahmen</b>		
3. Wurden alle in die Studie einbezogenen Technologien hinreichend detailliert beschrieben?		0
4. Wurden alle im Rahmen der Fragestellung relevanten Technologien verglichen?		½
5. Wurde die Auswahl der Vergleichstechnologien schlüssig begründet?		1
6. Wurde die Zielpopulation klar beschrieben?		1
7. Wurde ein für die Fragestellung angemessener Zeithorizont für Kosten und Gesundheitseffekte gewählt und angegeben?		½
8. Wurde der Typ der gesundheitsökonomischen Evaluation explizit genannt?		½
9. Wurden sowohl Kosten als auch Gesundheitseffekte untersucht?		½
10. Wurde die Perspektive der Untersuchung eindeutig gewählt und explizit genannt?		0
<b>Analysemethoden und Modellierung</b>		
11. Wurden adäquate statistische Tests / Modelle zur Analyse der Daten gewählt und hinreichend gründlich beschrieben?		1
12. Wurden in entscheidungsanalytischen Modellen die Modellstruktur und alle Parameter vollständig und nachvollziehbar dokumentiert (in der Publikation bzw. einem technischen Bericht)?		1
13. Wurden die relevanten Annahmen explizit formuliert?		1
14. Wurden in entscheidungsanalytischen Modellen adäquate Datenquellen für die Pfadwahrscheinlichkeiten gewählt und eindeutig genannt?		½
<b>Gesundheitseffekte</b>		
15. Wurden alle für die gewählte Perspektive und den gewählten Zeithorizont relevanten Gesundheitszustände berücksichtigt und explizit aufgeführt?		½
16. Wurden adäquate Quellen für die Gesundheitseffektdata gewählt und eindeutig genannt?		½
17. Wurden das epidemiologische Studiendesign und die Auswertungsmethoden adäquat gewählt und beschrieben und wurden die Ergebnisse detailliert dargestellt? (ggf. auf einer einzelnen Studie basierend)		nr
18. Wurden angemessene Methoden zur Identifikation, zur Extraktion und zur Synthese der Effektparameter verwendet und wurden sie detailliert beschrieben? (ggf. auf einer Informationssynthese basierend)		½
19. Wurden die verschiedenen Gesundheitszustände mit Präferenzen bewertet und dafür geeignete Methoden und Messinstrumente gewählt und angegeben?		0
20. Wurden adäquate Quellen der Bewertungsdaten für die Gesundheitszustände gewählt und eindeutig genannt?		Nr
21. Wurde die Evidenz der Gesundheitseffekte ausreichend belegt? (ggf. durch entsprechende Kontextdokumente)		nr

<b>Kosten</b>	
22. Wurden die den Kosten zugrunde liegenden Mengengerüste hinreichend gründlich dargestellt?	½
23. Wurden adäquate Quellen und Methoden zur Ermittlung der Mengengerüste gewählt und eindeutig genannt?	0
24. Wurden die den Kosten zugrunde liegenden Preisgerüste hinreichend gründlich beschrieben?	0
25. Wurden adäquate Quellen und Methoden zur Ermittlung der Preise gewählt und eindeutig genannt?	0
26. Wurden die einbezogenen Kosten anhand der gewählten Perspektive und des gewählten Zeithorizonts schlüssig begründet und wurden alle relevanten Kosten berücksichtigt?	0
27. Wurden Daten zu Produktivitätsausfallkosten (falls berücksichtigt) getrennt aufgeführt und methodisch korrekt in die Analyse einbezogen?	nr
28. Wurde die Währung genannt?	1
29. Wurden Währungskonversionen adäquat durchgeführt?	nr
30. Wurden Preisanpassungen bei Inflation oder Deflation adäquat durchgeführt?	nr
<b>Diskontierung</b>	
31. Wurden zukünftige Gesundheitseffekte <u>und</u> Kosten adäquat diskontiert?	nr
32. Wurde das Referenzjahr für die Diskontierung angegeben bzw. bei fehlender Diskontierung das Referenzjahr für die Kosten?	0
33. Wurden die Diskontraten angegeben?	nr
34. Wurde die Wahl der Diskontraten bzw. der Verzicht auf eine Diskontierung plausibel begründet?	nr
<b>Ergebnispräsentation</b>	
35. Wurden Maßnahmen zur Modellvalidierung ergriffen und beschrieben?	?
36. Wurden absolute Gesundheitseffekte und absolute Kosten jeweils pro Kopf bestimmt und dargestellt?	1
37. Wurden inkrementelle Gesundheitseffekte und inkrementelle Kosten jeweils pro Kopf bestimmt und dargestellt?	0
38. Wurde eine für den Typ der gesundheitsökonomischen Evaluation sinnvolle Maßzahl für die Relation zwischen Kosten und Gesundheitseffekt angegeben?	1
39. Wurden reine (nicht lebensqualitätsadjustierte) klinische Effekte berichtet?	1
40. Wurden die relevanten Ergebnisse in disaggregierter Form dargestellt?	?
41. Wurden populationsaggregierte Kosten und Gesundheitseffekte dargestellt?	0
<b>Behandlung von Unsicherheiten</b>	
42. Wurden univariate Sensitivitätsanalysen für die relevanten Parameter durchgeführt?	1
43. Wurden multivariate Sensitivitätsanalysen für die relevanten Parameter durchgeführt?	0
44. Wurden Sensitivitätsanalysen für die relevanten strukturellen Elemente durchgeführt?	1
45. Wurden in den Sensitivitätsanalysen realistische Werte oder Wertebereiche bzw. Strukturvarianten berücksichtigt und angegeben?	1
46. Wurden die Ergebnisse der Sensitivitätsanalysen hinreichend dokumentiert?	½
47. Wurden adäquate statistische Inferenzmethoden (statistische Tests, Konfidenzintervalle) für stochastische Daten eingesetzt und die Ergebnisse berichtet?	0



<b>Diskussion</b>	
48. Wurde die Datenqualität kritisch beurteilt?	½
49. Wurden Richtung und Größe des Einflusses unsicherer oder verzerrter Parameterschätzung auf das Ergebnis konsistent diskutiert?	½
50. Wurden Richtung und Größe des Einflusses struktureller Modellannahmen auf das Ergebnis konsistent diskutiert?	1
51. Wurden die wesentlichen Einschränkungen und Schwächen der Studie diskutiert?	0
52. Wurden plausible Angaben zur Generalisierbarkeit der Ergebnisse gemacht?	0
53. Wurden wichtige ethische und Verteilungsfragen diskutiert?	½
54. Wurde das Ergebnis sinnvoll im Kontext mit unabhängigen Gesundheitsprogrammen diskutiert?	nr
<b>Schlussfolgerungen</b>	
55. Wurden in konsistenter Weise Schlussfolgerungen aus den berichteten Daten / Ergebnissen abgeleitet?	1
56. Wurde eine auf dem Wissensstand und den Studienergebnissen basierende Antwort auf die Fragestellung gegeben?	1

<b>Checkliste methodischer Qualität</b>		
<b>Autoren, Titel und Publikationsorgan:</b> Verkerk PH, Boshuizen HC: <b>Health economic analysis: Cost-effectiveness of the infant distraction test and neonatal hearing screening in the Netherlands.</b> In: Grandori F, Lutzman M (Hrsg.): Neonatal Hearing Screening.	1 = Kriterium erfüllt 1 / 2 = Kriterium teilweise erfüllt 0 = Kriterium nicht erfüllt nr = nicht relevant	1, ½, 0, nr
<b>Fragestellung</b>		
1. Wurde die Fragestellung präzise formuliert?		½
2. Wurden der medizinische und der ökonomische Problemkontext ausreichend dargestellt?		½
<b>Evaluationsrahmen</b>		
3. Wurden alle in die Studie einbezogenen Technologien hinreichend detailliert beschrieben?		0
4. Wurden alle im Rahmen der Fragestellung relevanten Technologien verglichen?		0
5. Wurde die Auswahl der Vergleichstechnologien schlüssig begründet?		0
6. Wurde die Zielpopulation klar beschrieben?		0
7. Wurde ein für die Fragestellung angemessener Zeithorizont für Kosten und Gesundheitseffekte gewählt und angegeben?		½
8. Wurde der Typ der gesundheitsökonomischen Evaluation explizit genannt?		1
9. Wurden sowohl Kosten als auch Gesundheitseffekte untersucht?		½
10. Wurde die Perspektive der Untersuchung eindeutig gewählt und explizit genannt?		0
<b>Analysemethoden und Modellierung</b>		
11. Wurden adäquate statistische Tests/Modelle zur Analyse der Daten gewählt und hinreichend gründlich beschrieben?		0
12. Wurden in entscheidungsanalytischen Modellen die Modellstruktur und alle Parameter vollständig und nachvollziehbar dokumentiert (in der Publikation bzw. einem technischen Report)?		nr
13. Wurden die relevanten Annahmen explizit formuliert?		½
14. Wurden in entscheidungsanalytischen Modellen adäquate Datenquellen für die Pfadwahrscheinlichkeiten gewählt und eindeutig genannt?		nr
<b>Gesundheitseffekte</b>		
15. Wurden alle für die gewählte Perspektive und den gewählten Zeithorizont relevanten Gesundheitszustände berücksichtigt und explizit aufgeführt?		½
16. Wurden adäquate Quellen für die Gesundheitseffekt-daten gewählt und eindeutig genannt?		0
17. Wurden das epidemiologische Studiendesign und die Auswertungsmethoden adäquat gewählt und beschrieben und wurden die Ergebnisse detailliert dargestellt? (falls auf einer einzelnen Studie basierend)		½
18. Wurden angemessene Methoden zur Identifikation, Extraktion und Synthese der Effektparameter verwendet und wurden sie detailliert beschrieben? (falls auf einer Informationssynthese basierend)		0
19. Wurden die verschiedenen Gesundheitszustände mit Präferenzen bewertet und dafür geeignete Methoden und Messinstrumente gewählt und angegeben?		0
20. Wurden adäquate Quellen der Bewertungsdaten für die Gesundheitszustände gewählt und eindeutig genannt?		nr
21. Wurde die Evidenz der Gesundheitseffekte ausreichend belegt? (s. ggf. entsprechende Kontextdokumente)		½

<b>Kosten</b>	
22. Wurden die den Kosten zugrunde liegenden Mengengerüste hinreichend gründlich dargestellt?	0
23. Wurden adäquate Quellen und Methoden zur Ermittlung der Mengengerüste gewählt und eindeutig genannt?	0
24. Wurden die den Kosten zugrunde liegenden Preisgerüste hinreichend gründlich beschrieben?	½
25. Wurden adäquate Quellen und Methoden zur Ermittlung der Preise gewählt und eindeutig genannt?	0
26. Wurden die einbezogenen Kosten anhand der gewählten Perspektive und des gewählten Zeithorizonts schlüssig begründet und wurden alle relevanten Kosten berücksichtigt?	½
27. Wurden Daten zu Produktivitätsausfallkosten (falls berücksichtigt) getrennt aufgeführt und methodisch korrekt in die Analyse einbezogen?	nr
28. Wurde die Währung genannt?	1
29. Wurden Währungskonversionen adäquat durchgeführt?	nr
30. Wurden Preisanpassungen bei Inflation oder Deflation adäquat durchgeführt?	nr
<b>Diskontierung</b>	
31. Wurden zukünftige Gesundheitseffekte <u>und</u> Kosten adäquat diskontiert?	nr
32. Wurde das Referenzjahr für die Diskontierung angegeben bzw. bei fehlender Diskontierung das Referenzjahr für die Kosten?	nr
33. Wurden die Diskontraten angegeben?	nr
34. Wurde die Wahl der Diskontraten bzw. der Verzicht auf eine Diskontierung plausibel begründet?	nr
<b>Ergebnispräsentation</b>	
35. Wurden Maßnahmen zur Modellvalidierung ergriffen und beschrieben?	nr
36. Wurden absolute Gesundheitseffekte und absolute Kosten jeweils pro Kopf bestimmt und dargestellt?	½
37. Wurden inkrementelle Gesundheitseffekte und inkrementelle Kosten jeweils pro Kopf bestimmt und dargestellt?	0
38. Wurde eine für den Typ der gesundheitsökonomischen Evaluation sinnvolle Maßzahl für die Relation zwischen Kosten und Gesundheitseffekt angegeben?	1
39. Wurden reine (nicht lebensqualitätsadjustierte) klinische Effekte berichtet?	0
40. Wurden die relevanten Ergebnisse in disaggregierter Form dargestellt?	½
41. Wurden populationsaggregierte Kosten und Gesundheitseffekte dargestellt?	0
<b>Behandlung von Unsicherheiten</b>	
42. Wurden univariate Sensitivitätsanalysen für die relevanten Parameter durchgeführt?	0
43. Wurden multivariate Sensitivitätsanalysen für die relevanten Parameter durchgeführt?	0
44. Wurden Sensitivitätsanalysen für die relevanten strukturellen Elemente durchgeführt?	0
45. Wurden in den Sensitivitätsanalysen realistische Werte oder Wertebereiche bzw. Strukturvarianten berücksichtigt und angegeben?	nr
46. Wurden die Ergebnisse der Sensitivitätsanalysen hinreichend dokumentiert?	nr
47. Wurden adäquate statistische Inferenzmethoden (statistische Tests, Konfidenzintervalle) für stochastische Daten eingesetzt und die Ergebnisse berichtet?	0
<b>Diskussion</b>	
48. Wurde die Datenqualität kritisch beurteilt?	0
49. Wurden Richtung und Größe des Einflusses unsicherer oder verzerrter Parameterschätzung auf das Ergebnis konsistent diskutiert?	0
50. Wurden Richtung und Größe des Einflusses struktureller Modellannahmen auf das Ergebnis konsistent diskutiert?	nr
51. Wurden die wesentlichen Einschränkungen und Schwächen der Studie diskutiert?	0
52. Wurden plausible Angaben zur Generalisierbarkeit der Ergebnisse gemacht?	½
53. Wurden wichtige ethische und Verteilungsfragen diskutiert?	½
54. Wurde das Ergebnis sinnvoll im Kontext mit unabhängigen Gesundheitsprogrammen diskutiert?	0

<b>Schlussfolgerungen</b>	
55. Wurden in konsistenter Weise Schlussfolgerungen aus den berichteten Daten / Ergebnissen abgeleitet?	1/2
56. Wurde eine auf dem Wissensstand und den Studienergebnissen basierende Antwort auf die Fragestellung gegeben?	1/2

<b>Checkliste methodischer Qualität</b>		
<b>Autoren, Titel und Publikationsorgan:</b> Vohr BR, Oh W, Stewart EJ, Bentkover JD, Gabbard S, Lemons J, Papille LA, Pye R: <b>Comparison of costs and referral rates of 3 universal newborn hearing screening protocols.</b> In: Journal of Pediatrics (2001), 139, S. 238-44.	1 = Kriterium erfüllt ½ = Kriterium teilweise erfüllt 0 = Kriterium nicht erfüllt nr = nicht relevant	1, ½, 0, nr
<b>Fragestellung</b>		
1. Wurde die Fragestellung präzise formuliert?		1
2. Wurden der medizinische und der ökonomische Problemkontext ausreichend dargestellt?		1
<b>Evaluationsrahmen</b>		
3. Wurden alle in die Studie einbezogenen Technologien hinreichend detailliert beschrieben?		½
4. Wurden alle im Rahmen der Fragestellung relevanten Technologien verglichen?		1
5. Wurde die Auswahl der Vergleichstechnologien schlüssig begründet?		½
6. Wurde die Zielpopulation klar beschrieben?		1
7. Wurde ein für die Fragestellung angemessener Zeithorizont für Kosten und Gesundheitseffekte gewählt und angegeben?		½
8. Wurde der Typ der gesundheitsökonomischen Evaluation explizit genannt?		1
9. Wurden sowohl Kosten als auch Gesundheitseffekte untersucht?		1
10. Wurde die Perspektive der Untersuchung eindeutig gewählt und explizit genannt?		0
<b>Analysemethoden und Modellierung</b>		
11. Wurden adäquate statistische Tests / Modelle zur Analyse der Daten gewählt und hinreichend gründlich beschrieben?		½
12. Wurden in entscheidungsanalytischen Modellen die Modellstruktur und alle Parameter vollständig und nachvollziehbar dokumentiert (in der Publikation bzw. einem technischen Bericht)?		nr
13. Wurden die relevanten Annahmen explizit formuliert?		1
14. Wurden in entscheidungsanalytischen Modellen adäquate Datenquellen für die Pfadwahrscheinlichkeiten gewählt und eindeutig genannt?		nr
<b>Gesundheitseffekte</b>		
15. Wurden alle für die gewählte Perspektive und den gewählten Zeithorizont relevanten Gesundheitszustände berücksichtigt und explizit aufgeführt?		1
16. Wurden adäquate Quellen für die Gesundheitseffektdata gewählt und eindeutig genannt?		1
17. Wurden das epidemiologische Studiendesign und die Auswertungsmethoden adäquat gewählt und beschrieben und wurden die Ergebnisse detailliert dargestellt? (falls auf einer einzelnen Studie basierend)		1
18. Wurden angemessene Methoden zur Identifikation, Extraktion und Synthese der Effektparameter verwendet und wurden sie detailliert beschrieben? (falls auf einer Informationssynthese basierend)		nr
19. Wurden die verschiedenen Gesundheitszustände mit Präferenzen bewertet und dafür geeignete Methoden und Messinstrumente gewählt und angegeben?		0
20. Wurden adäquate Quellen der Bewertungsdaten für die Gesundheitszustände gewählt und eindeutig genannt?		nr
21. Wurde die Evidenz der Gesundheitseffekte ausreichend belegt? (s. ggf. entsprechende Kontextdokumente)		1

## Hörscreening für Neugeborene

<b>Kosten</b>	
22. Wurden die den Kosten zugrunde liegenden Mengengerüste hinreichend gründlich dargestellt?	½
23. Wurden adäquate Quellen und Methoden zur Ermittlung der Mengengerüste gewählt und eindeutig genannt?	1
24. Wurden die den Kosten zugrunde liegenden Preisgerüste hinreichend gründlich beschrieben?	1
25. Wurden adäquate Quellen und Methoden zur Ermittlung der Preise gewählt und eindeutig genannt?	1
26. Wurden die einbezogenen Kosten anhand der gewählten Perspektive und des gewählten Zeithorizonts schlüssig begründet und wurden alle relevanten Kosten berücksichtigt?	1
27. Wurden Daten zu Produktivitätsausfallskosten (falls berücksichtigt) getrennt aufgeführt und methodisch korrekt in die Analyse einbezogen?	Nr
28. Wurde die Währung genannt?	1
29. Wurden Währungskonversionen adäquat durchgeführt?	Nr
30. Wurden Preisanpassungen bei Inflation oder Deflation adäquat durchgeführt?	Nr
<b>Diskontierung</b>	
31. Wurden zukünftige Gesundheitseffekte <u>und</u> Kosten adäquat diskontiert?	Nr
32. Wurde das Referenzjahr für die Diskontierung angegeben bzw. bei fehlender Diskontierung das Referenzjahr für die Kosten?	Nr
33. Wurden die Diskontraten angegeben?	Nr
34. Wurde die Wahl der Diskontraten bzw. der Verzicht auf eine Diskontierung plausibel begründet?	Nr
<b>Ergebnispräsentation</b>	
35. Wurden Maßnahmen zur Modellvalidierung ergriffen und beschrieben?	1
36. Wurden absolute Gesundheitseffekte und absolute Kosten jeweils pro Kopf bestimmt und dargestellt?	1
37. Wurden inkrementelle Gesundheitseffekte und inkrementelle Kosten jeweils pro Kopf bestimmt und dargestellt?	0
38. Wurde eine für den Typ der gesundheitsökonomischen Evaluation sinnvolle Maßzahl für die Relation zwischen Kosten und Gesundheitseffekt angegeben?	1
39. Wurden reine (nicht lebensqualitätsadjustierte) klinische Effekte berichtet?	1
40. Wurden die relevanten Ergebnisse in disaggregierter Form dargestellt?	1
41. Wurden populationsaggregierte Kosten und Gesundheitseffekte dargestellt?	1
<b>Behandlung von Unsicherheiten</b>	
42. Wurden univariate Sensitivitätsanalysen für die relevanten Parameter durchgeführt?	1
43. Wurden multivariate Sensitivitätsanalysen für die relevanten Parameter durchgeführt?	1
44. Wurden Sensitivitätsanalysen für die relevanten strukturellen Elemente durchgeführt?	1
45. Wurden in den Sensitivitätsanalysen realistische Werte oder Wertebereiche bzw. Strukturvarianten berücksichtigt und angegeben?	½
46. Wurden die Ergebnisse der Sensitivitätsanalysen hinreichend dokumentiert?	½
47. Wurden adäquate statistische Inferenzmethoden (statistische Tests, Konfidenzintervalle) für stochastische Daten eingesetzt und die Ergebnisse berichtet?	0
<b>Diskussion</b>	
48. Wurde die Datenqualität kritisch beurteilt?	1
49. Wurden Richtung und Größe des Einflusses unsicherer oder verzerrter Parameterschätzung auf das Ergebnis konsistent diskutiert?	1
50. Wurden Richtung und Größe des Einflusses struktureller Modellannahmen auf das Ergebnis konsistent diskutiert?	½
51. Wurden die wesentlichen Einschränkungen und Schwächen der Studie diskutiert?	½
52. Wurden plausible Angaben zur Generalisierbarkeit der Ergebnisse gemacht?	0
53. Wurden wichtige ethische und Verteilungsfragen diskutiert?	1
54. Wurde das Ergebnis sinnvoll im Kontext mit unabhängigen Gesundheitsprogrammen diskutiert?	0

<b>Schlussfolgerungen</b>	
55. Wurden in konsistenter Weise Schlussfolgerungen aus den berichteten Daten / Ergebnissen abgeleitet?	1
56. Wurde eine auf dem Wissensstand und den Studienergebnissen basierende Antwort auf die Fragestellung gegeben?	1

<b>Checkliste methodischer Qualität</b>	
<b>Autoren, Titel und Publikationsorgan:</b>	
Watkin: <b>Neonatal otoacoustic emission screening and the identification of deafness.</b> In: Arch dis Child (1996), 74, F16-F25.	1 = Kriterium erfüllt ½ = Kriterium teilweise erfüllt 0 = Kriterium nicht erfüllt nr = nicht relevant
	1, ½, 0, nr
<b>Fragestellung</b>	
1. Wurde die Fragestellung präzise formuliert?	1
2. Wurden der medizinische und der ökonomische Problemkontext ausreichend dargestellt?	1
<b>Evaluationsrahmen</b>	
3. Wurden alle in die Studie einbezogenen Technologien hinreichend detailliert beschrieben?	½
4. Wurden alle im Rahmen der Fragestellung relevanten Technologien verglichen?	1
5. Wurde die Auswahl der Vergleichstechnologien schlüssig begründet?	Nr
6. Wurde die Zielpopulation klar beschrieben?	1
7. Wurde ein für die Fragestellung angemessener Zeithorizont für Kosten und Gesundheitseffekte gewählt und angegeben?	½
8. Wurde der Typ der gesundheitsökonomischen Evaluation explizit genannt?	0
9. Wurden sowohl Kosten als auch Gesundheitseffekte untersucht?	1
10. Wurde die Perspektive der Untersuchung eindeutig gewählt und explizit genannt?	0
<b>Analysemethoden und Modellierung</b>	
11. Wurden adäquate statistische Tests / Modelle zur Analyse der Daten gewählt und hinreichend gründlich beschrieben?	0
12. Wurden in entscheidungsanalytischen Modellen die Modellstruktur und alle Parameter vollständig und nachvollziehbar dokumentiert (in der Publikation bzw. einem technischen Bericht)?	Nr
13. Wurden die relevanten Annahmen explizit formuliert?	Nr
14. Wurden in entscheidungsanalytischen Modellen adäquate Datenquellen für die Pfadwahrscheinlichkeiten gewählt und eindeutig genannt?	Nr
<b>Gesundheitseffekte</b>	
15. Wurden alle für die gewählte Perspektive und den gewählten Zeithorizont relevanten Gesundheitszustände berücksichtigt und explizit aufgeführt?	1
16. Wurden adäquate Quellen für die Gesundheitseffektdaten gewählt und eindeutig genannt?	1
17. Wurden das epidemiologische Studiendesign und die Auswertungsmethoden adäquat gewählt und beschrieben und wurden die Ergebnisse detailliert dargestellt? (falls auf einer einzelnen Studie basierend)	½
18. Wurden angemessene Methoden zur Identifikation, Extraktion und Synthese der Effektparameter verwendet und wurden sie detailliert beschrieben? (falls auf einer Informationssynthese basierend)	nr
19. Wurden die verschiedenen Gesundheitszustände mit Präferenzen bewertet und dafür geeignete Methoden und Messinstrumente gewählt und angegeben?	0
20. Wurden adäquate Quellen der Bewertungsdaten für die Gesundheitszustände gewählt und eindeutig genannt?	Nr
21. Wurde die Evidenz der Gesundheitseffekte ausreichend belegt? (s. ggf. entsprechende Kontextdokumente)	½



<b>Kosten</b>	
22. Wurden die den Kosten zugrunde liegenden Mengengerüste hinreichend gründlich dargestellt?	½
23. Wurden adäquate Quellen und Methoden zur Ermittlung der Mengengerüste gewählt und eindeutig genannt?	½
24. Wurden die den Kosten zugrunde liegenden Preisgerüste hinreichend gründlich beschrieben?	½
25. Wurden adäquate Quellen und Methoden zur Ermittlung der Preise gewählt und eindeutig genannt?	½
26. Wurden die einbezogenen Kosten anhand der gewählten Perspektive und des gewählten Zeithorizonts schlüssig begründet und wurden alle relevanten Kosten berücksichtigt?	½
27. Wurden Daten zu Produktivitätsausfallskosten (falls berücksichtigt) getrennt aufgeführt und methodisch korrekt in die Analyse einbezogen?	nr
28. Wurde die Währung genannt?	1
29. Wurden Währungskonversionen adäquat durchgeführt?	nr
30. Wurden Preisanpassungen bei Inflation oder Deflation adäquat durchgeführt?	nr
<b>Diskontierung</b>	
31. Wurden zukünftige Gesundheitseffekte <u>und</u> Kosten adäquat diskontiert?	nr
32. Wurde das Referenzjahr für die Diskontierung angegeben bzw. bei fehlender Diskontierung das Referenzjahr für die Kosten?	0
33. Wurden die Diskontraten angegeben?	nr
34. Wurde die Wahl der Diskontraten bzw. der Verzicht auf eine Diskontierung plausibel begründet?	nr
<b>Ergebnispräsentation</b>	
35. Wurden Maßnahmen zur Modellvalidierung ergriffen und beschrieben?	?
36. Wurden absolute Gesundheitseffekte und absolute Kosten jeweils pro Kopf bestimmt und dargestellt?	1
37. Wurden inkrementelle Gesundheitseffekte und inkrementelle Kosten jeweils pro Kopf bestimmt und dargestellt?	0
38. Wurde eine für den Typ der gesundheitsökonomischen Evaluation sinnvolle Maßzahl für die Relation zwischen Kosten und Gesundheitseffekt angegeben?	1
39. Wurden reine (nicht lebensqualitätsadjustierte) klinische Effekte berichtet?	1
40. Wurden die relevanten Ergebnisse in disaggregierter Form dargestellt?	½
41. Wurden populationsaggregierte Kosten und Gesundheitseffekte dargestellt?	1
<b>Behandlung von Unsicherheiten</b>	
42. Wurden univariate Sensitivitätsanalysen für die relevanten Parameter durchgeführt?	0
43. Wurden multivariate Sensitivitätsanalysen für die relevanten Parameter durchgeführt?	0
44. Wurden Sensitivitätsanalysen für die relevanten strukturellen Elemente durchgeführt?	0
45. Wurden in den Sensitivitätsanalysen realistische Werte oder Wertebereiche bzw. Strukturvarianten berücksichtigt und angegeben?	nr
46. Wurden die Ergebnisse der Sensitivitätsanalysen hinreichend dokumentiert?	nr
47. Wurden adäquate statistische Inferenzmethoden (statistische Tests, Konfidenzintervalle) für stochastische Daten eingesetzt und die Ergebnisse berichtet?	0

<b>Diskussion</b>	
48. Wurde die Datenqualität kritisch beurteilt?	½
49. Wurden Richtung und Größe des Einflusses unsicherer oder verzerrter Parameterschätzung auf das Ergebnis konsistent diskutiert?	½
50. Wurden Richtung und Größe des Einflusses struktureller Modellannahmen auf das Ergebnis konsistent diskutiert?	Nr
51. Wurden die wesentlichen Einschränkungen und Schwächen der Studie diskutiert?	½
52. Wurden plausible Angaben zur Generalisierbarkeit der Ergebnisse gemacht?	½
53. Wurden wichtige ethische und Verteilungsfragen diskutiert?	½
54. Wurde das Ergebnis sinnvoll im Kontext mit unabhängigen Gesundheitsprogrammen diskutiert?	Nr
<b>Schlussfolgerungen</b>	
55. Wurden in konsistenter Weise Schlussfolgerungen aus den berichteten Daten / Ergebnissen abgeleitet?	1
56. Wurde eine auf dem Wissensstand und den Studienergebnissen basierende Antwort auf die Fragestellung gegeben?	1

Checkliste methodischer Qualität	End
<b>Autoren, Titel und Publikationsorgan:</b> Weirather YP, Korth N, White KR, Downs D, Woods-Kershner N: <b>Cost analysis of TOAE-based universal newborn hearing screening.</b> In: J Commun Disord (1997), 30, S. 477-93.	1 = Kriterium erfüllt ½ = Kriterium teilweise erfüllt 0 = Kriterium nicht erfüllt nr = nicht relevant
<b>Fragestellung</b>	
1. Wurde die Fragestellung präzise formuliert?	½
2. Wurden der medizinische und der ökonomische Problemkontext ausreichend dargestellt?	1
<b>Evaluationsrahmen</b>	
3. Wurden alle in die Studie einbezogenen Technologien hinreichend detailliert beschrieben?	½
4. Wurden alle im Rahmen der Fragestellung relevanten Technologien verglichen?	Nr
5. Wurde die Auswahl der Vergleichstechnologien schlüssig begründet?	0
6. Wurde die Zielpopulation klar beschrieben?	1
7. Wurde ein für die Fragestellung angemessener Zeithorizont für Kosten und Gesundheitseffekte gewählt und angegeben?	½
8. Wurde der Typ der gesundheitsökonomischen Evaluation explizit genannt?	1
9. Wurden sowohl Kosten als auch Gesundheitseffekte untersucht?	1
10. Wurde die Perspektive der Untersuchung eindeutig gewählt und explizit genannt?	0
<b>Analysemethoden und Modellierung</b>	
11. Wurden adäquate statistische Tests / Modelle zur Analyse der Daten gewählt und hinreichend gründlich beschrieben?	0
12. Wurden in entscheidungsanalytischen Modellen die Modellstruktur und alle Parameter vollständig und nachvollziehbar dokumentiert (in der Publikation bzw. einem technischen Bericht)?	Nr
13. Wurden die relevanten Annahmen explizit formuliert?	0
14. Wurden in entscheidungsanalytischen Modellen adäquate Datenquellen für die Pfadwahrscheinlichkeiten gewählt und eindeutig genannt?	Nr
<b>Gesundheitseffekte</b>	
15. Wurden alle für die gewählte Perspektive und den gewählten Zeithorizont relevanten Gesundheitszustände berücksichtigt und explizit aufgeführt?	½
16. Wurden adäquate Quellen für die Gesundheitseffektdaten gewählt und eindeutig genannt?	1
17. Wurden das epidemiologische Studiendesign und die Auswertungsmethoden adäquat gewählt und beschrieben und wurden die Ergebnisse detailliert dargestellt? (falls auf einer einzelnen Studie basierend)	½
18. Wurden angemessene Methoden zur Identifikation, Extraktion und Synthese der Effektparameter verwendet und wurden sie detailliert beschrieben? (falls auf einer Informationssynthese basierend)	½
19. Wurden die verschiedenen Gesundheitszustände mit Präferenzen bewertet und dafür geeignete Methoden und Messinstrumente gewählt und angegeben?	0
20. Wurden adäquate Quellen der Bewertungsdaten für die Gesundheitszustände gewählt und eindeutig genannt?	Nr
21. Wurde die Evidenz der Gesundheitseffekte ausreichend belegt? (s. ggf. entsprechende Kontextdokumente)	½

<b>Kosten</b>	
22. Wurden die den Kosten zugrunde liegenden Mengengerüste hinreichend gründlich dargestellt?	1
23. Wurden adäquate Quellen und Methoden zur Ermittlung der Mengengerüste gewählt und eindeutig genannt?	½
24. Wurden die den Kosten zugrunde liegenden Preisgerüste hinreichend gründlich beschrieben?	½
25. Wurden adäquate Quellen und Methoden zur Ermittlung der Preise gewählt und eindeutig genannt?	½
26. Wurden die einbezogenen Kosten anhand der gewählten Perspektive und des gewählten Zeithorizonts schlüssig begründet und wurden alle relevanten Kosten berücksichtigt?	½
27. Wurden Daten zu Produktivitätsausfallkosten (falls berücksichtigt) getrennt aufgeführt und methodisch korrekt in die Analyse einbezogen?	0
28. Wurde die Währung genannt?	1
29. Wurden Währungskonversionen adäquat durchgeführt?	nr
30. Wurden Preisanpassungen bei Inflation oder Deflation adäquat durchgeführt?	nr
<b>Diskontierung</b>	
31. Wurden zukünftige Gesundheitseffekte <u>und</u> Kosten adäquat diskontiert?	nr
32. Wurde das Referenzjahr für die Diskontierung angegeben bzw. bei fehlender Diskontierung das Referenzjahr für die Kosten?	nr
33. Wurden die Diskontraten angegeben?	nr
34. Wurde die Wahl der Diskontraten bzw. der Verzicht auf eine Diskontierung plausibel begründet?	nr
<b>Ergebnispräsentation</b>	
35. Wurden Maßnahmen zur Modellvalidierung ergriffen und beschrieben?	nr
36. Wurden absolute Gesundheitseffekte und absolute Kosten jeweils pro Kopf bestimmt und dargestellt?	1
37. Wurden inkrementelle Gesundheitseffekte und inkrementelle Kosten jeweils pro Kopf bestimmt und dargestellt?	0
38. Wurde eine für den Typ der gesundheitsökonomischen Evaluation sinnvolle Maßzahl für die Relation zwischen Kosten und Gesundheitseffekt angegeben?	1
39. Wurden reine (nicht lebensqualitätsadjustierte) klinische Effekte berichtet?	1
40. Wurden die relevanten Ergebnisse in disaggregierter Form dargestellt?	1
41. Wurden populationsaggregierte Kosten und Gesundheitseffekte dargestellt?	1
<b>Behandlung von Unsicherheiten</b>	
42. Wurden univariate Sensitivitätsanalysen für die relevanten Parameter durchgeführt?	0
43. Wurden multivariate Sensitivitätsanalysen für die relevanten Parameter durchgeführt?	0
44. Wurden Sensitivitätsanalysen für die relevanten strukturellen Elemente durchgeführt?	0
45. Wurden in den Sensitivitätsanalysen realistische Werte oder Wertebereiche bzw. Strukturvarianten berücksichtigt und angegeben?	nr
46. Wurden die Ergebnisse der Sensitivitätsanalysen hinreichend dokumentiert?	nr
47. Wurden adäquate statistische Inferenzmethoden (statistische Tests, Konfidenzintervalle) für stochastische Daten eingesetzt und die Ergebnisse berichtet?	0
<b>Diskussion</b>	
48. Wurde die Datenqualität kritisch beurteilt?	1
49. Wurden Richtung und Größe des Einflusses unsicherer oder verzerrter Parameterschätzung auf das Ergebnis konsistent diskutiert?	1
50. Wurden Richtung und Größe des Einflusses struktureller Modellannahmen auf das Ergebnis konsistent diskutiert?	1
51. Wurden die wesentlichen Einschränkungen und Schwächen der Studie diskutiert?	½
52. Wurden plausible Angaben zur Generalisierbarkeit der Ergebnisse gemacht?	½
53. Wurden wichtige ethische und Verteilungsfragen diskutiert?	1
54. Wurde das Ergebnis sinnvoll im Kontext mit unabhängigen Gesundheitsprogrammen diskutiert?	0

<b>Schlussfolgerungen</b>	
55. Wurden in konsistenter Weise Schlussfolgerungen aus den berichteten Daten / Ergebnissen abgeleitet?	1
56. Wurde eine auf dem Wissensstand und den Studienergebnissen basierende Antwort auf die Fragestellung gegeben?	1

## 8.16 Diagnosemodell: Wahrscheinlichkeiten für Hörstörungen bei Risikokindern und Nichtrisikokindern

Berechnung der bedingten Wahrscheinlichkeiten für HST bei Risikokindern  $p(H|R)$  und für HST bei Nichtrisikokindern  $p(H|R^-)$  mit der Formel von Bayes

$$p(H|R^-) = p(H) \times p(R^-|H) / p(1-R)$$

$$p(H|R) = p(H) \times p(R|H) / p(R)$$

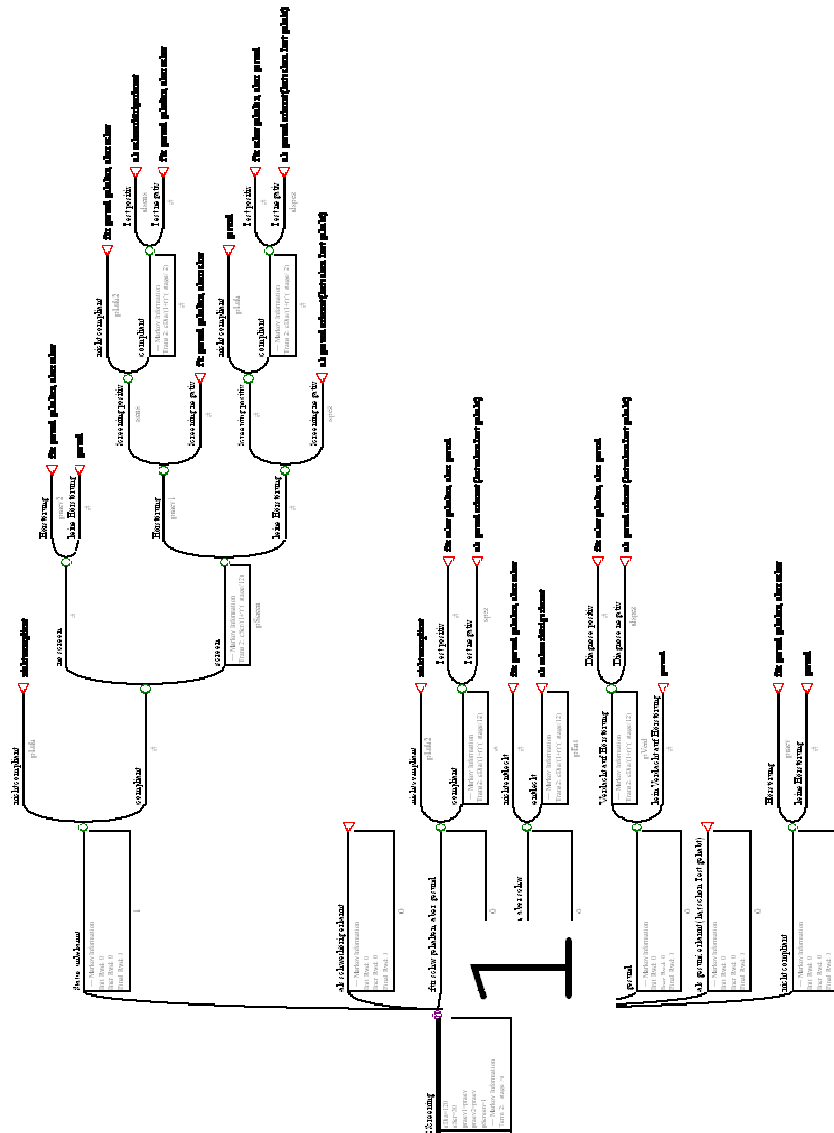
**Tabelle 119: Bedingte Wahrscheinlichkeiten für Hörstörungen (HST) bei Risikokindern und bei Nichtrisikokindern mit der Formel von Bayes.**

Prävalenz HST $p(H)$	Prävalenz Risikofaktoren $P^{\otimes}$	$p(H R)$	$p(H R^-)$	$p(R H)$
0,0009	0,20	0,0023	0,0006	0,50
0,0010	0,20	0,0025	0,0006	0,50
0,0015	0,20	0,0038	0,0009	0,50
0,0020	0,20	0,0050	0,0013	0,50
0,0030	0,20	0,0075	0,0019	0,50
0,0009	0,10	0,0045	0,0005	0,50
0,0010	0,10	0,0050	0,0006	0,50
0,0015	0,10	0,0075	0,0008	0,50
0,0020	0,10	0,0100	0,0011	0,50
0,0030	0,10	0,0150	0,0017	0,50
0,0009	0,30	0,0015	0,0006	0,50
0,0010	0,30	0,0017	0,0007	0,50
0,0015	0,30	0,0025	0,0011	0,50
0,0020	0,30	0,0033	0,0014	0,50
0,0030	0,30	0,0050	0,0021	0,50
0,0009	0,20	0,0021	0,0006	0,46
0,0010	0,20	0,0023	0,0007	0,46
0,0015	0,20	0,0035	0,0010	0,46
0,0020	0,20	0,0046	0,0014	0,46
0,0030	0,20	0,0069	0,0020	0,46
0,0009	0,20	0,0025	0,0005	0,56
0,0010	0,20	0,0028	0,0006	0,56
0,0015	0,20	0,0042	0,0008	0,56
0,0020	0,20	0,0056	0,0011	0,56
0,0030	0,20	0,0084	0,0017	0,56

## 8.17 Baumstruktur der Strategie Screening des Diagnosemodells

In der nachfolgenden Abbildung wird nur die Strategie Screening des Diagnosemodells abgebildet - die Baumstrukturen der anderen beiden Strategien des Diagnosemodells sind identisch.

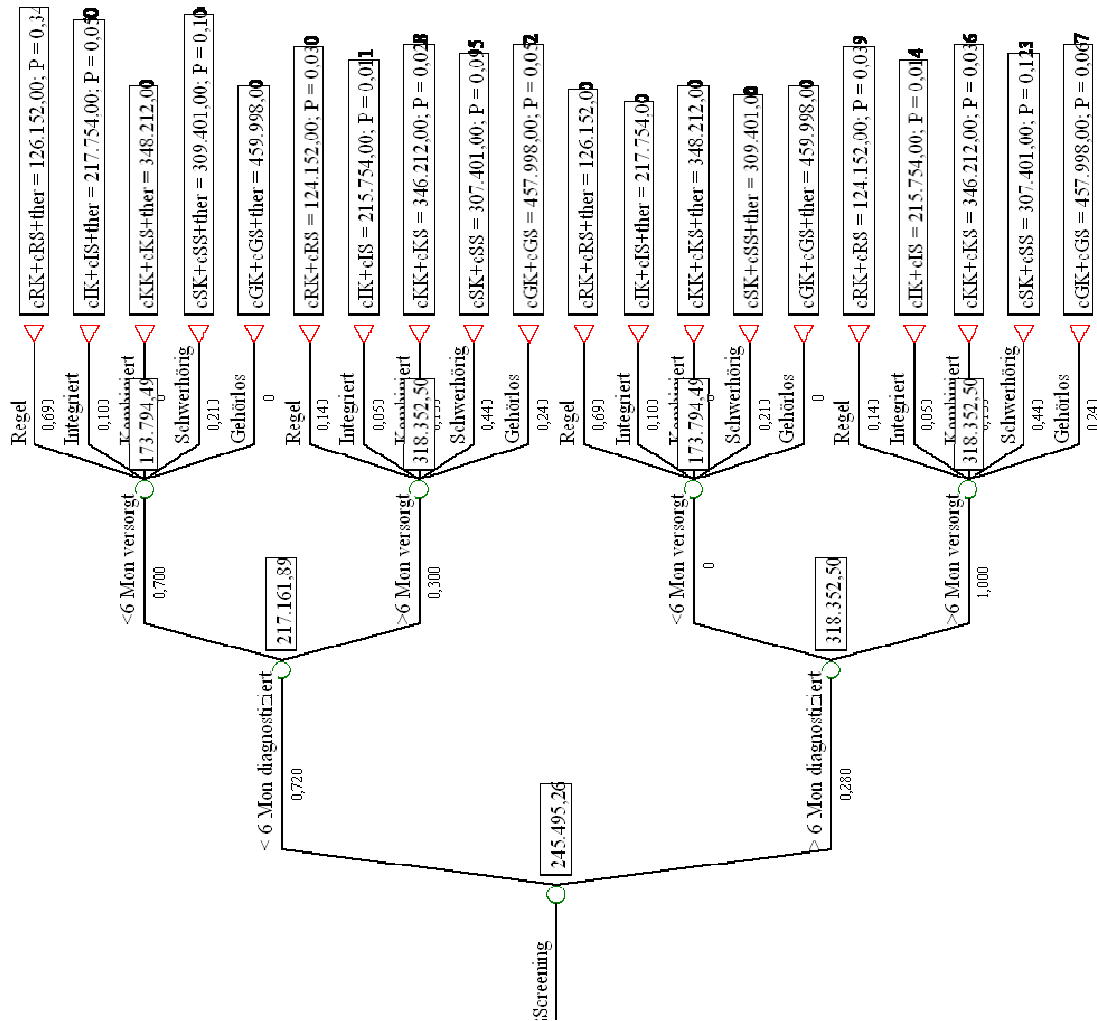
Abbildung 16: Baumstruktur der Strategie Screening des Diagnosemodells.



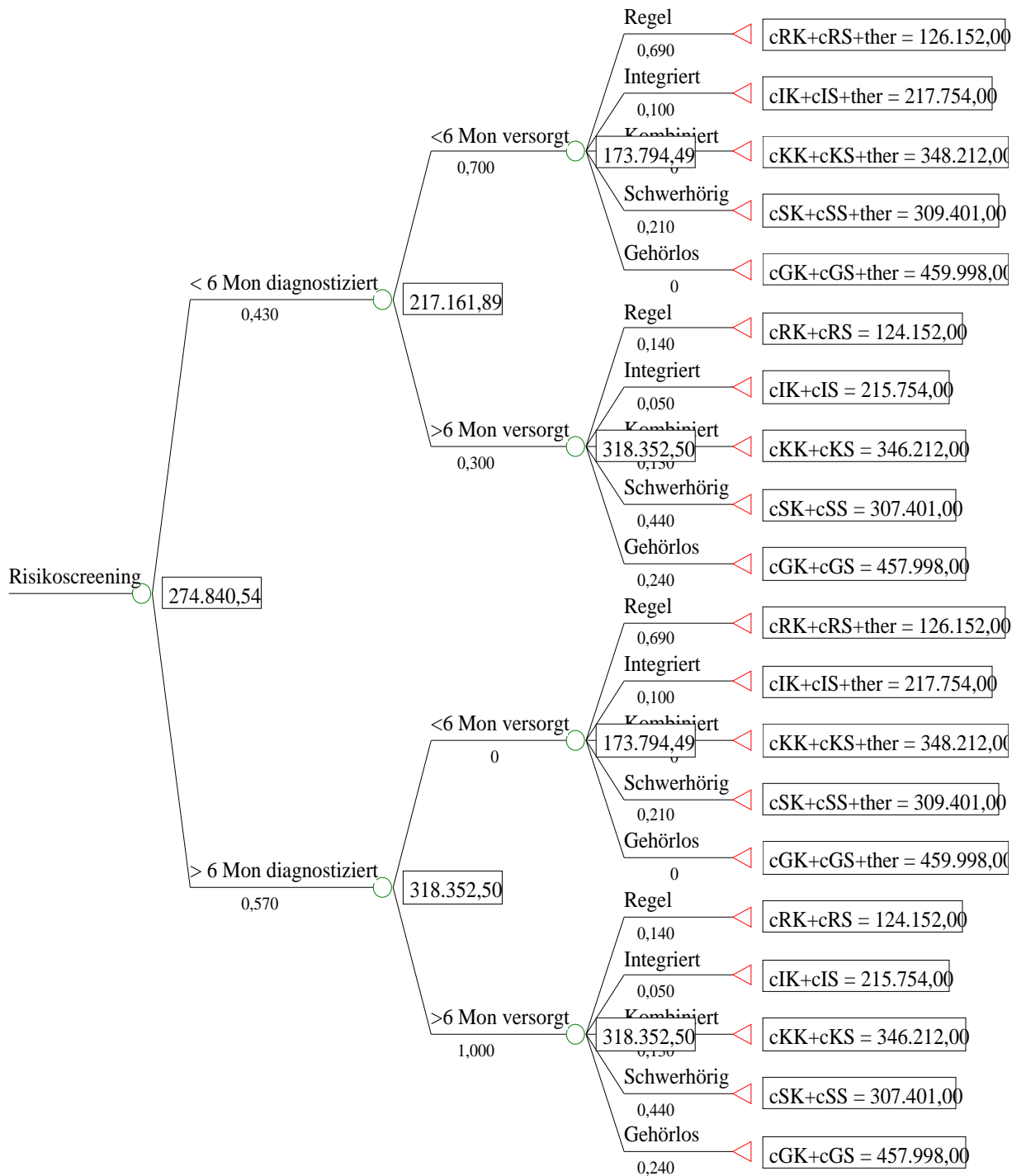
### 8.18 Versorgungsmodell

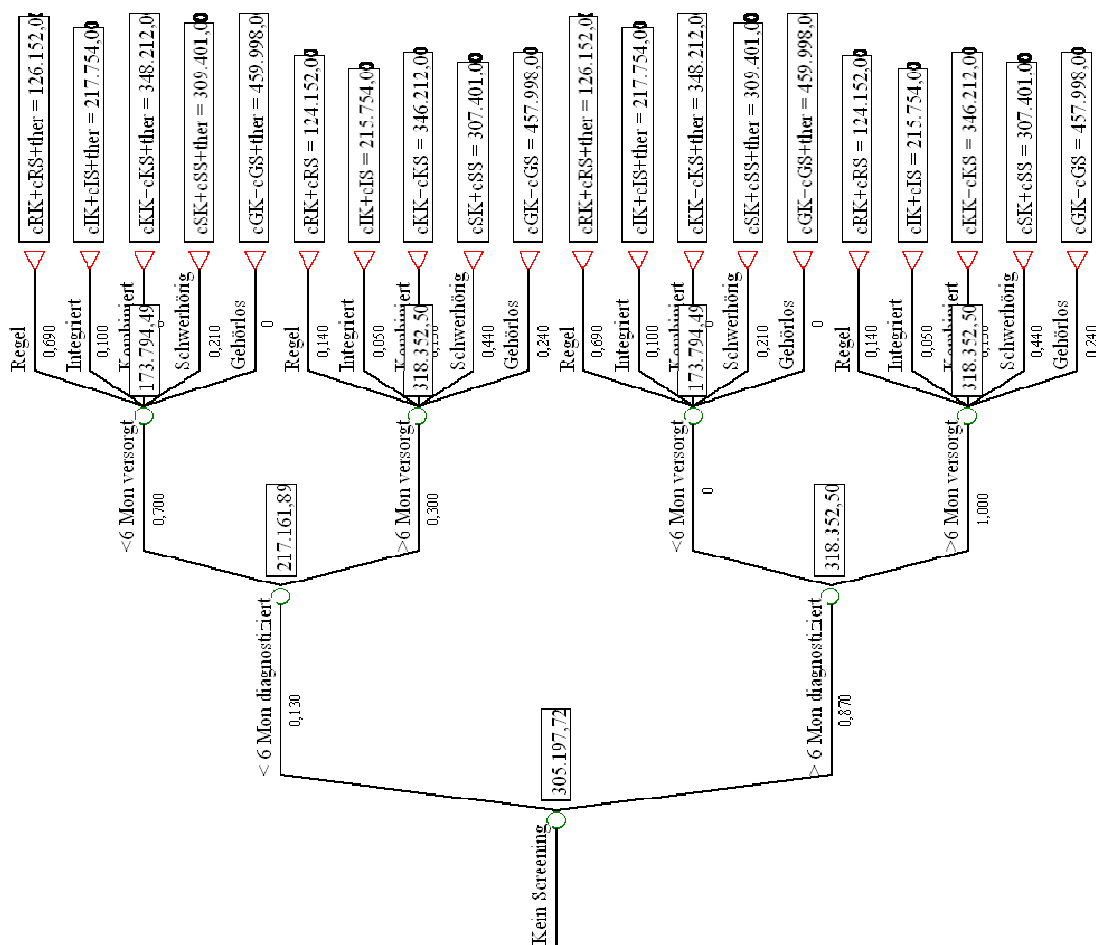
Im Folgenden ist die Baumstruktur des Versorgungsmodells abgedruckt.

Abbildung 17: Baumstruktur des Versorgungsmodells.









## 8.19 Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: Mittleres Alter der Kinder bei Vermutung, Diagnose und Therapiebeginn einer Hörstörung (HST). .....	12
Tabelle 2: Hörstörung (HST) nach Stärke des Hörverlusts.....	16
Tabelle 3: Sprachverständlichkeit nach Frequenzbereichen. ....	17
Tabelle 4: Beeinträchtigung der Sprachentwicklung und Hörverlust. ....	17
Tabelle 5: Studien zur globalen Prävalenz permanenter kindlicher Hörstörungen (HST) nach HTA-Bericht von ANAES <sup>66</sup> , übersetzte Ergebnistabelle.....	22
Tabelle 6: Studien zur globalen Prävalenz permanenter kindlicher Hörstörungen (HST) nach HTA-Bericht von ANAES <sup>66</sup> (im Text beschriebene Studien). ....	22
Tabelle 7: Studien zur Prävalenz permanenter kindlicher Hörstörungen (HST) nach HTA-Bericht von MSAC, Australien <sup>69</sup> (übersetzte Ergebnistabelle). ....	23
Tabelle 8: Neuentdeckte internationale Studien zur globalen Prävalenz permanenter kindlicher Hörstörungen (HST): Gesamtpopulation.....	26
Tabelle 9: Neuentdeckte internationale Studien zur globalen Prävalenz permanenter kindlicher Hörstörung (HST): Risikopopulation. ....	29
Tabelle 10: Neuentdeckte Studien im deutschsprachigen Raum zur globalen Prävalenz.....	30
Tabelle 11: Universelle Neugeborenenhörscreeningprogramme (UNHS-Programme) mit großen Fallzahlen. ....	35
Tabelle 12: Studien zum Verhältnis kongenitaler und erworbener permanenter kindlicher Hörstörungen (HST) nach dem HTA-Bericht von ANAES <sup>66</sup> .....	40
Tabelle 13: Neuentdeckte Studien zum zeitlichen Auftreten permanenter kindlicher Hörstörungen. ....	44
Tabelle 14: Neuentdeckte Studien zur Progredienz von permanenten kindlichen Hörstörungen (HST). ....	45
Tabelle 15: Studien zur Prävalenz permanenter kindlicher Hörstörungen (HST) nach dem Schweregrad (SG), HTA-Bericht von ANAES <sup>66</sup> . ....	46
Tabelle 16 :Prozentualer Anteil der Schweregrade neonataler Hörstörungen nach dem HTA-Bericht von ANAES <sup>66</sup> . ....	46
Tabelle 17: Studiendesign, -population und audiometrische Kriterien zusätzlich erwähnter Studien.....	47
Tabelle 18: Neuentdeckte Studien, relative Häufigkeit und Prävalenz der Schweregrade permanenter Hörstörungen (HST) bei Kindern. ....	48
Tabelle 19: Kriterien nach Wilson und Jungner (WHO) <sup>63</sup> zur Beurteilung der Effektivität von Screeningprogrammen. ....	57

Tabelle 20: Kriterien des National Screening Committee zur Beurteilung der Lebensfähigkeit (Viability), Effektivität und Angemessenheit von Screeningprogrammen. ....	58
Tabelle 21: Geburtenziffern, geschätzter Anteil an Hausgeburten, erwartete Anzahl hörgestörter Neugeborener, erwartete Anzahl einer Nachverfolgung bedürftiger Kinder, Anzahl von phoniatischen und pädaulogischen Einrichtungen (PPE), Geburts- und neonatologischen Kliniken sowie Geburtshäusern unterschieden nach Bundesländern. ....	77
Tabelle 22: Angaben der Phoniater / Pädaudiologen in den einzelnen Bundesländern zur Involvierung ihrer Einrichtung in ein Neugeborenenhörscreening (NHS).....	79
Tabelle 23 Regionale UNHS-Programme oder Modellprojekte. ....	81
Tabelle 24: Studien und Dissertationen zum Neugeborenenhörscreening (NHS).....	86
Tabelle 25: Diagnosestudien. ....	89
Tabelle 26: Jährliche Anzahl der Geburten in Münchner Geburtskliniken (gerundet auf 100) und Screeningstatus. ....	92
Tabelle 27: Geburtskliniken mit Neugeborenenhörscreening. ....	95
Tabelle 28: Neonatalabteilungen mit Hörscreening. ....	96
Tabelle 29: Internetseiten zum Neugeborenenhörscreening. ....	101
Tabelle 30: Liste der berücksichtigten Kongressbände. ....	102
Tabelle 31: Themenbereiche und Ein- und Ausschlusskriterien. ....	103
Tabelle 32: Anzahl aufgenommener Literaturstellen (ohne HTA-Berichte). ....	104
Tabelle 33: Anzahl aufgrund von Berücksichtigung in früheren HTA-Berichten ausgeschlossener Publikationen (Kriterium: Zeitliche Begrenzung auf vor 1998). ....	106
Tabelle 34: Anzahl der in die Bewertung zur Aufnahme in die Informationssynthese einbezogenen Publikationen. ....	106
Tabelle 35: Alter bei Erstverdacht, -diagnose und -versorgung von Hörstörungen (HST), internationale Studien. ....	122
Tabelle 36 Studienpopulation, -design und audiologische Kriterien weiterer neuidentifizierter Studien. ....	124
Tabelle 37: Alter bei Erstverdacht, -diagnose und Hörgeräteanpassung in Abhängigkeit vom Schweregrad der Hörstörung (HST). ....	127
Tabelle 38: Alter bei Erstverdacht, -diagnose und -versorgung: Risikofaktoren (RF).....	131
Tabelle 39: Zeitliche Veränderungen und Hörscreeningprogramme in Bezug auf Alter bei Erstvorstellung und -diagnose. ....	134
Tabelle 40: Alter bei Erstdiagnose und Hörgeräteanpassung in universellen Neugeborenenhörscreeningprogrammen. ....	138
Tabelle 41: Erstvorstellung, -diagnose und -versorgung im direkten Vergleich von Screening- und Nichtscreeningperioden.....	140

Tabelle 42: Effekte früher Interventionen: HTA-Bericht von Davis et al. <sup>67</sup> (Originalsprache: Englisch).....	143
Tabelle 43: Effekte früher Interventionen: HTA-Bericht von ANAES <sup>66</sup> .....	146
Tabelle 44: Effekte früher Interventionen: Neuentdeckte Studien.....	149
Tabelle 45: Verteilung des Schweregrads der Hörstörung in Studien mit Hörgeräte-versorgten Kindern.....	160
Tabelle 46: Überblick über TOAE-Studien mit Diagnostikgeräten.....	184
Tabelle 47: Überblick über TOAE-Studien mit Screeninggeräten.....	185
Tabelle 48: Überblick über DPOAE-Studien.....	186
Tabelle 49: Überblick über AABR-Studien.....	187
Tabelle 50: HTA-Bericht MSAC <sup>69</sup> : Eingeschlossene Studien zu Sensitivität und Spezifität mittels D-TOAE.....	190
Tabelle 51: Ergebnisse zu Sensitivität und Spezifität mittels D-TOAE im HTA-Bericht von MSAC <sup>69</sup> .....	191
Tabelle 52: Ergebnisse zu Sensitivität und Spezifität mittels D-TOAE in neuidentifizierten Studien.....	194
Tabelle 53: Ergebnisse zu Sensitivität und Spezifität mittels S-TOAE.....	198
Tabelle 54: Ergebnisse zu Sensitivität und Spezifität mittels D-DPOAE.....	201
Tabelle 55: Ergebnisse zu Sensitivität und Spezifität mittels akustisch evozierter Hirnstammpotenziale.....	203
Tabelle 56: Ergebnisse zu Sensitivität und Spezifität mittels verschiedener Screeningmethoden.....	205
Tabelle 57: Ergebnisse zu Sensitivität und Spezifität der Verhaltensaudiometrie.....	207
Tabelle 58: Studien zur Abschätzung des Einflusses von Außen- und Mittelohrveränderungen auf Hörscreeningergebnisse bei Neugeborenen.....	209
Tabelle 59: Einfluss von Außen- und Mittelohrfaktoren auf die Sensitivität und die Spezifität von Neugeborenenhörscreeningmethoden nach Rhodes, Margolis (1999).....	210
Tabelle 60: Einfluss von Außen- und Mittelohrfaktoren auf die Sensitivität und die Spezifität von Neugeborenenhörscreeningmethoden nach Doyle, Rodgers <sup>131</sup> .....	211
Tabelle 61: Kinder mit vorhandenen oder fehlenden otoakustischen Emissionen in Abhängigkeit vom Tag nach der Geburt.....	212
Tabelle 62: Erfassungsraten, Testsensitivität, -spezifität, Screensensitivität, -spezifität und Yield von Neugeborenenhörscreeningprogrammen nach dem HTA-Bericht von Davis et al. <sup>68</sup> .....	214
Tabelle 63: HTA-Bericht von ANAES <sup>66</sup> : Charakteristika von OAE-Screeningprogrammen.....	216
Tabelle 64: HTA-Bericht von ANAES <sup>66</sup> : Charakteristika von ABR-Screeningprogrammen.....	217

Tabelle 65: Überblick über die Erfassungsraten bei Neugeborenenhörscreeningprogrammen.....	218
Tabelle 66: Überblick über die Erfassungsraten in Neugeborenhörscreeningprogrammen. ....	220
Tabelle 67: Angaben zu den Screeningmethoden in den Neugeborenenhörscreeningprogrammen. ....	223
Tabelle 68: Stufen eines Hörscreenings. ....	225
Tabelle 69: Ergebnisse der Screeningprogramme nach Screeningverfahren. ....	226
Tabelle 70: Erfassungsraten, Pass und Fail in den Neugeborenhörscreeningprogrammen. ....	228
Tabelle 71: Mehrstufiges Screening bei Neugeborenen. ....	230
Tabelle 72: Effektivität von Neugeborenhörscreeningprogrammen unter Berücksichtigung der Nachverfolgung.....	234
Tabelle 73: Ergebnisse von universellen Neugeborenenhörscreeningprogrammen. ....	239
Tabelle 74: Ergebnisse von Hörscreeningprogrammen an intensivpflichtigen Neugeborenen. ....	239
Tabelle 75: Ergebnisse von Hörscreeningprogrammen an intensivpflichtigen Neugeborenen mit mindestens einem zusätzlichen Risikofaktor (RF) für eine Hörstörung (HST).....	240
Tabelle 76: Ergebnisse von Hörscreeningprogrammen bei gesunden Neugeborenen. ....	240
Tabelle 77: Entdeckte Hörstörung mit und ohne Screening: Wessex UNHS Trial Group 1998. (In Klammern Anzahl der Kinder pro 100.000). ....	241
Tabelle 78: Screening, Folgeuntersuchung und sichere Diagnosestellung: UNHS-Studie nach Watkin, Baldwin <sup>174</sup> .....	242
Tabelle 79: Screening und Diagnosezeitpunkt nach Messner, Price <sup>150</sup> .....	242
Tabelle 80: Ätiologie permanenter Hörstörungen (HST).....	245
Tabelle 81: Neonatale (bis 28. Lebensstag) Risikofaktoren, assoziiert mit sensorineuralem und / oder konduktivem Hörverlust laut Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) <sup>71</sup> .....	250
Tabelle 82: Prävalenz von Risikofaktoren bei Neugeborenen allgemein (Normale Entbindungs- und Neonatalintensivstation (WBN und NICU)). ....	250
Tabelle 83: Prävalenz von Risikofaktoren (RF) in der Ausgangspopulation und bei Kindern mit Hörstörung (HST). ....	253
Tabelle 84: Prävalenz von Risikofaktoren (RF) bei Kindern mit permanenten Hörstörungen (HST).....	256
Tabelle 85: Anteil an Kindern aus der Neonatalintensivstation (NICU) bei Kindern mit Hörstörungen (HST).....	259
Tabelle 86: Studien zu zusätzlichen Behinderungen bei permanenter kindlicher Hörstörungen nach dem HTA-Bericht von ANAES <sup>66</sup> .....	260
Tabelle 87: Detaillierte Darstellung zusätzlicher Behinderungen und neuidentifizierte Studie. ....	261

---

Tabelle 88: Studien zur Haltung / psychischen Belastung durch Neugeborenenhörscreening bei Eltern / Müttern von Kindern mit falsch positiven Testergebnissen.....	264
Tabelle 89: Kostenkomponenten in Hörscreeningprogrammen. ....	285
Tabelle 90: Ein- und Ausschlusskriterien für Literaturstellen (Zusammenfassungen = Abstracts).....	288
Tabelle 91: Dokumentationsstruktur für die standardisierte Berichterstattung von gesundheitsökonomischen Primärstudien und Synthesen von Primärstudien (erarbeitet von der German Scientific Working Group Technology Assessment for Health Care). ....	291
Tabelle 92: Übersicht über die in die Informationssynthese eingeschlossenen Publikationen.....	294
Tabelle 93: Übersicht über die aus der Informationssynthese ausgeschlossenen Publikationen. ....	295
Tabelle 94: Identifikation ökonomisch relevanter Studien im HTA-Bericht von ANAES <sup>66</sup> .....	297
Tabelle 95: Komparative Kosten von Screeningprogrammen für universelle und spezifische pädiatrische Populationen, HTA-Bericht von MSAC <sup>69</sup> . ....	299
Tabelle 96: Methoden und Screeningprotokolle der ökonomisch relevanten Studien.....	302
Tabelle 97: Übersicht über die berücksichtigten Kostenkomponenten in den eingeschlossenen gesundheitsökonomischen Studien.....	306
Tabelle 98: Berücksichtigte Studien zu Kosten von Cochlea-Implantation bei Kindern. ....	308
Tabelle 99: Kosten und Kosteneffektivität der untersuchten Verfahren zum Neugeborenenhörscreening, ohne Währungskonversion.....	319
Tabelle 100: Kosten und Kosteneffektivität der untersuchten Verfahren zum Neugeborenenhörscreening, in €, 1999 nach Währungskonversion (PPP) und gesundheitssektorspezifischer Inflationsbereinigung. ....	320
Tabelle 101: In den Studien angegebene Kosten für Screeninguntersuchung, differenziert nach Bereichen (in €, 1999 nach Währungskonversion (PPP) und gesundheitssektorspezifischer Inflationsbereinigung).....	322
Tabelle 102: Spannbreiten der Interventionskosten in € für 1999 für einige Neugeborenenhörscreeningstrategien. ....	323
Tabelle 103: Gegenüberstellung der langfristigen direkten medizinischen Kosten für Cochlea-Implantat (Angaben in DM, 1999). ....	326
Tabelle 104: Jährliche Bildungskosten für Kinder und Jugendliche mit kongenitalen Hörsstörungen in €, 1999 (nach Schulze-Gattermann). ....	327
Tabelle 105: Extrahierte Modellparameter und Annahmen. ....	335
Tabelle 106: Beschreibung der möglichen Zustände des Modells. ....	336
Tabelle 107: Beschreibung der Rewards. ....	338
Tabelle 108: Kosten bis zur Entdeckung der Hörstörung. ....	338
Tabelle 109: Ergebnisse der Modellierung für den Grundfall, undiskontiert (diskontiert). ....	339

Tabelle 110: Definitionen für das Versorgungsmodell. ....	351
Tabelle 111: Annahmen für das Versorgungsmodell: Bildungsweg. ....	352
Tabelle 112: Kosten nach Entdeckung der Hörstörung pro entdecktem schwerhörigen Kind, das versorgt wird (alle Daten Dissertation Schulze-Gattermann 2001). ....	352
Tabelle 113: Berücksichtigte HTA-Organisationen. ....	390
Tabelle 114: In die Literatursynthese eingeschlossene HTA-Berichte, Richtlinien und Konsensusstatements.....	390
Tabelle 115 In die Literatursynthese der medizinischen Evaluation eingeschlossene Literaturstellen. ....	391
Tabelle 116: Aus der Literatursynthese ausgeschlossene Literaturstellen.....	397
Tabelle 117: Checkliste zur Beurteilung von Diagnosestudien und Screeningprogrammen für Neugeborene. ....	402
Tabelle 118: Aus der ökonomischen Analyse ausgeschlossene Literatur.....	413
Tabelle 119: Bedingte Wahrscheinlichkeiten für Hörstörungen (HST) bei Risikokindern und bei Nichtrisikokindern mit der Formel von Bayes. ....	517

## 8.20 Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1: Der Aufbau des Ohrs.....	13
Abbildung 2: Ausnutzung der Nichtlinearität der physiologischen TOAE-Antwort zur Trennung von dem zur Reitamplitude proportionalen mechanischen Echo mit Hilfe einer aus Reizen verschiedener Amplitude bestehenden Sequenz (nach Hoth & Lenarz <sup>27</sup> ). ....	67
Abbildung 3: Mögliche Gesundheitszustände des Diagnosemodells. ....	335
Abbildung 4: Strategie „Screening“: Sensitivitätsanalyse für Kindermonate (Horizont: 120 Monate).....	340
Abbildung 5: Strategie „Screening“: Sensitivitätsanalyse für Kosten (Horizont: 120 Monate).....	341
Abbildung 6: Strategie „Risikoscreening“: Sensitivitätsanalyse für Kindermonate (Horizont: 120 Monate).....	342
Abbildung 7: Strategie „Risikoscreening“: Sensitivitätsanalyse für Kosten (Horizont: 120 Monate).....	343
Abbildung 8: Strategie „Kein Screening“: Sensitivitätsanalyse für Kindermonate (Horizont: 120 Monate).....	344
Abbildung 9: Strategie „Kein Screening“: Sensitivitätsanalyse für Kosten (Horizont: 120 Monate).....	345
Abbildung 10: Strategie „Screening“: Erwartete Kosten pro entdecktem Kindermonat. ....	346
Abbildung 11: Strategie Risikoscreening: Erwartete Kosten pro entdecktem Kindermonat. ....	347



Abbildung 12: Strategie „Kein Screening“: Erwartete Kosten pro entdecktem Kindermonat.....	348
Abbildung 13: Bildungskosten der Strategie „Universelles Screening“ pro Kind bis zum 16. Lebensjahr.....	354
Abbildung 14: Bildungskosten der Strategie „Risikoscreening“ pro Kind bis zum 16. Lebensjahr.....	355
Abbildung 15: Bildungskosten für Strategie „Kein Screening“ pro Kind bis zum 16. Lebensjahr.....	356
Abbildung 16: Baumstruktur der Strategie Screening des Diagnosemodells.....	518
Abbildung 17: Baumstruktur des Versorgungsmodells.....	519

## 8.21 Abkürzungsverzeichnis

95 %-KI	95%-Konfidenzintervall
A-ABR	S. ABR
AABR	Automatisierte Hirnstammaudiometrie mit Screeninggeräten
AAP	American Academy of Pediatrics
ABR	Auditory Brainstem Audiometry (deutsch: Akustisch Evozierte Potenziale), Hirnstammaudiometrie, gleichbedeutend mit AEP und BERA
AEP	Akustisch Evozierte Potenziale, gleichbedeutend mit ABR und BERA
AG HTA NHS	Arbeitsgruppe Health Technology Assessment Neugeborenenhörscreening
ANAES	Agence Nationale d'Accréditation et d'Évaluation en Santé
ANCOVA	Kovarianzanalyse (Analysis of Covariance)
ANOVA	Varianzanalyse (Analysis of Variance)
APGAR	Skala zur Überprüfung der Gesundheit Neugeborener (A = Activity (Muscle Tone), P = Pulse, G = Grimace (Reflex Irritability), A = Appearance (Skin Color), R = Respiration)
BAQ	Bayerische Arbeitsgemeinschaft für Qualitätssicherung in der stationären Versorgung
BERA	Brainstem Evoked Response Audiometry, gleichbedeutend mit ABR und AEP
BMGS	Bundesministerium für Gesundheit und Soziale Sicherung
CAP	Categories of Auditory Performance (Sprachtest)
CDC	Center for Disease Control and Prevention
CMV	Cytomegalievirus
CDT	Connected Discourse Tracking (Sprachtest)
CHIP	Colorado Home Intervention Program
CI	Cochlea-Implantat
CIC	Coclea-Implantat Centrum
COB	Crib-O-Gramm
D-ABR	ABR-Ableitung mit Diagnosegerät
DB	Dezibel
D-DPOAE	DPOAE-Messung mit Diagnosegeräten
DEIP	Diagnostic Early Intervention Program
DGPP	Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie
DPOAE	Distortionsprodukte otoakustischer Emissionen
D-TOAE	TOAE-Messung mit Diagnosegeräten
DZH	Deutsches Zentralregister für kindliche Hörstörung

EBM	Einheitlicher Bewertungsmaßstab
ECHI	Early Childhood Home Instruction Program
ECMO	Extracorporeal membrane oxygenation, deutsch: Membranoxygenation.
EQ	Entwicklungsquotient
ESP	Early Speech Perception
EOAE	Evozierte otoakustische Emission
FAEP	Frühe akustisch evozierte Potenziale
GASP	Glendonald Auditory Screening Procedure (Sprachtest)
GKV	Gesetzliche Krankenversicherung
HG	Hörgerät
HL	Hearing Level, deutsch: Hörschwelle
HMO	Health Maintenance Organisation
HNO	Hals-Nase-Ohren
HRR	High Risk Register (Fragebögen zur Identifizierung von Kindern mit Risiko für eine Hörstörung), deutsch: Hochrisikoregister
HST	Hörstörung
HTA	Health Technology Assessment
HVDT	Health Visitor Distraction Test (subjektiver Hörtest)
Hz	Hertz
IDT	Infant Distraction Test
IQR	Interquartilabstand
JCIH	Joint Committee on Infant Hearing
KA	Kostenanalyse
KEA	Kosten-Effektivitäts-Analyse
KMA	Kosten-Minimierungs-Analyse
KNA	Kosten-Nutzen-Analyse
LTFU	Loss-To-Follow-Up
LQ	Language Quotient, dt.: Sprachquotient
MHH	Medizinische Hochschule Hannover
ms	Millisekunden
MSAC	Medical Service Advisory Committee des australischen Commonwealth Minister for Health and Aged Care
MTD	Medizinisch technischer Dienst
MTS	Monosyllable-Trochee-Spondee-Test (Sprachtest)
MTS Stress	Monosyllable-Trochee-Spondee-Test Stress(Sprachtest)
NHS	Neugeborenenhörscreening
NHS R&D	National Health Service Research & Development
NICU	Neonatal Intensive Care Unit, dt.: Neonatalintensivstation

NIH	National Institute of Health
NPW	Negativ prädiktiver Wert
n.r.	Nicht relevant
NS	Normale Entbindungsstation, gleich bedeutend mit WBN (= Well Baby Nursery, entspricht der normalen Entbindungsstation)
NSC	National Screening Committee (in Großbritannien)
NU	Nachuntersuchung
OAE	Otoakustische Emissionen
OC	Oral Communication, deutsch: Orale Kommunikation
OECD	Organisation for Economic Co-operation and Development
PARC	Portable Auditory Response Cradle
PKV	Private Krankenversicherung
PPE	Phoniatische und pädaudiologische Einrichtungen
PPP	Purchasing Power Parities (Kaufkraftparitäten)
PPV	positive predictive value (= PPW)
PPW	positiver prädiktiver Wert (= PPV)
QALY	Quality Adjusted Life Years, deutsch: Qualitätsadjustierte Lebensjahre
RF	Risikofaktor
RN	Richtig Negativ
S-ABR	Zum Screening verwendete ABR, unabhängig von der Art des Geräts (Diagnose-, Screening-, automatisiertes Screeninggerät)
SBU	Swedish Council in Technology Assessment in Health Care
SCBU	Special Care Baby Unit (entspricht Neonatalintensivstation)
SD	Standardabweichung
S-DPOAE	DPOAE-Messung mit Screeninggeräten
SEN	Special Education Needs Study
SG	Schweregrad
SIR	Speech Intelligibility Scale
SOAE	Spontane Otoakustische Emission
SNR	Signal-to-Noise Ratio, deutsch: Signal-Rausch-Abstand
S-OAE	Gleich bedeutend S-TOAE (= TOAE-Messung mit Screeninggeräten)
SPL	“Stimulus Peak Level”
S-TEOAE	Zum Screening verwendete TEOAE, unabhängig von der Art des Geräts (Diagnosegerät, Screeninggerät, automatisiertes Screeninggerät)
S-TOAE	TOAE-Messung mit Screeninggeräten
STAI	Spielberger State-Trait Anxiety Inventory
TASP	Test of Auditory Perception of Speech for Children
TC	Total Communication, deutsch: Totale Kommunikation

TEOAE	Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen, gleichbedeutend mit TOAE
TOAE	Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen, gleichbedeutend mit TEOAE
TORCH	(engl.) Abk. (Akronym) für Mikroorganismen, die beim Feten möglicherweise Fehlbildungssyndrome auslösen können; wobei T für Toxoplasma, O für (engl.) "other infectious microorganisms" (= andere infektiöse Mikroorganismen, z.B. Herpes-, Masern-, Mumps-, Coxsackie-B-, Hepatitis-B-Viren u. HIV), R für Viren der Rubella-Gruppe, C für Cytomegalie-Virus (Zytomegalie) u. H für Herpes-simplex-Virus stehen.
UNHS	Universelles Neonatales Hörscreening
USPSTF	United States Preventive Services Task Force
VRA	Visual Reinforcement Audiometry (subjektiver Hörtest)
VU	Voruntersuchung
WBN	Well Baby Nursery, entspricht der normalen Entbindungsstation
WHO	World Health Organisation, dt.: Weltgesundheitsorganisation
WIPI	Word Intelligibility by Picture Identification (Sprachtest)
WTE	Whole Time Equivalent

## Health Technology Assessment bei DAHTA

Die systematische Bewertung medizinischer Prozesse und Verfahren, Health Technology Assessment (HTA), ist ein wesentliches Instrument für die gesundheitspolitische Entscheidungsfindung. HTA wird als Werkzeug gesundheitspolitischer Beratung seit Mitte der 90er Jahre in der deutschen Gesundheitspolitik eingesetzt.

Die Integration von HTA als Mittel zur Qualitätssicherung im deutschen Gesundheitswesen führte Ende des Jahres 2000 zur Einrichtung der Deutschen Agentur für HTA des DIMDI (DAHTA@DIMDI). Zu ihren Aufgaben gehören die Entwicklung und die Bereitstellung von Informationssystemen, speziellen Datenbanken und HTA-Berichten.

Im Rahmen der Forschungsförderung durch das DIMDI werden HTA-Berichte erstellt, die nicht nur eine wissenschaftliche Grundlage zu medizinischen Aspekten aus Forschung und klinischem Alltag liefern, sondern auch Stellung nehmen zu relevanten ökonomischen, sozialen, ethischen und juristischen Zusammenhängen. Notwendige Voraussetzungen für die Qualität und Aktualität der Berichte sind anerkannte Standards für die Bewertung wissenschaftlicher Texte.

Vorrang haben Themen, für die gesundheitspolitischer Entscheidungsbedarf besteht. Die Inhalte der HTA-Berichte beziehen sich auf folgende Aspekte:

- Experimentelle Wirksamkeit (efficacy)
- Wirksamkeit unter Alltagsbedingungen (effectiveness)
- Vergleichende Bewertung der Wirksamkeit (comparative effectiveness)
- Gesundheitsökonomische Bewertung (efficiency)
- Soziale, rechtliche und ethische Implikationen

Die Themenfindung und die Prioritätensetzung für die zu erstellenden Arbeiten werden durch ein Kuratorium in einem mehrstufigen Verfahren festgelegt. Die Zusammensetzung des Kuratoriums bildet einen repräsentativen Querschnitt durch die Selbstverwaltung des deutschen Gesundheitssystems, ergänzt durch Verbraucher- bzw. Patientenvertreter sowie Vertreter aus der Industrie als Beobachter. Basis der Themenfindung ist eine Themensammlung, die für eine standardisierte Eingabe von Themenvorschlägen öffentlich zugänglich ist ([www.dimdi.de](http://www.dimdi.de) – HTA).

### Wie erhält man die Berichte?

Eine elektronische und kostenlose Version des Berichts als pdf-Dokument ist über unsere Internetseite erhältlich ([www.dimdi.de](http://www.dimdi.de) – HTA).

Die Buchversion eines Berichts ist über den Buchhandel oder direkt im DIMDI Webshop für jeweils 20 € zzgl. Versandkosten (Inland: 4 €; Ausland: 6 €) bestellbar ([www.dimdi.de](http://www.dimdi.de) – DIMDI Webshop).

Eine Ausnahme sind die Arbeiten der Medizinischen Hochschule Hannover, die bei der Nomos Verlagsgesellschaft (Band 1 bis 23) und im Asgard-Verlag (Band 24 bis 35) erschienen sind. Auf den jeweiligen Internetseiten der Verlage finden Sie nähere Informationen sowie Bestellmöglichkeiten ([www.nomos.de](http://www.nomos.de), [www.asgard.de](http://www.asgard.de)).

Zusätzlich finden Sie in der INAHTA-Datenbank Übersetzungen der Zusammen- sowie der Kurzfassung fremdsprachiger HTA-Berichte.

An Ihren Fragen oder Anregungen zu dem vorliegenden Bericht sind die Autoren sehr interessiert.

Wir leiten sie gerne an die Autoren weiter und stellen bei Interesse einen Kontakt her.

Unsere Adresse lautet:

Deutsche Agentur für Health Technology Assessment  
des Deutschen Instituts für Medizinische Dokumentation und Information (DAHTA@DIMDI)

Waisenhausgasse 36-38 a, 50676 Köln

Tel.: +49 221 4724-1, Fax.: +49 221 472-444, E-Mail: [dahta@dimdi.de](mailto:dahta@dimdi.de)

## Gremien von DAHTA@DIMDI

### Kuratorium Health Technology Assessment (HTA) des Deutschen Institut für Medizinische Dokumentation und Information (DIMDI)

(Stand: Juni 2004)

- Besetzung des Gemeinsamen Bundesausschusses gemäß § 91 SGB V (G-BA) für ärztliche Angelegenheiten
- Besetzung des G-BA für die vertragsärztliche Versorgung
- Besetzung des G-BA für die vertragszahnärztliche Versorgung
- Besetzung des G-BA für die Krankenhausbehandlung
- Bundesärztekammer
- Kassenärztliche Bundesvereinigung
- Kassenzahnärztliche Bundesvereinigung
- Deutscher Pflegerat
- Deutsche Krankenhausgesellschaft
- Spitzenverbände der Krankenkassen
- Verband der privaten Krankenversicherung
- Bundesarbeitsgemeinschaft der PatientInnenstellen und –initiativen
- Arbeitsgemeinschaft der wissenschaftlich medizinischen Fachgesellschaften
- Wissenschaftlicher Beirat „Health Technology Assessment“ beim DIMDI

Ständige Gäste sind ein Vertreter/eine Vertreterin folgender Institutionen:

- Bundesverband Medizintechnologie e.V.
- Bundesverband der Pharmazeutischen Industrie e.V.
- Verband forschender Arzneimittelhersteller e.V.

---

### Wissenschaftlicher Beirat Health Technology Assessment (HTA) des Deutsches Institut für Medizinische Dokumentation und Information (DIMDI)

(Stand: Juni 2004)

**Vorsitzender: Prof. Dr. Christian Ohmann**

Wissenschaftlicher Fachberater der Arbeitsgemeinschaft der wissenschaftlich medizinischen Fachgesellschaften (AWMF), Universität Düsseldorf

**Prof. Dr. Matthias Schrappe**

Wissenschaftlicher Fachberater für Methodik

**Dr. Regina Kunz**

Wissenschaftliche Vertreterin des Koordinierungsausschuss

**Dr. Antonius Helou**

Wissenschaftlicher Vertreter des Ausschuss Krankenhaus

**Dr. Paul Rheinberger**

Wissenschaftlicher Vertreter des Bundesausschuss der Ärzte und Krankenkassen

**Petra Corvin**

Wissenschaftliche Vertreterin des Bundesausschuss der Zahnärzte und Krankenkassen

**Prof. Dr. Walter Lehmacher**

Wissenschaftlicher Fachberater für Biometrie/Statistik

**Prof. Dr. Stefan Felder**

Wissenschaftlicher Fachberater für Gesundheitsökonomie

**Prof. Dr. Reinhard Busse**

Wissenschaftlicher Fachberater für Gesundheitssystemforschung (Public Health)

**Dr. Dittmar Padeken**

Wissenschaftlicher Fachberater für Medizintechnik

**Prof. Dr. Ulrich Jaehde**

Wissenschaftlicher Fachberater für Pharmazie

**Prof. Dr. Detlef Heidemann**

Wissenschaftlicher Fachberater für die Deutsche Gesellschaft für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde





## **Bis jetzt als Buch erschienene HTA-Berichte**

In der Schriftenreihe von DAHTA@DIMDI sind bisher erschienen:

### **Bd. 1, 2. Auflage**

Stellenwert von Ultraschallverfahren im Rahmen der Osteoporoseversorgung. Früherkennung des Frakturrisikos. 2003.

### **Bd. 2**

Methoden der Metaanalyse von diagnostischen Genauigkeitsstudien. 2003.

### **Bd. 3**

Bewertung unterschiedlicher Hygienekonzepte zur Kontrolle von MRSA (Methicillin-resistente Staphylococcus aureus). 2003.

### **Bd. 4**

Medizinische Effektivität beim Einsatz von GP-IIb/IIIa-Rezeptorantagonisten in der Therapie von akuten Koronarsyndromen. 2003.

### **Bd. 5**

Bewertung der Möglichkeiten und Verfahren zur Aufbereitung medizinischer Einwegprodukte. 2003.

### **Bd. 6**

Gesundheitsökonomische „Kurz-HTA-Berichte“. Eine systematische Übersichtsarbeit zur Methodik und Implementation. 2003.

### **Bd. 7**

Glycoprotein IIb / IIIa-Rezeptorantagonisten in der Therapie akuter koronarer Syndrome. Ein gesundheitsökonomischer HTA-Bericht. 2003.

### **Bd. 8**

Antivirale Therapie bei Patienten mit chronischer Hepatitis C in Deutschland. Medizinische und ökonomische Evaluation der initialen Kombinationstherapie mit Interferon/Peginterferon und Ribavirin. 2003.

### **Bd. 9**

Methoden zur Erfassung ethischer Aspekte und gesellschaftlicher Wertvorstellungen in Kurz-HTA-Berichten. Eine internationale Bestandsaufnahme. 2003.

### **Bd. 10**

Ultraschall in der Schwangerschaft. Beurteilung der routinemäßigen Schwangerschaftsultraschalluntersuchungen unter Maßgabe der Mutterschaftsrichtlinien. 2003.

### **Bd. 11**

Stroke Units: Update des HTA Berichts „Die Evaluation von Stroke Units als medizinische Technologie“.

### **Bd. 12**

Hörscreening für Neugeborene. Ein Health Technology Assessment der medizinischen Effektivität und der ökonomischen Effizienz.

### **Supplement 1**

4. Symposium Health Technology Assessment – Bewertung medizinischer Verfahren, 13.-14. November 2003, Krefeld. 2004.

Die folgenden Berichte sind in der Schriftenreihe HTA des DIMDI erschienen und im Rahmen des Projekts „Aufbau einer Datenbasis für die Evaluation von medizinischen Verfahren und Technologien“ mit der Medizinischen Hochschule Hannover entstanden.

**Bd. 1:** Bestandsaufnahme, Bewertung und Vorbereitung der Implementation einer Datensammlung. 1998.

**Bd. 2:** Die Evaluation von Rückenschulprogrammen als medizinische Technologie. 1998.

**Bd. 3:** Das Mammographiescreening als Verfahren zur Brustkrebsfrüherkennung. 1998.

**Bd. 4:** Biochemisches Screening für fetale Chromosomenanomalien und Neuralrohrdefekte. Eine Verfahrensbewertung. 2001.

**Bd. 5:** PSA-Screening beim Prostatakarzinom. 1999.

**Bd. 6:** Verfahrensbewertung der Magnet-Resonanz-Tomographie (MRT) in der Diagnostik des Mammakarzinoms. 1999.

**Bd. 7:** Minimal-invasive Therapie der benignen Prostatahyperplasie (BPH-Syndrom). 1999.

**Bd. 8:** Evaluation präoperativer Routinediagnostik (Röntgenthorax, EKG, Labor) vor elektiven Eingriffen bei Erwachsenen. 1999.

**Bd. 9:** Stellenwert der Magnet-Resonanz-Tomographie im Rahmen der Versorgung von Patienten mit Rückenschmerzen. Kurz-HTA: Update einer Best-Evidence-Synthese. 1999.

**Bd. 10:** Stenting versus Ballondilatation bei koronarer Herzkrankheit. 1999.

**Bd. 11:** Bewertung von Verfahren zur Diagnostik der akuten Sinusitis maxillaris bei Erwachsenen. 1999.

**Bd. 12:** Spezifische Hyposensibilisierung mit Allergenextrakten bei extrinsischem Asthma bronchiale und Insektengiftallergie. 1999.

**Bd. 13:** Die Rolle der Osteodensitometrie im Rahmen der Primär-, Sekundär- und Tertiärprävention/Therapie der Osteoporose. 2000.

**Bd. 14:** Evaluation arthroskopischer Operationen bei akuten und degenerativen Meniskusläsionen. 2000.

**Bd. 15:** Die Evaluation von Stroke Units als medizinische Technologie. 2000.

**Bd. 16:** Hochdosis-Chemotherapie mit autologer Stammzelltransplantation zur Therapie des metastasierenden Mammakarzinoms. 2000.

**Bd. 17:** Vergleichende Effektivität und Differentialindikation von Ballondilatation (PTCA) versus Bypasschirurgie bei Ein- und Mehrgefäßerkrankungen der Herzkranzgefäße. 2000.

**Bd. 18:** Hüftgelenkendoprothetik bei Osteoarthritis. Eine Verfahrensbewertung. 2000.

**Bd. 19:** PSA-Screening beim Prostatakarzinom - Systematischer gesundheitsökonomischer Review. Entwicklung und Anwendung eines Instrumentariums zur systematischen Beschreibung und Bewertung gesundheitsökonomischer Studien. 2001.

**Bd. 20:** Ökonomische Evaluationen der Positronen-Emissions-Tomographie. Ein gesundheitsökonomischer HTA-Bericht. 2001.

**Bd. 21:** Die Wertigkeit der Stressechokardiographie in der Primärdiagnostik der koronaren Herzkrankheit. 2003.

**Bd. 22:** Operative Eingriffe an der lumbalen Wirbelsäule bei Bandscheibenbedingten Rücken- und Beinschmerzen. Eine Verfahrensbewertung. 2003.

**Bd. 23:** Die Verwendung des Excimer Lasers in der refraktiven Augenchirurgie. 2003.

**Bd. 24:** Positronen-Emissions-Tomographie. Systematische Übersichten zur Wirksamkeit bei ausgewählten Indikationen. 2003.

**Bd. 25:** Das Schlafapnoe-Syndrom. Eine systematische Übersichtsarbeit zur Diagnostik, Therapie und Kosteneffizienz. 2003.

**Bd. 26:** Wertigkeit des Einsatzes der intravaskulären Ultraschallbildgebung (IVUS) im Rahmen von diagnostischen und therapeutischen Herzkatheteruntersuchungen. Medizinische Effektivität. 2003.

**Bd. 27:** Wertigkeit des Einsatzes der intravaskulären Ultraschallbildgebung (IVUS) im Rahmen von diagnostischen und

therapeutischen Herzkatheteruntersuchungen. Ein gesundheitsökonomischer HTA-Bericht. 2003.

**Bd. 28:** Wertigkeit des Einsatzes der genotypischen und phänotypischen Resistenzbestimmung im Rahmen der Behandlung von HIV-infizierten Patienten. Systematisches Review und entscheidungsanalytische Modellierung zur medizinischen Effektivität und Kosteneffektivität. 2003.

**Bd. 29:** Verfahrensbewertung der CT-Angiographie, MR-Angiographie, Doppler-Sonographie und Szintigraphie bei der Diagnose von Nierenarterienstenosen. 2003.

**Bd. 30:** Vergleich verschiedener chirurgischer Verfahren zur elektiven Leistenhernienoperation bei Erwachsenen. Ein Health Technology Assessment. 2003.

**Bd. 31:** Stenting versus Ballondilatation bei koronarer Herzkrankheit. Systematische Übersicht zur medizinischen Effektivität und gesundheitsökonomische Bewertung. 2003.

**Bd. 32:** Knochen- und Knochenersatzmaterialien zur paradontalen Regeneration und zum Knochenaufbau für Implantate. Eine systematische Bewertung der medizinischen Wirksamkeit. 2003.

**Bd. 33:** Knochen- und Knochenersatzmaterialien zur paradontalen Regeneration und zum Knochenaufbau für Implantate. Ein gesundheitsökonomisches HTA. 2003.

**Bd. 34:** Methodenmanual für „HTA-Schnellverfahren“ und Exemplarisches „Kurz-HTA“: Die Rolle der quantitativen Ultraschallverfahren bei der Ermittlung des Risikos für osteoporotische Frakturen. 2003.

**Bd. 35:** Dünnschichtpräparationen und computergestützte Untersuchungen von Zervixabstrichen im Rahmen der Krebsfrüherkennung. Medizinische Effektivität gesundheitsökonomische Evaluation und systematische Entscheidungsanalyse. 2003