

„Bleiben wir so hartnäckig wie eine Briefmarke. Bleiben wir so lange dran, bis wir an unserem Ziel sind.“ nach Josh Billings

## **Interdisziplinäres Engagement für das universelle Neugeborenen-Hörscreening in Ulm bzw. Baden-Württemberg**

Rohlf's AK, Beckert P, Goldberg-Bockhorn E, Siebert R, Hoffmann TK

### **Die frühkindliche Schwerhörigkeit: Fakten und Zahlen**

Die angeborene Schwerhörigkeit ist eine der häufigsten angeborenen Erkrankungen. Schätzungen des Deutschen Zentralregisters für kindliche Schwerhörigkeiten zeigen eine Prävalenz von 1: 1.000 Neugeborenen, in Deutschland sogar von 1,2 pro 1.000 Neugeborene. Damit sind konnatale Hörstörungen häufiger als andere Zielerkrankungen des Neugeborenen-Screenings wie z.B. Mukoviszidose (1: 2.500), Hypothyreose (1: 3.000), Phenylketonurie (1: 6.000 bis 1: 7.000), und Sichelzellenanämie. Bei Kindern mit einem Risiko für eine frühkindliche Schwerhörigkeit (American Academy of Pediatrics 2007) ist die Prävalenz auf das 10-fache erhöht (Ptok 1997, Erenberg et al. 1999).

Als Risikofaktoren für frühkindliche Schwerhörigkeiten gelten in Anlehnung an das Joint Committee on Infant Hearing (American Academy of Pediatrics 2007):

- Familiäre Hörstörungen
- Aufenthalt auf der Neugeborenen-Intensivstation von > 5 Tagen oder Erhalt einer der folgenden Behandlungen, unabhängig von der Dauer des Aufenthalts: extrakorporale Membranoxygenierung, assistierte Beatmung, ototoxische Medikamente (z. B. Gentamicin und Tobramycin, Schleifendiuretika) oder Austauschtransfusionen bei Hyperbilirubinämie
- Beatmung
- Frühgeborene < 32.SSWo
- Geburtsgewicht > 1500g
- Prä-/postnatale Infektionen (z.B. Toxoplasmose, CMV, Röteln, Herpes, bakterielle Infektionen)
- Neurodegenerative Erkrankungen oder sensomotorische Neuropathien
- Fehlbildungen des Kopfes (z.B. Gaumenspalte, Ohranhängsel)
- Syndrome mit assoziierter Hörstörung (z.B. Trisomie 21, CHARGE, Waardenburg-Syndrom)
- Kopftrauma, insbesondere des Schädelbasisbereichs, oder Schläfenbeinbrüche, die einen Krankenhausaufenthalt notwendig machen

Grad und Dauer der Hörstörung, der betroffene Frequenzbereich der Hörschädigung, das Alter der Erstdiagnose und das Alter der Erstversorgung sowie Komorbiditäten wie eine Sehminderung, mentale Retardierung oder zerebrale Kinderlähmung sind Faktoren, die resultierende Folgeschäden beeinflussen.

Im Idealfall wird gefordert, die Diagnosestellung nach der Primärdiagnostik im ersten Lebensmonat innerhalb von 3 Monaten abzuschließen und bis zum 6. Lebensmonat die Hörgeräteversorgung einzuleiten (1-3-6 Regel) (Bundesministerium für Gesundheit 2008). Der Zeitpunkt der Diagnosestellung lag in Deutschland jedoch vor Einführung eines flächendeckenden Neugeborenen-Hörscreenings im Jahr 2009 im Mittel bei über zwei Jahren (Finckh-Kramer et al. 2000, Rohlf's et al. 2010).

Eine früh- und rechtzeitige Diagnosestellung und Therapieeinleitung führen zu einer Verbesserung in der sprachlichen, psychosozialen und intellektuellen Entwicklung (Ching et al. 2013; Korver et al. 2010; McCann et al. 2009; Moeller et Tomblin 2015; Pimperton et al. 2016; Wolff et al. 2010).

Kinder mit einer nicht oder zu spät erkannten einseitigen Taubheit haben Probleme im Richtungshören und im Sprachverständnis, zeigen Verhaltensauffälligkeiten (Schmithorst et al. 2014, Bess et Tharpe 1984; Brookhouser et al. 1994) (hier sind Fehlinterpretationen denkbar wie ADS oder ADHS), Schulprobleme (18-35% sind Klassenwiederholer 12-60% erhalten Förderunterricht (Tharpe 2008)) und kognitive Beeinträchtigungen (niedriger IQ) (Rohlf's et al. 2017). Das Risiko eines „academic failure“ ist bei Kindern mit einer einseitigen Taubheit erhöht im Vergleich zu hörgesunden Schüler\*innen. Die Nutzung der kritischen Phase der Hörbahnreifung ist versäumt worden und nicht genutzte Areale werden umgewidmet. Es kommt zur sogenannten „cross-modalen Plastizität“ zugunsten z.B. des visuellen Systems, da der relevante Reifungsschub der subkortikalen Hörbahn im ersten Lebensjahr stattfindet (Kral 2007; Kral et al. 2013).

### **Neugeborenen-Hörscreening: Seit 2009 in Deutschland in der Regelversorgung**

Nicht zuletzt der langjährigen intensiven Bemühungen der Fachleute rund um das kindliche Hören geschuldet hat der Gemeinsame Bundesausschuss (G-BA) beschlossen, das Neugeborenen-Hörscreening zum 01.01.2009 bundesweit als spezielle Früherkennungsuntersuchung gemäß Kinder-Richtlinie einzuführen (Bundesministerium für Gesundheit 2008).

Ein Neugeborenen-Hörscreening-Programm muss eine hohe Prozess- und Strukturqualität (Mehl et Thomson 2002, Neumann et al. 2009; Wiesner et al. 2011) nachweisen.

In der Kinder-Richtlinie wurden Qualitätsziele definiert (Bundesministerium für Gesundheit 2008):

- Erkennung aller schwerhörigen Kinder mit > 35dB Hörverlust
- Zumindest Screening von 95% aller Neugeborenen
- Maximal 4% Test-Auffällige im Primärscreening (Spezifität von 96%, bei korrektem Einsatz der TEOAE und AABR-Screeningmethoden machbar)
- Bei 95% der Kinder mit primär auffälligen Befund Kontrollscreening vor Entlassung
- Diagnose bis zum Ende des 3. Lebensmonats
- Therapie bis zum Ende des 6. Lebensmonats

Trotz der Einführung als spezielle Früherkennungsuntersuchung gemäß Kinder-Richtlinie, nimmt in den Pädaudiologien Baden-Württembergs der Anteil der Kinder mit Hörstörungen zu, die bereits älter als ein Jahr sind und deren Hörscreening und Nachuntersuchung nach der Geburt nicht zum Abschluss gekommen sind. Die Daten aus der Zeit vor Einführung des Hörscreenings zeigen, dass solche Kinder erst wieder in die Diagnostik kommen, wenn sie durch Defizite in der Sprachentwicklung auffallen, also mit drei bis fünf Jahren. Aber dann sind die entscheidenden Monate der frühen Hör- und Sprachentwicklung im ersten Lebensjahr bereits unwiederbringlich versäumt.

### **Aktuelle Klassifikation der Schwerhörigkeit**

Die „World Health Organisation“ (WHO) hat gerade erstmalig seit 1991 die Version der Klassifikation der Schwerhörigkeitsgrade für Erwachsene aktualisiert (2021) (siehe Tabelle 1). Die Basis der Klassifikation stellt der Mittelwert des besser hörenden Ohres bei den Frequenzen 500, 1000, 2000 und 4000 Hz dar. Darüber hinaus finden einseitige Schwerhörigkeiten, bei weniger als 20 dB auf dem besser hörenden Ohr und 35 dB oder mehr auf dem schlechter hörenden Ohr Berücksichtigung. Ein Kind gilt ebenso mit einer Hörschwelle ab 20 dB als schwerhörig.

Definition Normalhörigkeit und Schwerhörigkeit	Hörschwelle auf dem besser hörenden Ohr in dB
<i>Grad der Schwerhörigkeit</i>	
Normales Gehör	< 20 dB
Geringgradige Schwerhörigkeit	bis < 35 dB
Mittelgradige Schwerhörigkeit	35 bis 49 dB
Moderat hochgradige Schwerhörigkeit	50 bis 64 dB
Hochgradige Schwerhörigkeit	bis 79 dB
An Taubheit grenzende Schwerhörigkeit	80 bis 94 dB
Gehörlosigkeit	≥95 dB
Einseitige Schwerhörigkeit	< 20 dB im besser hörenden Ohr, ≥ 35 dB im schlechter hörenden Ohr

Tabelle 1. Klassifikation der Schwerhörigkeit (WHO 2021)

Für die Diagnostik und Therapie spielt der Zeitpunkt des Hörverlustes eine Rolle (siehe Tabelle 2).

Zeitpunkt des Hörverlustes	Definition
Angeboren	Schwerhörigkeit ist im Neugeborenenalter diagnostiziert worden
„Delayed-onset“	Schwerhörigkeit wird nach der Neugeborenenperiode festgestellt, ist aber zurückzuführen auf bei der Geburt vorhandene Ätiologien
Erworben	Schwerhörigkeit tritt nach dem Neugeborenenalter auf und ist auf Ursachen zurückzuführen, die bei der Geburt nicht vorhanden waren

Tabelle 2. Zeitpunkt des Hörverlustes

### Neugeborenen-Hörscreening: Arbeitsablauf

Das Neugeborenen-Hörscreening gemäß Kinder-Richtlinie (Bundesministerium für Gesundheit 2008) ist ein sogenanntes zweistufiges Screening. Das Primärscreening soll bei gesunden Neugeborenen mit transitorischen otoakustischen Emissionen (TEOAE, Cut-off = 30dB, hohe Sensitivität und Spezifität) oder mit einer automatisierten Hirnstammaudiometrie („Automated Auditory Brainstem Response“ (A-ABR), Cut-off = 35dB bis 40dB, hohe Sensitivität und Spezifität) auf beiden Ohren noch in der Geburtsklinik durchgeführt werden.

Die Messung von TEOAE beim schlafenden Kind dauert nur wenige Minuten und ist schmerzlos. Gemessen wird die Funktionstüchtigkeit des peripheren Hörorgans (äußeres Ohr, Mittelohr und äußere Haarzellen des Innenohres). Das Ergebnis wird automatisch durch einen Mikroprozessor ausgewertet. Ein Screening, das lediglich mit TEOAEs durchgeführt wird, erfasst periphere Schwerhörigkeiten zwischen 20 und 30 dB, isolierte Hoch- oder Tieftonschwerhörigkeiten und retroaurikuläre Schwerhörigkeiten jedoch nicht (siehe auch Tabelle 3). Ist das Hörscreening auf einer oder auf beiden Seiten auffällig, soll noch vor Entlassung eine A-ABR durchgeführt werden. Dieses Vorgehen vermeidet unnötige weitere Untersuchungen in der Klinik bzw. nach Entlassung aus der Klinik und hebt die Rate der als unauffällig gescreenten Kinder. Gleichzeitig werden die Eltern weniger verunsichert.

Bei der A-ABR wird zusätzlich die Funktion der Hörbahn überprüft. Auch die A-ABR-Messung ist schmerzlos und dauert mit den modernen Geräten beim schlafenden Kind nur wenige Minuten. Das Primärscreening von Kindern mit einem Risiko für eine konnatale Schwerhörigkeit hat nach der Kinder- Richtlinie des G-BA stets mit einer A-ABR-Messung zu erfolgen. Schon lange wird diskutiert, für das Neugeborenen-Hörscreening nur A-ABR zuzulassen, die aber ihren Cut-off bei 35dB hat und somit geringgradige Schwerhörigkeiten schlechter entdecken kann (siehe auch Tabelle 3). Ist auch die Kontroll-A-ABR auffällig, soll bis zur 12. Lebenswoche eine Konfirmationsdiagnostik erfolgen. Diese wird durch Fachärzt\*innen für Sprach-, Stimm- und kindliche Hörstörungen oder pädaudiologisch qualifizierte Fachärzt\*innen für Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde nach den Regeln des G-BA durchgeführt.

	<b>Transitorisch otoakustische Emissionen (TEOAE)</b>	<b>„Automated Auditory Brainstem Response“ (AABR) Automatisierte Hirnstamm-audiometrie</b>
Voraussetzungen	Anatomische Voraussetzungen, um mit einer Sonde messen zu können Ruhiges Kind	Keine Creme auf der Kopfhaut Schlafendes bzw. ruhiges Kind
Grenzen	Unruhe des Kindes, Nebengeräusche (z.B. Mobiltelefon)	Unruhe des Kindes, Nebengeräusche (z.B. Mobiltelefon)
Anwendung	V.a. Defizit des Innenohres (äußere Haarzellen) Gutes Screeninginstrument (automatische Auswertung möglich)  Schnelle, schmerzlose Durchführung Keine Sedierung	V.a. Defizit des Innenohres, des Hörnerves und des unteren Teiles der Hörbahn bis zur primären Hörrinde Gutes Screeninginstrument (automatische Auswertung möglich)  Schnelle, schmerzlose Durchführung
Ergebnis	Positive Ableitung: eindeutiges Ergebnis, bis auf die Ausnahme eines Reizartefaktes, dessen große Reproduzierbarkeit eine Reizantwort simulieren kann: Ausschluss einer rein sensorisch bedingten Hörstörung, in einem Frequenzbereich von 1-4 kHz mit Cut-off von 30 dB.  Negative Ableitung: Funktionsdefizit der äußeren Haarzellen, Reststörung zu groß oder zu klein, Gehörgangsantwort, Stabilität der Sondenlage, Reizartefakt, unruhiges Kind	Positiver Nachweis mit Klicks: in einem Frequenzbereich zwischen 2-4 kHz, Cut-off 35-40 dB  Bei negativen TEOAEs und positiver AABR kein Nachweis gering- und auch teilweise mittelgradiger Schwerhörigkeiten (Johnson et al. 2005). Diskrepanz wird durch die diskret empfindlichere Identifikationsschwelle von TEOAE im Vergleich zu AABR erklärt. Empfehlung: bei auffälligen TEOAE-Screening-Ergebnissen sollten audiometrische Kontrollen folgen, auch wenn regelrechte AABR abgeleitet werden.

Nachteil	Geringgradige Schwerhörigkeiten, Tief- und Hochtonschwerhörigkeiten. Auditorische Synaptopathie, Neuropathie sowie weitere neurale und zentrale Schwerhörigkeiten werden nicht erkannt Keine Hörschwellenbestimmung, keine Unterscheidung zwischen Schallleitungs- und Schallempfindungsschwerhörigkeit	Geringgradige Schwerhörigkeiten, Tief- und Hochtonschwerhörigkeiten werden nicht erkannt, keine Hörschwellenbestimmung, keine Unterscheidung zwischen Schallleitungs- und Schallempfindungsschwerhörigkeit
Spezifität	82 und 94% (je nach Gerät und Hersteller)	
Sensitivität	99 und 100% (je nach Gerät und Hersteller)	
Cave	Nachfolgediagnostik bei OAE-negativem Ergebnis: Diagnostisches und kein erneutes TEOAE-Screeningverfahren einsetzen	

Tabelle 3. Neugeborenenhörscreeningverfahren (Hoth et al. 2014, Schnell-Inderst et al. 2006)

### Neugeborenen-Hörscreening unauffällig – keine Garantie für ein gutes Hören in der gesamten Kindheit

Auch wenn das Neugeborenen-Hörscreening unauffällig ausfällt, ist ein gutes Hören während der Kindheit nicht garantiert. Diese Information fehlt den meisten Eltern und ist auch nicht allen Mediziner\*innen geläufig.

Die sog. „Drop Outs“ (Kinder ohne Hörscreening, die durch das Raster gerutscht sind), „Lost-to-follow-up“-Kinder (Kinder, die im Primärscreening als auffällig getestet wurden und nicht zur weiteren Diagnostik vorgestellt wurden), Kinder mit progredienter oder „Delayed-Onset“-Hörstörung (z.B. durch das Cytomegalie Virus (CMV)), Kinder mit nicht erfasster retrocochleärer Hörstörung (bei reiner TEOAE-Messung) und Kinder mit erworbenen Hörstörungen (Mann et al. 2001) können eine Schwerhörigkeit aufweisen, die trotz der Etablierung des universellen Neugeborenen-Hörscreenings (UNHS) nicht diagnostiziert worden ist.

### Screening-Zentralen: internationale Vorgaben in Bezug auf ihre Aufgaben

Der Verband Deutscher Hörscreening-Zentralen e.V. (VDHZ e.V.) wurde im November 2009 gegründet und postuliert die Erfüllung folgender Aufgaben durch eine Hörscreeningzentrale:

- Datenzusammenführung, Datenauswertung und Datenrückmeldung an die teilnehmenden Einrichtungen.  
Unterstützung der Krankenhäuser bei der Erstellung der Sammelstatistiken gemäß Kinder-Richtlinie des G-BA.
- Unterstützung der Krankenhäuser bei der Einhaltung der Qualitätsziele der Kinder-Richtlinie des G-BA.
- Gestaltung aufwandsarmer Datenlieferung unter Berücksichtigung des medizintechnischen Fortschritts sowie der Möglichkeiten digitaler Kommunikationstechnologien.

- Fachliche Beratung und Empfehlungen für die Auswahl der Messgeräte bei durch Zeitablauf, technischen Fortschritt und Kapazitätsentwicklung der screenenden Einrichtungen notwendig gewordenen Ersatzbeschaffungen.
- Schulung der screenenden Mitarbeitenden.
- Tracking auf Vollständigkeit und bei notwendigen Kontrolluntersuchungen

**Es geht nur gemeinsam! – Kein Screening ohne Tracking. Kein Tracking ohne Screening.**

Auch wenn das Tracking nach wie vor nicht in den Kinderrichtlinien verankert ist: Die zentrale Datenerfassung in Kombination mit einem sorgfältigen Tracking sind die unerlässlichen Elemente eines erfolgreichen Neugeborenen-Hörscreeningprogrammes (siehe auch Tabelle 4).

Neugeborenen-Hörscreening- und - Tracking	
Screening	Früherkennungsuntersuchung für angeborene Schwerhörigkeiten
Tracking	Nachverfolgung der Kinder, die als auffällig gescreent wurden, im besten Fall bis zur Einleitung der Therapie

Tabelle 4. Neugeborenenhörscreening und Tracking. Zwei verschiedene Entitäten.

Seit 2019 wird das Neugeborenen-Hörscreening in Baden-Württemberg durch ein Qualitätssicherungsverfahren (QS-Verfahren) unterstützt: das Landesverfahren „Universelles Neugeborenen-Hörscreening“ (QS UNHS BW) der Geschäftsstelle für Qualitätssicherung im Gesundheitswesen Baden-Württemberg GmbH (QiG BW GmbH). Für jedes Neugeborene ist vom entbindenden Krankenhaus ein Datensatz zum Neugeborenen-Hörscreening anzulegen und auszufüllen. Nach schriftlicher Einwilligung eines Sorgeberechtigten werden diese Datensätze an die QiG BW GmbH übermittelt. Es erfolgt die Auswertung der Daten und im Sinne eines Benchmarkings die tagesaktuelle Rückmeldung der Daten an die datenübermittelnden Kliniken.

Darüber hinaus ist vor einigen Jahren ein Tracking etabliert worden. Die Tracking-Zentrale für das Neugeborenen-Hörscreening am Dietmar-Hopp-Stoffwechszentrum des Universitätsklinikums Heidelberg bekommt die Daten von Kindern mit auffälligen oder fehlenden Hörscreening-Befunden von der QiG BW GmbH übermittelt, um Kontakt zu den Sorgeberechtigten aufzunehmen, sofern diese in das Tracking eingewilligt haben. Sie klären den Stand der Untersuchungen und sind bei Bedarf bei der Terminierung der Konfirmationsdiagnostik behilflich.

Dem Anschreiben der Tracking-Zentrale liegt ein Rückmeldeformular bei, welches der Sorgeberechtigte oder die Sorgeberechtigten nach erfolgter Messung ausgefüllt an die Tracking-Zentrale übermitteln, sodass der Vorgang abgeschlossen werden kann. Auch für Vertragsärzt\*innen besteht die Möglichkeit, das Ergebnis einer Untersuchung an die Trackingzentrale zu übermitteln:

Es steht ein Online-Formular (siehe nachfolgender Link) zur Verfügung. Ansonsten können die Messergebnisse auch per E-Mail – allerdings unter Beachtung der DSGVO – oder grundsätzlich auch telefonisch oder postalisch mitgeteilt werden. Das Formblatt ist somit nicht zwingend erforderlich, jedoch für die Trackingzentrale von Vorteil, da hier die personenidentifizierenden Daten mit der Datenbank der Trackingzentrale übereinstimmen.

Neugeborenen Hörscreening  
 Trackingzentrale Baden-Württemberg  
 Dietmar-Hopp-Stoffwechszentrum  
 Im Neuenheimer Feld 66g  
 69120 Heidelberg

Tel: 06221 56-6315

E-Mail: [neugeborenen.hoerscreening@med.uni-heidelberg.de](mailto:neugeborenen.hoerscreening@med.uni-heidelberg.de)  
<https://www.klinikum.uni-heidelberg.de/fachliche-zentren/dietmar-hopp-stoffwechselzentrum/trackingzentrum-bw/kontaktformular>

Im Durchschnitt versendet die Tracking-Zentrale jährlich über 12.000 Briefe und führt über 3.000 Telefonate.

### **Baden-Württemberg und Neugeborenen-Hörscreening: Status quo - es gibt noch viel zu tun.**

Die Implementierung von Maßnahmen zur Qualitätssicherung im stationären Bereich sind in Baden-Württemberg gesichert. Dennoch rufen die aktuellen Zahlen, insbesondere vor dem Hintergrund der zunehmenden Ambulantisierung der Geburtshilfe, zu einem gemeinsamen Handeln auf.

Weltweit haben Studien zum Neugeborenenhörscreening gezeigt, dass die Akzeptanz, die Durchführbarkeit und der Erfolg einer frühen Hörhilfenversorgung abhängig sind von der Umsetzung bestimmter Mindestanforderungen (siehe Tabelle 5).

<b>Vorgabe bzw. Mindestanforderungen (Qualitätsziele in der Kinderichtlinie)</b>	<b>Status quo Baden-Württemberg</b>
Erkennung aller gering-, mittel- und hochgradig schwerhörigen Kinder	Geringgradige periphere Schwerhörigkeiten werden mit TEOAEs nicht erfasst ebenso wenig Neuropathien und Synaptopathien
Zumindest 95%ige Erfassung der Neugeborenen	Aufgrund der Notwendigkeit der Einwilligung der Eltern in die Datenübermittlung werden nur von 80 % der Neugeborenen Informationen zum UNHS übermittelt. Bei diesen ca. 80.000 Neugeborenen hat zu über 95% ein UNHS im Krankenhaus stattgefunden.
Maximal 4% Test-Auffällige im Primärscreening	Die Anzahl der Testauffälligen ist deutlich höher.
Mindestens 95 % der in der Erstuntersuchung auffälligen Kinder sollen vor Entlassung aus dem Krankenhaus eine Kontroll-AABR erhalten haben	Die Vorgabe wird bei weitem nicht erfüllt.
Diagnose bis zum Ende des 3. Lebensmonats	Diese Vorgabe wird bei weitem nicht erfüllt, auch u.a. der viel zu hohen Refer-Rate und damit der langen Wartezeiten auf Termine geschuldet
Therapie bis zum Ende des 6. Lebensmonats	Diese Vorgabe wird bei weitem nicht erfüllt, auch u.a. der viel zu hohen Refer-Rate und damit der langen Wartezeiten auf Termine geschuldet

Tabelle 5. Vorgaben bzw. Mindestanforderungen für das Neugeborenen-Hörscreening und Status quo in Baden-Württemberg

Die Begriffe TEOAE, AABR und „Brain stem Evoked Response Audiometry“ (BERA) werden selbst vom G-BA synonym in der Kinderrichtlinie verwandt und sorgen so nicht selten für Verwirrung und unzuverlässige Ergebnisse (siehe Tabelle 4). Hinzu kommt die flächendeckend unzureichende Ausstattung mit Screening-Geräten.

Die Unterschreitung der Mindestanforderungen bekommt vor dem Hintergrund der neuen WHO-Empfehlung, anstelle der 1-3-6-Regel im Sinne der Entwicklungszeitfenster und Teilhabechancen die 1-2-3 Regel einzuführen, noch mehr Gewicht. Die Zahlen aus Baden-Württemberg (siehe Tabelle 5) machen nun ein gemeinsames Handeln erforderlich. Die Evaluation und Folge-Evaluation des Neugeborenen-Hörscreenings (Nennstiel et al. 2017) in Deutschland unterstreichen dies.

## **Evaluation und Folge-Evaluation des Neugeborenen-Hörscreenings in Deutschland**

Mit der Einführung des Neugeborenen-Hörscreenings als Vorsorge-Untersuchung hat der G-BA auch eine deutschlandweite Evaluation des Screenings nach fünf Jahren beschlossen. Diese Evaluation wurde vom G-BA nach einer europaweiten Ausschreibung an eine Bietergemeinschaft von Expert\*innen aus den Bereichen Epidemiologie (LGL), Statistik (LMU München) und Pädaudiologie (UKM Münster) unter Federführung des Screeningzentrums am LGL vergeben. Datengrundlage war die Vollerhebung aller 2011/2012 geborenen Kinder in der ersten und 2017/2018 geborener in der Folge-Evaluation.

In diesen Evaluationen zeigte sich, dass das Neugeborenen-Hörscreening bundesweit gut umgesetzt wird. So ist für über 80 % der Kinder ein Hörscreening dokumentiert und der Zeitpunkt der Diagnosestellung und des Therapiebeginns konnte seit Einführung des Neugeborenen-Hörscreenings als Vorsorge-Untersuchung deutlich gesenkt werden. Flächendeckende Hörscreening-Zentralen mit Anbindung aller Kliniken sind zur Sicherung der Vollständigkeit des Screenings und des Trackings kontrollbedürftiger Befunde sehr hilfreich. Dennoch zeigen sich auch bei den Hörscreening-Zentralen große Unterschiede in der Dokumentation des Neugeborenen-Hörscreenings, der Erfassung von Kontrolluntersuchungen und den Trackingendpunkten, so dass auch hier eine Vereinheitlichung und Qualitätsstandards notwendig sind (Nennstiel-Ratzel et al. 2017; Nennstiel et al. 2022). Z.B. liegt in einigen Hörscreening-Zentralen für bis zu 70 % der Kinder mit kontrollbedürftigem Screeningbefund kein Ergebnis einer abklärenden Diagnostik vor. Bayern hat hier eine herausragende Trackingqualität, ein kontrollbedürftiger Befund konnte bei über 90 % der Kinder abgeklärt werden.

Das Tracking ist nach wie vor nicht durch den G-BA geregelt. Nahezu jedes zweite Kind ist „lost-to-follow-up“. Es zeigt sich eine hohe Anzahl von falsch-positiven Befunden, was zu einer immensen Verunsicherung und Belastung der Eltern führt und die Diagnostik für Risikokinder für angeborene Schwerhörigkeiten ist nicht ausreichend. Geringgradige und tief-frequente sowie retrocochleäre Schwerhörigkeiten werden durch ein TEOAE-Screening, das größtenteils durchgeführt wird, nicht erkannt. Diese Fakten machen ein Tracking unabdingbar. Grundsätzlich ist auch ein Tracking auf Vollständigkeit des Hörscreenings über ein Geburtenregister oder in Kombination mit dem Stoffwechselscreening erfolgreich.

Bei der erneuten Evaluation des Neugeborenen-Hörscreenings wurden Daten der Jahrgänge 2017 und 2018 ausgewertet. Die Evaluation war auf den Screeningprozess begrenzt. Insbesondere sollte überprüft werden, ob eine Teilnehmerate von 95 % erreicht wird, mindestens 95 % der Kinder mit auffälligem Erstscreening ein Rescreening erhalten und die Refer-Rate bei höchstens 4 % liegt. Diese Zielvorgaben aus der Kinder-Richtlinie wurden bei der ersten Evaluation nicht erreicht. Des Weiteren ergab die erste Evaluation, dass bei mehr als der Hälfte der Kinder mit auffälligem Erstscreening ein Rescreening mittels TEOAE und nicht wie in der Richtlinie vorgesehen mit AABR stattfand.

In der Folge-Evaluation wurde also das Screening für die Jahre 2017 und 2018 im Vergleich zu den Daten der Erstevaluation aus den Jahren 2011 und 2012 bewertet. Der Endbericht zur Folge-Evaluation des Neugeborenen-Hörscreenings 2017/2018 wurde veröffentlicht (Nennstiel et al. 2022) Zusammengefasst weisen die Folge-Evaluation 2017/2018 als auch die Erstevaluation 2011/2012 auf einen Optimierungsbedarf des Neugeborenen-Hörscreenings in Deutschland hin und enthalten



Empfehlungen, z.B. zu Anpassungen der Kinder-Richtlinie und Optimierungen des Screening-Algorithmus. Die Autor\*innen der Folge-Evaluation schlagen u.a. vor, ein Erstscreening auf drei Testversuche pro Ohr einzugrenzen und ein Rescreening erst nach einem gewissen Mindestzeitabstand (z. B. fünf Stunden) und ebenfalls mit maximal drei Testversuchen pro Ohr durchzuführen. So könnte z.B. vermieden werden, durch Mehrfachtestungen ein zufällig unauffälliges Ergebnis zu erhalten. Zur Senkung der Rate an auffälligen Befunden, die weiter abgeklärt werden müssen („Refer-Rate“), wird von den Autor\*innen der Folge-Evaluation vorgeschlagen, dass bei auffälligem Befund im Erstscreening konsequent ein Rescreening, bei gesunden Neugeborenen auch mit TEOAE, durchgeführt werden sollte. Nur für Kinder mit Risikofaktoren für angeborene Hörstörungen und bei einem auffälligen TEOAE-Befund im Rescreening sollte eine AABR vorgeschrieben werden.

### **Wissenschaftliche Erkenntnisse aus den letzten zwei Jahrzehnten**

Die Vorgaben der Kinder-Richtlinie zum Neugeborenen-Hörscreening wurden seit 2009 nicht angepasst und entsprechen somit nicht den aktuellen Entwicklungen und Empfehlungen. Mittlerweile haben sich das Wissen und die Erfahrungen betreffend Schwerhörigkeiten und deren Screening im Neugeborenenalter sowie die Therapiemöglichkeiten erheblich erweitert, so dass die Empfehlungen zum Neugeborenen-Hörscreening nicht mehr aktuell sind. Es fehlt eine Empfehlung zum Vorgehen bei Kindern mit einseitiger Hörstörung und es fehlt eine Empfehlung zum Vorgehen bei Kindern mit erhöhtem Risiko für eine Hörstörung.

Im Auftrag des G-BA haben bereits zwei Evaluationen zum Neugeborenen-Hörscreening stattgefunden. Es wird erwartet, dass der G-BA entsprechend der Empfehlungen dieser Evaluationen und internationaler Empfehlungen die Paragraphen der Kinder-Richtlinie zum Neugeborenen-Hörscreening anpasst. Ferner wird aktuell die Leitlinie zu Hörstörungen im Kindesalter aktualisiert und soll am 24.09.2023 fertiggestellt werden.

Eine früh- und rechtzeitige Hörgeräte- und/ oder Cochlea-Implantat-Versorgung führt zu einer Sprachentwicklung, die den hörenden Altersgenoss\*innen vergleichbar ist (Walker et al. 2015, Tomblin et al. 2015, Yoshinaga-Itano et al. 2010). Die Versorgung ist dabei abhängig vom Bildungsstatus der Mutter, von der Hörgeräteakzeptanz und der nonverbalen Intelligenz (Walker et al. 2015; Niparko et al. 2010).

Für die Entwicklung der kortikalen Synapsen im auditorischen Cortex bedarf es eines frühen auditorischen Inputs. Fehlt dieser, sind v.a. Synapsen betroffen, die für die Verarbeitung von Reizen in der Großhirnrinde und deren Integration in Kognition und multisensorische Interaktionen verantwortlich sind. Die Folge sind neben auditiven auch kognitive Einbußen. Da diese Einbußen ganz unterschiedlich sein können, ist in der Diagnostik und in der Therapie ein personalisierter Ansatz gefragt (Kral et al. 2016).

Das Konnektom-Modell der angeborenen Taubheit (Kral et al. 2016) weist auf die hohe Vernetzung des auditorischen Systems mit vielen anderen Gehirnfunktionen wie Visus, Sprache, Aufmerksamkeit und Gedächtnis hin. Zunächst muss der Schall auditorisch verarbeitet werden bevor eine Überführung in die phonetisch und nachfolgend in die phonologische Repräsentation erfolgen kann, eine sog. akustisch-phonetisch-phonologische Transformation (Kral A 2023). Die kritische Periode ist durch die auditorische Verarbeitung des Schalles bedingt. Sie stellt laut Kral eine Art „Vorbedingung“, einen ersten wichtigen Schritt in der Sprachentwicklung dar, die sämtliche weiteren Schritte beeinflusst. In der Katze kann das wissenschaftliche Team um Kral eine vergleichbare kritische Periode nachweisen, ohne dass die Katzen in die Sprachentwicklung kommen (Kral et al. 2013). Eine EEG-Diagnostik in Kindern zeigt die Generierung der P1-Komponente in auditorischen Arealen. Für eine hohe Leistung in Bezug auf die Erkennung der bedeutungsunterscheidenden Eigenschaften von sprachlichen Objekten muss das Hörorgan früh ein „schnelles und effektives Verarbeitungstraining“ erfahren.

Wenn ein präzise funktionierendes Neugeborenen-Hörscreeningprogramm, die Vorteile der Cochlea Implantat-Versorgung und Hörgerätetechnologie und Änderungen der Gesetzgebungspolitik zusammenwirken, dann gelingt es, dass mehr als 75% schwerhöriger Schüler\*innen mit ihren normalhörenden Altersgenoss\*innen Regelschulen besuchen (Antia et al 2009).

In der über Klassifikation der Schwerhörigkeit hinausgehenden erweiterten Diagnostik leistet die Humangenetik inzwischen sowohl durch die Einzelgenanalyse als auch durch die **Next-Generation-Sequencing (NGS)**-Methode, anders formuliert eine „virtuelle“ Paneldiagnostik, die de facto in Labor ein komplettes Exom analysiert und die Auswertung auf Gene beschränkt, die mit Schwerhörigkeit assoziiert sind. Die Identifizierung einer genetischen Ursache ist wichtig für die Prognose der Schwerhörigkeit und der Sprachentwicklung als auch für die Wahl der Behandlung.

Die humangenetische Diagnostik, ein reibungslos ablaufendes Neugeborenen-Hörscreening vorausgesetzt, am Anfang eines Kinderlebens, kann ein „Türöffner“ für andere pädiatrische Fachdisziplinen und präventive Arbeit darstellen, wenn ein Syndrom diagnostiziert wird. Das Risiko für eine angeborene Schwerhörigkeit ist durch die Konsanguinität der Eltern erhöht (Bittles 2001; Hamamy et al. 2011). Über 250 Gene sind mit syndromalen und nicht-syndromalen Schwerhörigkeiten (Carpena et Lee 2018), weit über 600 Syndrome mit einer angeborenen Schwerhörigkeit assoziiert (Vona et al. 2020) (siehe auch Abbildung 1).

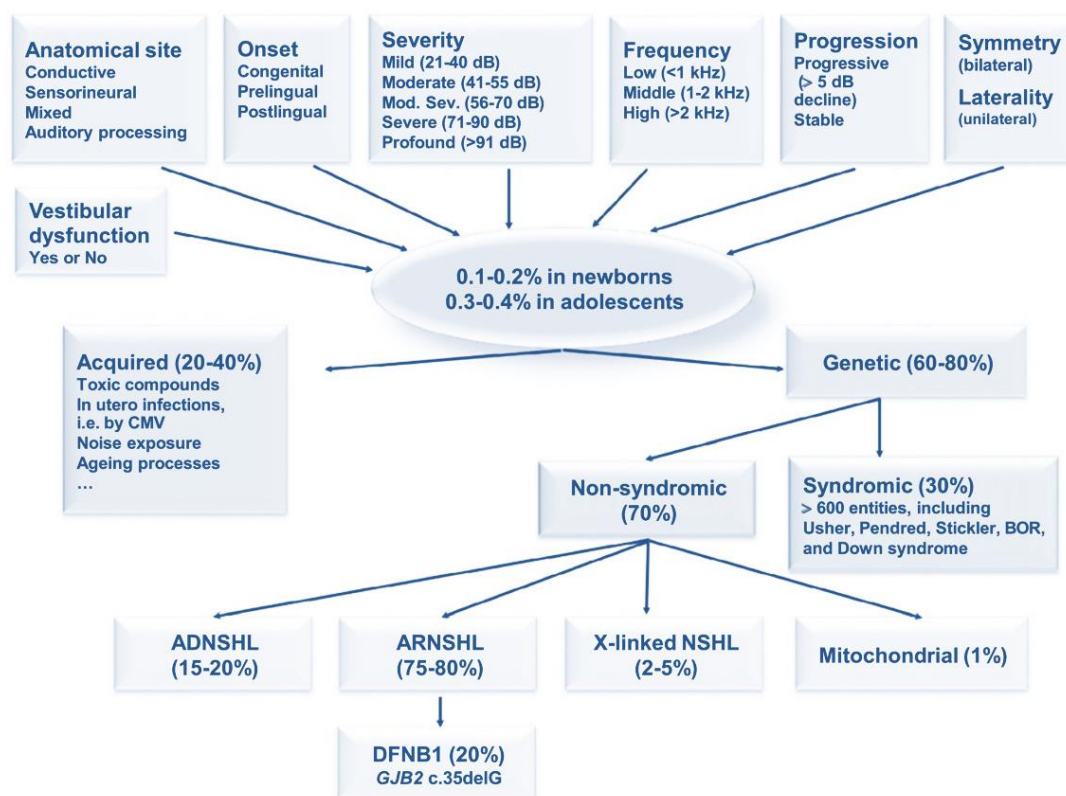


Figure 1: Characteristics and clinical classifications used to describe hearing loss.

Abbildung 1: Charakteristika und klinische Klassifikation der Schwerhörigkeit (Vona et al. 2020)

Die Identifizierung einer genetischen Ursache bietet vielfältige Chancen. Als Beispiel sind Kinder mit einem Usher-Syndrom genannt, die im Laufe der Zeit ihr Sehvermögen und ihr Hörvermögen verlieren. Der Hörverlust kann mit Hörgeräten oder Cochlea Implantat ausgeglichen werden (Liu

2014) und ermöglicht weiterhin eine verbale Kommunikation. Jedoch bedürfen sie der Aneignung der Braille-Schrift, da der Sehverlust nicht ausgeglichen werden kann. Bei objektivierbar ausbleibendem Hörgewinn durch das Cochlea Implantat, bei Kontraindikation eines Cochlea Implantates (z.B bei fehlendem Nerv) oder bei Ablehnung eines Cochlea Implantates durch den, die Sorgeberechtigten bedürfen Sie der Aneignung der Lormen-Schrift. Als weiteres Beispiel dienen Kinder mit einem mit Jervell- und Lange-Nielsen-Syndrom. Der Hörverlust kann bei diesen Kindern ebenfalls durch ein Cochlea Implantat ausgeglichen werden. Im Rahmen der kardiologischen Diagnostik und Therapie sind u.a. Ziele die Prävention von Herzstillstand und plötzlichem Versterben. Die Implantation eines Kardioverter-Defibrillators (ICD) kann diese Ziele unterstützen (Liu et al. 2019).

Die Verwendung von getrockneten Blutspots (Dried Blood Spots – DBS) zur Diagnostik einer Taubheit geben im Falle eines unklaren Befundes oder in der Identifikation von Mutationen unbekannter Signifikanz die Möglichkeit, Jahre später weitere Tests durchzuführen (Shearer et al. 2018).

### **Umsetzung der wissenschaftlichen Erkenntnisse in der Praxis**

Das Ziel ist nun, gemeinsam die wissenschaftlich erarbeiteten Vorgaben für eine frühe Versorgung und damit ein erfolgreiches Neugeborenen-Hörscreening umzusetzen.

Ein einfaches Kommunikationssystem zwischen Neugeborenenstationen, Fachärzt\*innen für HNO und Phoniatrie und Pädaudiologie in Klinik und im niedergelassen Bereich, eine Aufrüstung, wenn erforderlich, der verschiedenen Institutionen auf A-ABR-Geräte, eine Erweiterung des Angebotes einer frequenzspezifischen BERA-Diagnostik mit Unterstützung der Klinikvorstände, die Einführung eines einheitlichen schnellen und unkomplizierten Terminvergabesystems, eine zeitnahe einheitliche digitale Umsetzung der Befundübermittlung, ausführliche Schulungen der screenenden Mitarbeiter\*innen mit Zertifizierung und Re-Zertifizierung und eine fachkundige und einfühlsame Kommunikation mit den Sorgeberechtigten sollen umgesetzt werden.

Die durch die klinische und molekulare humangenetische Diagnostik gewonnenen Erkenntnisse im Bereich der kindlichen Schwerhörigkeit dienen vor allem dem einzelnen schwerhörigen Kind und seinen Familienangehörigen. In diesem Zusammenhang begleiten die Fachärzt\*innen eine Reihe von Kindern mit seltenen Erkrankungen, die mit dem Symptom einer Hörminderung einhergehen. Dabei arbeiten sie eng mit dem Zentrum für Seltene Erkrankungen (ZSE) zusammen. Das ZSE ist Teil des Universitätsklinikums Ulm und der Medizinischen Fakultät. Interdisziplinär beschäftigen sich insgesamt 27 Einrichtungen und Arbeitsgruppen der Universität, des Klinikums und kooperierender Krankenhäuser in der Umgebung in Klinik und Wissenschaft mit seltenen Erkrankungen (SE). Prof. Siebert, Direktor des Institutes für Humangenetik, ist stellvertretender Vorstandsvorsitzender des ZSE. Das ZSE versteht sich dabei v.a. als Ansprechpartner und Lotse für Betroffene, ihre Angehörigen und behandelnden Ärzt\*innen.

Die Europäische Union definiert Krankheiten mit einer Prävalenz von  $\leq 5:10.000$  Menschen als SE. In Deutschland erkranken ca. 4 Millionen Menschen lebenslang an SE, die zu 80% genetisch bedingt sind. Eine frühe Diagnosestellung kann schwere Krankheitsverläufe vermindern.

Im Falle des Nachweises eines Syndroms ist ein erfolgreiches Neugeborenen-Hörscreening in Verbindung mit der humangenetischen Diagnostik die Chance für eine punktgenaue Therapie, eine Prävention und damit eine personalisierte Medizin. Jedes unserer anvertrauten Kinder sollte unseres Erachtens diese Möglichkeit erhalten. Eine interdisziplinäre Betreuung jedes einzelnen schwerhörigen Kindes durch die HNO-Klinik, die Sektion Phoniatrie und Pädaudiologie der HNO-Klinik und das Institut für Humangenetik, Universitätsklinikum Ulm soll dies ermöglichen.

Am UKU ist auf Initiative der Sektion der Phoniatrie und Pädaudiologie der Klinik für Hals- Nasen- Ohrenkrankheiten, Kopf- und Halschirurgie ein Kick-Off zur Qualitätsinitiative

Neugeborenenhörscreening in den nächsten Wochen mit Frau Bartenschlager-Holzbaier und Herrn Dr. Mayer, Stabsstelle Qualitäts- und Risikomanagement Uniklinik Ulm, geplant, an dem auch Frau Beckert, ärztliche Referentin bei der QiG BW GmbH teilnehmen wird. Prof. Ehrhardt, Leiter der Sektion Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin wird dies unterstützen. Folgende weitere Stakeholder werden dazu geladen: Klinik für Kinder- und Jugendmedizin (KJM, Ärztlichen Direktor Prof. Debatin) und Klinik für Frauenheilkunde und Geburtshilfe (UJK, Ärztlicher Direktor Prof. Janni). Wir würden uns über eine Teilnahme einer Vertretung aus dem niedergelassenen Bereich freuen.

Die Sektion Phoniatrie und Pädaudiologie lädt zusammen mit dem HZU der HNO-Klinik Ulm zu dem ersten Treffen eines neu gegründeten interdisziplinären Kommunikationskreises „Communication is the key“ (kurz „Communikey“) ein. Der Hintergrund: Wir alle arbeiten auf unterschiedliche Art und Weise mit schwerhörigen Kindern und wissen, dass wir nur gemeinsam und auf Augenhöhe Kindern mit Hörschädigung ein sicheres Nest, angefüllt mit Förderung und Forderung bauen und ihnen somit Teilhabe ermöglichen. Umso wichtiger ist, dass wir uns persönlich kennenlernen und interdisziplinär austauschen. Wann? **25.09.2023, um 17:30 Uhr bis 19:30 Uhr**. Wo? **Hörsaal der Universitätsklinik Ulm am Michelsberg** (Prittwitzstr. 43, 89075 Ulm). Ein abwechslungsreiches Programm ist zusammengestellt, welches sich vor allem mit den Themen Qualitätsmanagement, Austausch über individuelle Angebote und Herausforderungen in unserem gemeinsamen Alltag beschäftigt. Für das leibliche Wohl ist gesorgt.

## Literaturverzeichnis

- American Academy of Pediatrics, Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics* 2007; 120: 898–921. This paper presents the guidelines of the American Academy of Pediatrics on the importance of universal neonatal hearing screening, risk factors for congenital hearing loss and management strategies for those who fail the screening test.
- Antia SD, Jones PB, Reed S, Kreimeyer KH. Academic status and progress of deaf and hard-of-hearing students in general education classrooms. *J Deaf Stud Deaf Educ.* 2009;14(3):293-311.
- Bess FH, Tharpe AM. Unilateral hearing impairment in children. *Pediatrics* 1984; 74:206–216.
- Brockow, I., Söhl, K., Gantner, V., Goldbrunner, A., Günster, C., Hanauer, M., . . . Nennstiel, U. (2019). Qualitätsgesichertes Neugeborenen-Hörscreening: Abschlussbericht 2017/2018. *Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit (LGL)*.
- Brookhouser PE, Worthington DW, Kelly WJ. Unilateral hearing loss in children. *Laryngoscope* 1991; 101:1264–1272.
- Bundesministerium für Gesundheit. Richtlinie des Gemeinsamen Bundesausschusses über die Früherkennung von Krankheiten bei Kindern. Anlage 6 – Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen (Neugeborenen-Hörscreening) 2008. Link: [https://www.g-ba.de/downloads/39-261-681/2008-06-19-Kinder-H%C3%B6rscreening\\_BAnz.pdf](https://www.g-ba.de/downloads/39-261-681/2008-06-19-Kinder-H%C3%B6rscreening_BAnz.pdf)
- Ching TY, Dillon H, Marnane V, Hou S, Day J, Seeto M, Crowe K, Street L, Thomson J, Van Buynder P, Zhang V, Wong A, Burns L, Flynn C, Cupples L, Cowan RS, Leigh G, Sjahalam-King J, Yeh A. Outcomes of early- and late-identified children at 3 years of age: findings from a prospective population-based study. *Ear Hear* 2013;34(5):535-52.
- Erenberg A, Lemons J, Sia C, Trunkel D, Ziring P. Newborn and infant hearing loss: detection and intervention. American Academy of Pediatrics. Task Force on Newborn and Infant Hearing, 1998–1999. *Pediatrics* 1999;103:527–30.
- Finckh-Kramer U, Spormann-Lagodzinski M., Gross M. German registry for hearing loss in children: results after 4 years. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2000; 56(2): 113-127.
- Hoth S, Mühler R, Neumann K, Walger M. Objektive Audiometrie im Kindesalter - Ein Lehrbuch für die Praxis. Springer, Heidelberg ISBN 978-3-642-44935-2
- Johnson JL, White KR, Widen JE, Gravel JS, James M, Kennalley T, Maxon AB, Spivak L, Sullivan-Mahoney M, Vohr BR, Weirather Y, Holstrum J. A multicenter evaluation of how many infants with permanent

- hearing loss pass a two-stage otoacoustic emissions/automated auditory brainstem response newborn hearing screening protocol. *Pediatrics*. 2005;116(3):663-72. doi: 10.1542/peds.2004-1688.
- Korver, A. M., Konings, S., Dekker, F. W., Beers, M., Wever, C. C., Frijns, J. H., . . . Group, D. C. S. Newborn hearing screening vs later hearing screening and developmental outcomes in children with permanent childhood hearing impairment. *JAMA* 2010; 304(15): 1701-1708.
- Kral A. Unimodal and cross-modal plasticity in the 'deaf' auditory cortex. *Int J Audiol*. 2007;46(9):479-93.
- Kral A, Hubka P, Heid S, Tillein J. Single-sided deafness leads to unilateral aural preference within an early sensitive period. *Brain* 2013; 136:180–193.
- Kral A, Kronenberger WG, Pisoni DB, O'Donoghue GM. Neurocognitive factors in sensory restoration of early deafness: a connectome model. *Lancet Neurol* 2016; 15: 610–621.
- Kral A. Hearing and Cognition in Childhood. *Laryngorhinootologie*. 2023;102(S 01):S3-S11.
- Liu X. Cochlear implants in genetic deafness. *J Otol* 2014;9(4):156-62.
- Liu CC, Anne S, Horn DL. Advances in management of pediatric sensorineural hearing loss. *Otolaryngol Clin N Am* 2019; 52:847-61.
- Mann T, Cuttler K, Campbell C. Newborn hearing screens may give a false sense of security. *J Am Acad Audiol* 2001; 12(4), 215-219; quiz 220-211.
- McCann DC, Worsfold S, Law CM, Mullee M, Petrou S, Stevenson J, Yuen HM, Kennedy CR. Reading and communication skills after universal newborn screening for permanent childhood hearing impairment. *Arch Dis Child* 2009;94(4):293-7.
- Mehl AL, Thomson V. The Colorado newborn hearing screening project, 1992-1999: on the threshold of effective population-based universal newborn hearing screening. *Pediatrics*. 2002;109(1):E7.
- Moeller MP, Tomblin JB. An Introduction to the Outcomes of Children with Hearing Loss Study. *Ear Hear* 2015; 36 Suppl 1: 4S-13S.
- Nennstiel-Ratzel U., Brockow I., Söhl K., Zirngibl A., Zehnhoff-Dinnesen A. am, Matulat P., Rieger A., Mansmann U. Endbericht zur Evaluation des Neugeborenen-Hörscreenings 2011/2012. [https://www.g-ba.de/downloads/17-98-4329/d6bf33f5b947fe0d46fc167b84c2d3f7/2017-05\\_18\\_Kinder-RL\\_Annahme\\_Endbericht\\_NHS-Bericht.pdf](https://www.g-ba.de/downloads/17-98-4329/d6bf33f5b947fe0d46fc167b84c2d3f7/2017-05_18_Kinder-RL_Annahme_Endbericht_NHS-Bericht.pdf).
- Nennstiel U, Brockow I, Hanauer M, Heißenhuber A, Marzi C, Söhl K, am Zehnhoff Dinnesen A, Matulat P, Mansmann U. Endbericht zur Folge Evaluation des Neugeborenen Hörscreenings 2017/2018 im Auftrag des Gemeinsamen Bundesausschusses. Stand 09/ 2022. [https://www.g-ba.de/downloads/40-268-9045/2022-11-17\\_Kinder-RL\\_Abnahme-Endbericht-Folge-Evaluation-NHS\\_Bericht.pdf](https://www.g-ba.de/downloads/40-268-9045/2022-11-17_Kinder-RL_Abnahme-Endbericht-Folge-Evaluation-NHS_Bericht.pdf)
- Neumann K, Nawka T, Wiesner T, Hess M, Böttcher P, Gross M; Autorengruppe im Auftrag der DGPP. Qualitätssicherung eines universellen Neugeborenen-Hörscreenings. Empfehlungen der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie [Quality assurance of a universal newborn hearing screening. Recommendations of the German Society of Phoniatics and Pediatric Audiology]. *HNO*. 2009;57(1):17-20.
- Niparko JK, Tobey EA, Thal DJ, Eisenberg LS, Wang NY, Quittner AL, Fink NE; CDaCI Investigative Team. Spoken language development in children following cochlear implantation. *JAMA*. 2010 Apr 21;303(15):1498-506.
- Pimperton, H., Blythe, H., Kreppner, J., Mahon, M., Peacock, J. L., Stevenson, J., . . . Kennedy, C. R.. The impact of universal newborn hearing screening on long-term literacy outcomes: a prospective cohort study. *Arch Dis Child* 2016; 101(1): 9-15.
- Ptok M. Das schwerhörige Kind. *Dtsch Arztebl* 1997; 94: 28-29.
- Rohlf AK, Friedhoff J, Bohnert A, Breitfuss A, Hess M, Müller F, Strauch A, Röhrs M, Wiesner T. Unilateral hearing loss in children: a retrospective study and a review of the current literature. *Eur J Pediatr*. 2017;176(4):475-486.
- Rohlf AK, Wiesner T, Drews H, Muller F, Breitfuss A, Schiller R, Hess M. Interdisciplinary approach to design, performance, and quality management in a multicenter newborn hearing screening project. Discussion of the results of newborn hearing screening in Hamburg (part II). *Eur J Pediatr* 2010, 169(12), 1453-1463.
- Schmithorst VJ, Plante E, Holland S. Unilateral deafness in children affects development of multi-modal modulation and default mode networks. *Front Hum Neurosci* 2014; 8(164).

- Schnell-Inderst P, Kunze S, Hessel F, Grill E, Siebert U, Nickisch A, von Voß H, Wasem J. Hörscreening für Neugeborene – Update. *GMS Health Technology Assessment* 2006; VOL: 2; DOC20 /20061127/
- Sharma A, Glick H, Deeves E, Duncan E. The P1 biomarker for assessing cortical maturation in pediatric hearing loss: A review. *Otorinolaringologia* 2015, 65(4): 103-114.
- Shearer AE, Frees K, Kolbe DL, Smith RJH. Comprehensive Genetic Testing for Deafness from Fresh and Archived Dried Blood Spots. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2018; 159(6):1058-1060.
- Tharpe AM. Unilateral and mild bilateral hearing loss in children: past and current perspectives. *Trends Amplif* 2008; 12:7–15.
- Tomblin JB, Harrison M, Ambrose SE, Walker EA, Oleson JJ, Moeller MP. Language Outcomes in Young Children with Mild to Severe Hearing Loss. *Ear Hear* 2015;36 Suppl 1(0 1):76S-91S.
- Vona B, Doll J, Hofrichter MAH, Haaf T. Non-syndromic hearing loss: clinical and diagnostic challenges. *Medizin Gen* 2020; 32(2): 117-129.
- Walker EA, Holte L, McCreery RW, Spratford M, Page T, Moeller MP. The Influence of Hearing Aid Use on Outcomes of Children With Mild Hearing Loss. *J Speech Lang Hear Res* 2015;58(5):1611-25.
- Wiesner T, Gross M, Nawka T, Neumann K, Reuter W, Schönweiler R, am Zehnhoff-Dinnesen A. Phoniatrich-pädaudiologischer Konsensus zu einem universellen Neugeborenen-Hörscreening in Deutschland 2.1. [http://dgpp.de/cms/media/download\\_gallery/DGPP-Konsensus zum UNHS in Deutschland 2 1- Stand 20 9 2011.pdf](http://dgpp.de/cms/media/download_gallery/DGPP-Konsensus_zum_UNHS_in_Deutschland_2_1-Stand_20_9_2011.pdf).
- World Health Organisation (2021). Geneva: World Health Organization; 2021. Licence: CC BY-NC-SA 3.0 IGO. Link: <https://www.who.int/publications-detail-redirect/9789240020481>
- Wolff R, Hommerich J, Riemsma R, Antes G, Lange S, Kleijnen J. Hearing screening in newborns: systematic review of accuracy, effectiveness, and effects of interventions after screening. *Arch Dis Child* 2010; 95(2): 130-135.
- Yoshinaga-Itano C, Baca RL, Sedey AL. Describing the trajectory of language development in the presence of severe-to-profound hearing loss: a closer look at children with cochlear implants versus hearing aids. *Otol Neurotol.* 2010;31(8):1268-74.