

Aus der Abteilung für Phoniatrie und Pädaudiologie,
Klinik für Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde

Direktorin: Professor Dr. med. Dr. med. habil. Christiane Hey, MHBA
des Fachbereichs Medizin der Philipps-Universität Marburg

Evaluation der größten Follow-Up-II-Einrichtung des Neugeborenen-Hörscreenings in Mittel- und Nordhessen

Inaugural-Dissertation zur Erlangung des Doktorgrades
der gesamten Humanmedizin
dem Fachbereich Medizin der Philipps-Universität Marburg
vorgelegt von

Nicola Maria Fink

aus München

Marburg, 2022

Angenommen vom Fachbereich Medizin der Philipps-Universität Marburg
am: 01.02.2022

Gedruckt mit Genehmigung des Fachbereichs Medizin

Dekanin:	Frau Prof. Dr. rer. nat. Denise Hilfiker-Kleiner
Referentin:	Frau Prof. Dr. med. Dr. med. habil. Christiane Hey, MHBA
Korreferentin:	Frau Prof. Dr. med. Stefanie Weber

Inhaltsverzeichnis

Inhaltsverzeichnis	I
Abkürzungsverzeichnis	III
Tabellenverzeichnis	V
Abbildungsverzeichnis	VII
1 Einleitung	1
1.1 Der Hörvorgang	2
1.2 Kindliche Hörstörungen	3
1.3 Pädaudiologische Untersuchungsverfahren.....	4
1.4 Das Universelle Neugeborenen-Hörscreening	8
1.5 Fragestellungen der Dissertation	12
2 Material und Methode	13
2.1 Patientenkollektiv und Datenerhebung.....	13
2.2 Statistische Analyse	14
3 Ergebnisse	17
3.1 Ausmaß der Nachfragesteigerung	17
3.2 Zusammensetzung der Studienpopulation nach Erstvorstellungsgrund und Diagnoseart	18
3.3 Untersuchungsverfahren bei der Erstvorstellung	19
3.4 Erhalt der medizinischen Versorgungsqualität in Bezug auf Erstvorstellungs- und Diagnosealter	22
3.5 Erstvorstellungsalter in Abhängigkeit von dem Vorstellungsgrund	24
3.6 Erstvorstellungs- und Diagnosealter in Abhängigkeit von der Diagnoseart	26
3.7 Zeitspanne bzw. Vorstellungen bis zur Diagnose in Abhängigkeit von der Diagnoseart	30
3.8 Alter bei bzw. Zeitspanne bis Versorgungsbeginn einer permanenten Hörstörung.....	35
3.9 Anteil der hörgestörten Neugeborenen mit einer Diagnosesicherung und Versorgung gemäß G-BA-Richtlinien	36
4 Diskussion	39
5 Zusammenfassung.....	53

6	Summary	55
	Anhang	57
	Literaturverzeichnis	58
	Verzeichnis der akademischen Lehrer	68
	Danksagung	69

Abkürzungsverzeichnis

AABR	Automated Auditory Brainstem Response
AEP	Akustisch evozierte Potentiale
aLtFU	Abteilungsinterne Lost-to-Follow-Up-Rate
AWMF	Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften e.V.
BERA	Brainstem Evoked Response Audiometry
ca.	Circa
dB	Dezibel
DPOAE	Distorsionsproduzierte otoakustische Emissionen
EEG	Elektroenzephalographie
etc.	Et cetera
et al.	Et alii
IQWiG	Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen
g	Gramm
ggf.	Gegebenenfalls
G-BA	Gemeinsamer Bundesausschuss
h	Stunde
JCIH	Joint Committee of Infant Hearing
LGL	Bayrische Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit
ms	Millisekunden
MTAF	Medizinisch-technische(r) AssistentIn für Funktionsdiagnostik
NHS	Neugeborenen-Hörscreening
OAE	Otoakustische Emissionen
SD	Standard Deviation
SSW	Schwangerschaftswoche

TEOAE	Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen
UNHS	Universelles Neugeborenen-Hörscreening
WHO	Weltgesundheitsorganisation
vgl.	Vergleiche
vs.	Versus
z. B.	Zum Beispiel

Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: Einteilung des Schweregrads von Hörstörungen nach WHO	4
Tabelle 2: Absolute und prozentuale Häufigkeitsverteilung der Erstvorstellungsgründe pro Jahr der Erstvorstellung 2009 bis 2016.....	18
Tabelle 3: Absolute und prozentuale Häufigkeitsverteilung der Untersuchungsverfahren bei Erstvorstellung pro Jahr der Erstvorstellung 2009 bis 2016	20
Tabelle 4: Absolute und prozentuale Häufigkeitsverteilung der Screening-Verfahren bei Erstvorstellung pro Jahr der Erstvorstellung 2009 bis 2016.....	21
Tabelle 5: Absolute und prozentuale Häufigkeitsverteilung der Hirnstammaudiometrie-Verfahren (Klick vs. frequenzspezifisch) pro Jahr der Erstvorstellung 2009 bis .	21
Tabelle 6: Median- und Mittelwerte des Erstvorstellungsalters in Wochen pro Jahr der Erstvorstellung 2009 bis 2016 inklusive Anzahl der vorgestellten Neugeborenen	22
Tabelle 7: Median- und Mittelwerte des Diagnosealters in Wochen pro Jahr der Erstvorstellung 2009 bis 2016 inklusive Anzahl der diagnostizierten Neugeborenen.....	23
Tabelle 8: Median- und Mittelwerte der Zeitspanne von Erstvorstellung bis Diagnosesicherung in Wochen pro Jahr der Erstvorstellung 2009 bis 2016 inklusive Anzahl der diagnostizierten Neugeborenen	23
Tabelle 9: Mittel- und Medianwerte des Erstvorstellungsalters in Wochen je nach Erstvorstellungsgrund – (1) Erstscreening, (2) Follow-Up, (3) Risikofaktoren – pro Jahr der Erstvorstellung 2009 bis 2016 inklusive Anzahl der jeweils vorgestellten Neugeborenen.....	25
Tabelle 10: Mittel- und Medianwerte des Erstvorstellungsalters in Wochen je nach gestellter Diagnose – (1) periphere Normakusis (a) periphere Normakusis ohne Vorliegen einer passageren Hörstörung, (b) passagere Hörstörung, (2) permanente Hörstörung – pro Jahr der Erstvorstellung 2009 bis 2016 inklusive Anzahl der jeweils diagnostizierten Neugeborenen	27
Tabelle 11: Mittel- und Medianwerte des Diagnosealters in Wochen je nach gestellter Diagnose – (1) periphere Normakusis (a) periphere Normakusis ohne Vorliegen einer passageren Hörstörung, (b) passagere Hörstörung, (2) permanente Hörstörung – pro Jahr der Erstvorstellung 2009 bis 2016 inklusive Anzahl der jeweils diagnostizierten Neugeborenen.....	29
Tabelle 12: Mittel- und Medianwerte der Zeitspanne von Erstvorstellung bis Diagnosesicherung in Wochen je nach gestellter Diagnose – (1) periphere	

Normakusis (a) periphere Normakusis ohne Vorliegen einer passageren Hörstörung, (b) passagere Hörstörung, (2) permanente Hörstörung – pro Jahr der Erstvorstellung 2009 bis 2016 inklusive Anzahl der jeweils diagnostizierten Neugeborenen.....	32
Tabelle 13: Mittel- und Medianwerte der Vorstellungen bis Diagnosesicherung in Wochen je nach gestellter Diagnose – (1) periphere Normakusis (a) periphere Normakusis ohne Vorliegen einer passageren Hörstörung, (b) passagere Hörstörung, (2) permanente Hörstörung – pro Jahr der Erstvorstellung 2009 bis 2016 inklusive Anzahl der jeweils diagnostizierten Neugeborenen.....	34
Tabelle 14: Median- und Mittelwerte des Alters bei Versorgungsbeginn einer permanenten Hörstörung in Wochen pro Jahr der Erstvorstellung 2009 bis 2016 inklusive Anzahl der jeweils versorgten Neugeborenen.....	35
Tabelle 15: Zeitspanne von Diagnose bis Versorgungsbeginn einer permanenten Hörstörung in Wochen (2009 bis 2016).....	36
Tabelle 16: Prozentuale Häufigkeitsverteilung des Einhaltens der G-BA-Richtlinien für Neugeborene mit einer permanenten Hörstörung hinsichtlich (1) Diagnosesicherung bis Ende des 3. Lebensmonats und (2) Versorgungsbeginn bis Ende des 6. Lebensmonats	38
Tabelle 17: Anzahl der Vorstellungen bis zur Diagnosesicherung pro Neugeborenen von 2009 bis 2016	57

Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1: Ablauf des Neugeborenen-Hörscreenings und der Follow-Up-Untersuchung gemäß G-BA-Beschluss vom 19.06.2008.....	9
Abbildung 2: Ablauf des Neugeborenen-Hörscreenings in der Abteilung für Phoniatrie und Pädaudiologie des Universitätsklinikums Marburg mit zeitlichen Eckpunkten	15
Abbildung 3: Anzahl der pro Jahr in der Abteilung im Rahmen des Neugeborenen-Hörscreenings untersuchten Neugeborenen (2009 bis 2016).....	17
Abbildung 4: Prozentuale Häufigkeitsverteilung der Art der permanenten Hörstörung von 2009 bis 2016	19
Abbildung 5: Prozentuale Häufigkeitsverteilung des Schweregrades (nach WHO) der permanenten Hörstörung von 2009 bis 2016	19
Abbildung 6: Medianwerte des Erstvorstellungsalters in Wochen von 2009 bis 2016 je nach Erstvorstellungsgrund: (1) Erstscreening, (2) Follow-Up, (3) Risikofaktoren	26
Abbildung 7: Medianwerte des Erstvorstellungsalters in Wochen von 2009 bis 2016 je nach gestellter Diagnose: (1) periphere Normakusis, (2) permanente Hörstörung, (3) passagere Hörstörung	28
Abbildung 8: Medianwerte des Diagnosealters in Wochen von 2009 bis 2016 je nach gestellter Diagnose: (1) periphere Normakusis, (2) permanente Hörstörung, (3) passagere Hörstörung.....	30
Abbildung 9: Medianwerte der Zeitspanne von Erstvorstellung bis Diagnosesicherung in Wochen von 2009 bis 2016 je nach gestellter Diagnose: (1) periphere Normakusis, (2) permanente Hörstörung, (3) passagere Hörstörung	31

1 Einleitung

„Nicht sehen trennt von den Dingen, nicht hören trennt von den Menschen.“

(Immanuel Kant)

Das menschliche Gehör stellt das wichtigste Kommunikationsorgan und die Voraussetzung für den Erwerb von Sprache dar. Es bildet damit eine der entscheidenden Schnittstellen zwischen dem Menschen und seiner Umwelt. Dementsprechend sind die Auswirkungen eines nicht funktionierenden Gehörs gravierend. So stehen laut der Global Burden of Disease Studie vom Jahr 2015 Hörstörungen an zweiter Stelle der weltweit führenden Behinderungen, die die Lebensqualität entscheidend beeinträchtigen (Vos et al., 2016). Das Gehör des Menschen beeinflusst schon früh seine Entwicklung. Erstes Hören besteht bereits in der 20. Schwangerschaftswoche (Sohmer & Freeman, 2001), definitives Hören in der 26. bis 28. Schwangerschaftswoche (Chelli & Chanoufi, 2008). Bereits zum Zeitpunkt der Geburt erkennt ein Neugeborenes die Stimme seiner Mutter und hört sie aus anderen Frauenstimmen heraus (Ockleford et al., 1988; Querleu et al., 1984). Neugeborene unterscheiden Sprache von Nichtsprache (Morse, 1972), sie bevorzugen sogar das Hören von Sprache (Vouloumanos & Werker, 2007). Ihnen gelingt bereits innerhalb weniger Tage nach der Geburt die Diskriminierung zweier deutlich unterschiedlicher Fremdsprachen, wie beispielsweise Englisch und Spanisch (Nazzi et al., 1998). Ihre eigene Muttersprache erkennen sie sogar nur anhand eines einzigen Vokals (Moon et al., 2013). Diese Fähigkeiten sprechen für ein intrauterines Lernen und für die Tatsache, dass das Hören einen Entwicklungsprozess durchläuft, der bereits während der Schwangerschaft beginnt. Die neuronale Vernetzung erfolgt jedoch nur über ausreichende akustische Stimulation (Schade, 2008) innerhalb der sensiblen Phase in den ersten vier Lebensjahren (A. Kral, 2009). In diesem Zeitraum muss möglichst früh ein funktionierendes peripheres Hörorgan ausgebildet sein, um die sogenannte Hörbahnreifung zu ermöglichen. Ein uneingeschränkt funktionierendes Gehör ist jedoch Voraussetzung für die Entwicklung von Sprache sowie kognitiven Funktionen und für eine ungestörte psychosoziale Integration (A. Kral, 2017; Andrej Kral & O'Donoghue, 2010; Loderstedt et al., 2017; Neumann et al., 2006; Olusanya et al., 2014; Martin Ptok, 2011; Schade, 2008).

Damit steht die Wichtigkeit einer frühzeitigen Diagnosesicherung und Versorgung einer angeborenen Hörstörung schon lange außer Diskussion. Trotzdem führte in Deutschland erst der Beschluss des Gemeinsamen Bundesausschusses (G-BA) vom

19.06.2008 zu einer Änderung der Kinderrichtlinien und damit zu der Einführung eines flächendeckenden Neugeborenen-Hörscreenings.

1.1 Der Hörvorgang

Das menschliche periphere Hörorgan wird unterteilt in das Außenohr (Ohrmuschel und äußerer Gehörgang), das Mittelohr (Trommelfell, Paukenhöhle und Ohrtrompete), das Innenohr (Labyrinth mit der Kochlea/Hörschnecke und dem Gleichgewichtsorgan) und den VIII. Hirnnerv (Nervus vestibulocochlearis) (Boenninghaus & Lenarz, 2012; Schünke et al., 2018).

Die Ohrmuschel fängt das akustische Signal auf und leitet den Schall über den äußeren Gehörgang an das Mittelohr. Der Schall trifft hier auf das Trommelfell und versetzt es in Schwingungen. Das Trommelfell wiederum steht in Verbindung mit dem ersten Gehörknöchelchen (Hammer). Auf diese Weise werden die Schwingungen des Trommelfells auf die Gehörknöchelchenkette – bestehend aus Hammer, Amboss und Steigbügel – in die Paukenhöhle und damit an das mit Flüssigkeit gefüllte Innenohr übertragen. Der akustische Widerstand – die akustische Impedanz – von Luft liegt deutlich niedriger als der von Flüssigkeit. Daher wird neben der Schallweiterleitung gleichzeitig auch eine Impedanzanpassung erforderlich, um einem Informationsverlust entgegenzuwirken. Dies erfolgt sowohl im Außenohr durch die besondere konische Form des Gehörgangs, vor allem jedoch im Mittelohr durch die Hebelwirkung der Gehörknöchelchen und das Größenverhältnis der Fläche von Trommelfell zur Stapesfußplatte. Über letztere wird am ovalen Fenster der Schall vom Mittelohr an das Innenohr weitergegeben. Das Innenohr besitzt wiederum die Funktion, die mechanische Schallbewegung in elektrische Signale umzuwandeln. Es beinhaltet hierzu die Kochlea (Hörschnecke), die in die drei flüssigkeitsgefüllten Hohlräume Scala vestibuli, Ductus cochlearis und Scala tympani unterteilt ist. Der Ductus cochlearis enthält kaliumreiche Endolymphe, die Scala vestibuli und die Scala tympani natriumreiche Perilymphe. Die Grenze zwischen Scala tympani und Ductus cochlearis bildet die sog. Basilarmembran, der das Corti-Organ aufsitzt. Das Corti-Organ enthält drei Reihen äußerer und eine Reihe innerer Haarzellen. Treffen nun die Schallschwingungen aus dem Mittelohr auf das Innenohr, so führt dies zu einer Wanderwelle auf der Basilarmembran und nachfolgend zu einer Auslenkung der Haarzellen am Ort des Amplitudenmaximums. Dabei werden am Ort des Amplitudenmaximums der Wanderwelle zunächst die Stereozilien der äußeren Haarzellen ausgelenkt. Die dadurch entstehende Erregung der äußeren Haarzellen führt zu einem aktiven Zusammenziehen der kontraktile Filamente.

Dadurch kontaktieren jetzt auch die Stereozilien der inneren Haarzellen die Tektorialmembran und werden ihrerseits ausgelenkt. Die dadurch resultierende Erregung der inneren Haarzellen führt zur Umwandlung der mechanischen akustischen Energie in elektrische Signale (mechanoelektrische Transduktion), die an den Hörnerv weitergegeben wird. Vom Hörnerv gelangen die Signale über die Hörbahn zum Kortex im Gehirn und werden weiter verarbeitet (Boenninghaus & Lenarz, 2012; Kompis, 2015).

1.2 Kindliche Hörstörungen

Nach Angaben des deutschen Zentralregisters für kindliche Hörstörungen liegt die Prävalenz angeborener Hörstörungen in Deutschland bei ca. 1,2 pro 1000 Neugeborene (IQWiG, 2007). Kinder mit Risikofaktoren für eine angeborene Hörstörung weisen sogar eine Prävalenz von 10 – 30 pro 1000 Neugeborene auf (IQWiG, 2007). Damit bildet die kindliche Hörstörung die häufigste Sinnesbehinderung bei Neugeborenen (Fabian et al., 2018). In der AWMF-Leitlinie „Periphere Hörstörungen im Kindesalter“ werden in Anlehnung an das Joint Committee on Infant Hearing die folgenden Risikofaktoren für eine Hörstörung aufgeführt (Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie, 2013):

- 1) Familiäre Hörstörungen
- 2) Intensivstation > 48 Stunden
- 3) Beatmung
- 4) Frühgeborene < 32. Schwangerschaftswoche
- 5) Geburtsgewicht < 1.500 Gramm
- 6) Prä-/postnatale Infektionen (z. B. Toxoplasmose, CMV, Röteln, Herpes, bakterielle Infektionen)
- 7) Ototoxische Medikamente (z. B. Aminoglykoside, Schleifendiuretika)
- 8) Kritische Hyperbilirubinämie (mit Austauschtransfusion)
- 9) Fehlbildungen des Kopfes (z. B. Gaumenspalte, Ohranhängsel)
- 10) Syndrome mit assoziierter Hörstörung (z. B. Trisomie 21)

Hörstörungen können nach dem Grad des mittleren Hörverlusts eingeteilt werden. Dies erfolgt anhand der jeweiligen Hörschwelle (in Dezibel [dB]). Gemäß der „World Health Organisation“ (WHO) wird schon ein Verlust von 26 dB als geringgradige Hörstörung eingeordnet (Mathers et al., 2000). Die Schweregradeinteilung von Hörstörungen nach WHO findet sich in Tabelle 1.

Tabelle 1: Einteilung des Schweregrads von Hörstörungen nach WHO

Grad der Hörstörung	Mittlerer Hörverlust
Normalhörend	0 – 25 dB
Geringgradig	26 – 40 dB
Mittelgradig	41 – 60 dB
Hochgradig	61 – 80 dB
An Taubheit grenzend	> 80 dB

Hörstörungen können peripher, zentral oder psychogen bedingt sein. Bei den peripheren Hörstörungen, sprich den Hörstörungen, deren Ursache im peripheren Hörorgan (Außen-, Mittel- bzw. Innenohr) zu finden ist, unterscheidet man außerdem folgende Formen (Zorowka, 2018):

- 1) Konduktive Hörstörung (Schalleitungsschwerhörigkeit): Behinderung der Schallaufnahme oder -weiterleitung im Außen- oder Mittelohr
- 2) Sensorineurale Hörstörung (Schallempfindungsschwerhörigkeit): Störung der Funktion des Innenohrs und / oder des Hörnervs
- 3) Kombinierte Hörstörung: Gemeinsames Auftreten einer sensorineuralen und einer konduktiven Hörstörung
- 4) Auditorische Neuropathie: Übertragungsstörung im synaptischen Übergang von den inneren Haarzellen auf den Hörnerv

1.3 Pädaudiologische Untersuchungsverfahren

Bei der audiologischen Diagnostik unterscheidet man zwischen subjektiven und objektiven Verfahren.

Zu den subjektiven Hörtestverfahren zählen die Tonschwellenaudiometrie, die Sprachaudiometrie und die sogenannten überschwelligeren Verfahren wie beispielsweise der Lüscher- und Fowler-Test. Letztere finden ihren Einsatz in der Erwachsenenaudiologie und werden für die pädaudiologische Diagnostik nicht herangezogen. Grundsätzlich zeichnen sich die subjektiven audiometrischen Verfahren dadurch aus, dass sie die aktive Mitarbeit der zu untersuchenden Person erfordern. Da diese im Säuglings- und Kleinkindsalter nur eingeschränkt gegeben und daher entsprechend nur bedingt aussagekräftig ist, werden sie zwar in der pädaudiologischen Diagnostik verwendet, sind jedoch den objektiven audiometrischen Verfahren

nachgeordnet. Zu den in der pädaudiologischen Diagnostik eingesetzten subjektiven audiometrischen Verfahren gehören beispielsweise die Reflex- und die Reaktionsaudiometrie oder aber operante Konditionierungsverfahren wie die Spielaudiometrie im fortgeschrittenen Kleinkindalter zur Bestimmung der Tonschwelle. In Form von offen bzw. geschlossen angebotenen kindgerechten Ein- und Mehrsilbern ist zudem bereits im Säuglingsalter bzw. fortgeschrittenem Kleinkindalter die Überprüfung des Sprachverständnisses möglich.

Die objektiven audiometrischen Verfahren benötigen zwar wie die subjektiven auch die Compliance eines Patienten, nicht jedoch seine aktive Beteiligung. Daher dominieren diese Verfahren die pädaudiologische Diagnostik. Je nach Lokalisation der zu testenden Struktur unterscheidet man hierbei die Impedanzverfahren mit der Stapediusreflextestung und vor allem der Tympanometrie sowie die otoakustischen Emissionen (OAE) und die akustisch evozierten Potentiale (AEP).

Tympanometrie

Die Stapediusreflextestung findet keinen Einsatz im Säuglings- und Kleinkindesalter, weswegen von den Impedanzverfahren an dieser Stelle nur auf die Tympanometrie eingegangen wird. Diese überprüft die Funktion des Mittelohres (Laszig et al., 2009) und indirekt auch die der Tube. Die Belüftung des Mittelohres stellt eine wesentliche Aufgabe der Ohrtrompete, der Tuba auditiva, dar (Reiß, 2009). Bei der Tympanometrie werden mit Hilfe einer Druckpumpe verschiedene Druckverhältnisse im Gehörgang erzeugt, bei denen die jeweilige Trommelfell-Compliance gemessen wird (Kompis, 2015; Laszig et al., 2009; Rahne & Plontke, 2012). So kann das Vorhandensein von (passageren) konduktiven Hörstörungen durch beispielsweise ein Sero- oder Mukotympanon erkannt werden. Bei normaler Mittelohrfunktion zeigt sich ein zeltförmiger Verlauf des Tympanogramms. Ein flacher Kurvenverlauf hingegen spricht für das Vorliegen einer eingeschränkten Impedanzanpassung, die z. B. durch ein Serotympanon hervorgerufen wird (Rahne & Plontke, 2012).

Otoakustische Emissionen (OAE)

Otoakustische Emissionen (OAE) stellen Schallaussendungen dar, die von den äußeren Haarzellen im Innenohr durch aktive Bewegungen erzeugt werden. Daher kann auf diese Weise eine direkte Testung der Funktionsfähigkeit des Innenohres erfolgen. Otoakustische Emissionen sind bereits ab der Geburt vorhanden und eignen sich daher besonders gut für das Neugeborenen-Hörscreening (Cebulla et al., 2018). Die Aufzeichnung erfolgt über ein Mikrofon im äußeren Gehörgang. Unterschieden werden spontane und evozierte OAE. Spontane OAE entstehen ohne äußere Einwirkung,

evozierte hingegen durch einen äußeren akustischen Stimulus. Da die spontanen otoakustischen Emissionen nicht zuverlässig zu erfassen sind, werden in der klinischen Diagnostik nur die evozierten otoakustischen Verfahren eingesetzt. Dabei spielen insbesondere die distorsionsproduzierten otoakustisch evozierten Emissionen, die sog. DPOAE, bzw. die transitorisch evozierten otoakustischen Emissionen, die sog. TEOAE, eine besonders große Rolle (Laszig et al., 2009).

Die Stimulation der DPOAE erfolgt über zwei Sinustöne (Primärtöne), die in einem bestimmten Frequenzverhältnis (f_1 , f_2) präsentiert werden. DPOAE beruhen auf der nichtlinearen Schallverarbeitung der äußeren Haarzellen. Nichtlineare Verarbeitung bedeutet in diesem Zusammenhang, dass neue Frequenzkomponenten entstehen, die im Ausgangssignal nicht vorhanden sind. Die DPOAE stellen demnach Verzerrungsprodukte dar, deren Frequenz sich aus der Kombination der Ausgangssignale f_1 und f_2 zusammensetzt (Kompis, 2015; Laszig et al., 2009; Rahne & Plontke, 2012). Mit Hilfe der DPOAE kann eine Hörstörung mit einem Hörverlust ab 40 – 50 dB detektiert werden (Cebulla et al., 2018; Schade, 2008).

Die TEOAE werden über kurze akustische Klicks mit einer Dauer von ca. 0,1 ms ausgelöst. Sie bilden dabei die gemittelte Antwort der äußeren Haarzellen in den ersten 20 ms nach dem Klick (S. Hoth & Baljić, 2017; Kompis, 2015; Laszig et al., 2009; Rahne & Plontke, 2012). Mit Hilfe der TEOAE kann eine Hörstörung mit einem Hörverlust ab 30 – 40 dB detektiert werden (Cebulla et al., 2018; Schade, 2008). Damit werden auch, wie im G-BA-Beschluss gefordert, Hörstörungen ab einem Hörverlust von 35 dB mittels TEOAE-Messungen zuverlässig erfasst. Aus diesem Grund und aufgrund ihrer zusätzlich einfachen und nicht zeitaufwändigen Handhabung eignen sich die TEOAE-Messungen besonders gut für das Neugeborenen-Hörscreening (M. Ptok, 2003). Des Weiteren zeigten Tzanakakis et al., dass TEOAE-Messungen im direkten Vergleich mit DPOAE-Messungen eine niedrigere Follow-Up-Rate aufweisen (Tzanakakis et al., 2016).

Akustisch Evozierte Potentiale (AEP)

Die akustisch evozierten Potentiale bilden elektrische Antwortsignale auf einen spezifischen akustischen Stimulus. Über Elektroden, die nach dem 10-20-System an geeigneter Position (A1, A2, Cz und Fpz) auf der Kopfhaut positioniert werden, werden die elektrischen Signale abgeleitet. Da die Amplituden der AEP zum Teil sehr klein sind, werden sie vom reizunabhängigen EEG überlagert (Boenninghaus & Lenarz, 2012). Durch den zeitlichen Bezug von akustischem Stimulus zum elektrischen Antwortsignal können die AEP jedoch mit Hilfe des sogenannten Averageverfahrens abgeleitet werden. Die AEP werden hierbei auf der Basis wiederholter akustischer Stimuli gemittelt.

Die Registrierung dieser AEP erfolgt über eine elektrische Reaktionsaudiometrie (ERA), zu der (1) die Elektrocochleographie (ECoChG) zur Messung von Potentialen der Cochlea und des Hörnervs, (2) die Hirnstammaudiometrie (BERA, Brainstem Evoked Response Audiometry) zur Messung der Potentiale des Hirnstammes und (3) Cortical Evoked Response Audiometry (CERA) zur Messung der Potentiale der Hirnrinde gehören. Anhand der Zeitspanne nach der akustischen Stimulation unterscheidet man die frühen AEP (FAEP; bis ca. 20 ms nach dem akustischen Reiz), die mittleren (MAEP; ca. 20 – 50 ms) und die späten AEP (SAEP; ca. 50 – 500 ms). Bei der Hirnstammaudiometrie werden im Wesentlichen die frühen akustisch evozierten Potentiale (FAEP) gemessen (Cebulla et al., 2018; Kompis, 2015; Rahne & Plontke, 2012). Die FAEP zeichnen sich durch eine nur geringe Abhängigkeit von Reifungseffekten aus. Gleichzeitig ist eine Mitarbeit des Neugeborenen nicht notwendig (S. Hoth, 2010). Mit Hilfe der Hirnstammaudiometrie lässt sich – im Gegensatz zu den OAE-Messungen – über die Innenohrfunktion hinaus auch die Funktionsfähigkeit der Hörbahn prüfen. Daher wird mit dieser Untersuchungstechnik neben einer Innenohrschwerhörigkeit auch eine retrokochleäre Hörstörung, beispielsweise eine auditorische Neuropathie, detektiert (Helge et al., 2005; Sebastian Hoth et al., 2014).

Die Hirnstammaudiometrie bildet **den** Goldstandard der pädaudiologischen Diagnostik und wird damit zur pädaudiologischen Konfirmationsdiagnostik, also zur endgültigen Bestätigung einer Hörstörung, verwendet. Auf dieser Basis erfolgt, sofern dies notwendig ist, die Einleitung einer adäquaten Hörsystemversorgung. Sie wird sowohl frequenzunspezifisch (über Klick-Stimulus) als auch frequenzspezifisch (über z. B. Chirp-Stimulus) durchgeführt. Bei der Klick-Hirnstammaudiometrie erfolgt die Stimulation über einen breitbandigen Klick-Reiz, deren Frequenzspektrum in der Regel zwischen 1 und 5 kHz liegt (M. Ptok & Nickisch, 2018). Daher liefert dieses Verfahren nur einen unspezifischen Hinweis auf eine Hörschwelle, eine frequenzspezifische Aussage ist nicht möglich (M. Ptok & Nickisch, 2018). Zudem wird die Hörschwelle unter 1 kHz nicht erfasst (Kompis, 2015). Zur frequenzspezifischen Abschätzung der Hörschwelle wird die Messung einer frequenzspezifischen Hirnstammaudiometrie benötigt. Sie erlaubt eine Aussage über den Verlauf der Hörschwelle für die Frequenz von 0,5 bis 4 kHz, die für den Spracherwerb relevanten Frequenzen des Hauptsprachbereiches. Eine Hörstörung in diesem Frequenzbereich wirkt sich in erheblichem Maße negativ auf den Spracherwerb und das Sprachverständnis aus (Moser & Zenner, 2019; Reiter et al., 2012). Im Fall einer diagnostizierten Hörstörung muss für eine adäquate Hörsystemversorgung vor allem der Hörschwellenverlauf im Hauptsprachbereich, also für die Frequenzen von 0,5 bis 4 kHz, bekannt sein und damit erfasst werden (Kompis, 2015). Daher fordert der Konsensus der Deutschen

Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (DGPP) zum Universellen Neugeborenen-Hörscreening im Hinblick auf die pädaudiologische Bestätigungsdiagnostik bei auffälligem Screening die Durchführung einer frequenzspezifischen Hirnstammaudiometrie mit einer Hörschwellenabschätzung in mindestens zwei Frequenzen des Hauptsprachbereichs (DGPP, 2009).

Eine besondere Form der Hirnstammaudiometrie bilden die automatisch ausgewerteten akustisch evozierten Potentiale, die sog. „automated auditory Brainstem Response (AABR). Sie detektieren – wie vom Gemeinsamen Bundesausschuss gefordert – Hörstörungen ab einem Hörverlust von 35 dB, die Durchführung dauert im Gegensatz zur BERA nur wenige Minuten. Daher eignen sie sich besonders gut zum Einsatz im Neugeborenen-Hörscreening (Schade, 2008). Im Vergleich zu den TEOAE-Messungen erweist sich die AABR-Messung als aufwändiger in Zeit und Materialverbrauch und damit teurer (Helge et al., 2005). Dennoch bietet sie durchaus auch Vorteile. So zeigten Helge et al., dass im Vergleich mit den TEOAE-Messungen die Testung der AABR eine deutlich niedrigere Rescreening-Rate aufweist. Da bei Neugeborenen mit Risikofaktoren mit einer ohnehin höheren Rescreening-Rate und einem erhöhten Risiko für eine auditorische Neuropathie gerechnet werden muss, ist gemäß GBA-Beschluss bei diesen Neugeborenen ein Screening direkt mittels AABR vorgeschrieben (Helge et al., 2005). Bei Neugeborenen ohne Risikofaktoren können die Vorteile beider Screening-Verfahren in Form eines zweistufigen Screenings genutzt werden. Im ersten Schritt wird bei allen Neugeborenen die leichter durchzuführende und pro Einzeluntersuchung günstigere TEOAE-Messung durchgeführt. Nur bei Neugeborenen mit einem auffälligen TEOAE-Ergebnis erfolgt eine Kontrolle mittels AABR, um die Rescreening-Rate zu reduzieren (Helge et al., 2005).

1.4 Das Universelle Neugeborenen-Hörscreening

Seit dem 01.01.2009 steht in Deutschland das Universelle Neugeborenen-Hörscreening flächendeckend und verpflichtend als Kassenleistung zur Verfügung. Dies bedeutet, dass seit diesem Zeitpunkt alle Neugeborenen den Anspruch auf ein Neugeborenen-Hörscreening und damit auf eine Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen besitzen. Die Einführung erfolgte auf der Grundlage der Änderung der Kinderrichtlinien mit Beschluss des Gemeinsamen Bundesausschusses vom 19.06.2008 (Bundesministerium für Gesundheit, 2008). Gemäß diesem Beschluss hat nach §1 eine Diagnosesicherung einer beidseitigen Hörstörung ab einem Hörverlust von 35 dB bis Ende des 3. Lebensmonats zu erfolgen, die Versorgung dieser Hörstörung bis Ende des

6. Lebensmonats. In §3 des Beschlusstextes wird der Anspruch des neugeborenen Menschen auf das Hörscreening explizit aufgeführt. So müssen die Eltern gemäß §4 des Beschlusstextes ihre Unterschrift nicht im Falle einer Zustimmung, sondern im Falle einer Ablehnung leisten. In §5 ist die Vorgehensweise des Neugeborenen-Hörscreenings geregelt (vgl. Abbildung 1). Das Screening erfolgt für jedes Ohr getrennt. Bis zum 3. Lebenstag sind die Messungen der otoakustischen Emissionen (Transitorisch Evozierte Otoakustische Emissionen, TEOAE) und / oder einer Screening-Hirnstammaudiometrie (Automated Auditory Brainstem Response, AABR) durchzuführen. Im Falle eines auffälligen Ersts Screenings wird idealerweise noch am gleichen Tag, spätestens jedoch bis zur U2, eine ergänzende AABR-Untersuchung durchgeführt. Bei Neugeborenen mit Risikofaktoren erfolgt bereits das Erstsreening obligat mittels AABR. Bei einem auffälligen Screening-Ergebnis ist eine Follow-Up-Untersuchung der Stufe I (Re-Screening) mittels Kontroll-AABR durchzuführen. Ergibt auch diese Untersuchung ein auffälliges Ergebnis, folgt bis zur 12. Lebenswoche eine Follow-Up-Untersuchung der Stufe II in Form einer pädaudiologischen Konfirmationsdiagnostik (Bundesministerium für Gesundheit, 2008). Mithilfe der pädaudiologischen Konfirmationsdiagnostik wird die endgültige Diagnose gesichert. Sie erfolgt bei einem pädaudiologischen Facharzt (Nennstiel-Ratzel et al., 2017).

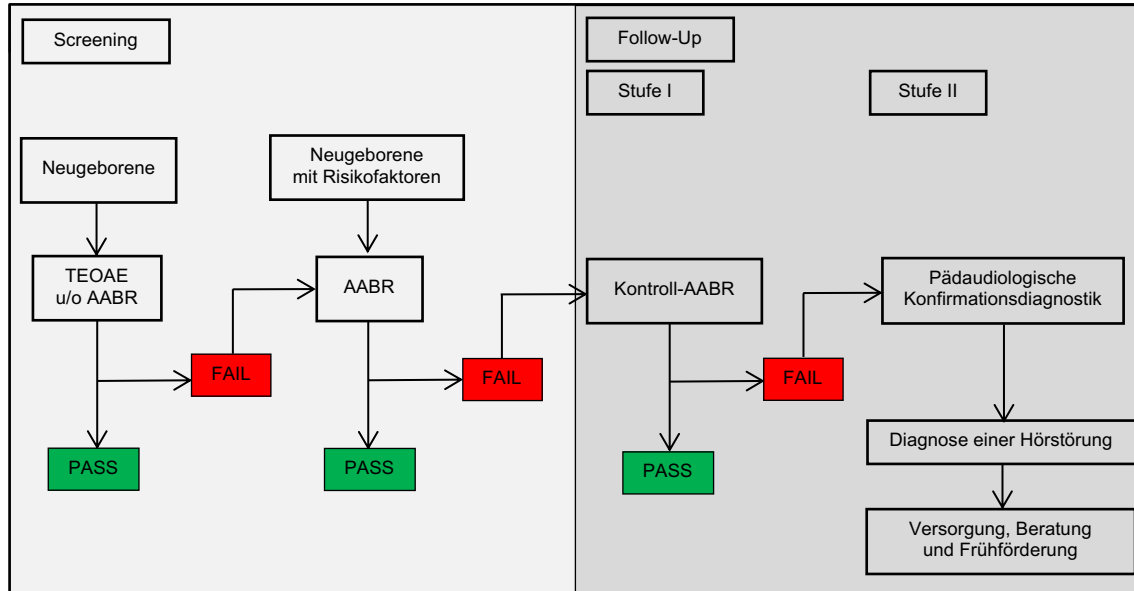


Abbildung 1: Ablauf des Neugeborenen-Hörscreenings und der Follow-Up-Untersuchung gemäß G-BA-Beschluss vom 19.06.2008

Die Umsetzung des Neugeborenen-Hörscreenings als universelles und nicht als risikoorientiertes Screening erwies sich nicht nur als der richtige Weg, sondern vielmehr als unumgänglich. So zeigten bereits diverse Studien, dass nur etwa die Hälfte aller hörgestörten Neugeborenen auch Risikofaktoren für eine Hörstörung aufweisen (Dalzell

et al., 2000; Declau et al., 2008; Franck et al., 2017; S. Hoth et al., 2009; IQWiG, 2007; Martin Ptok, 2011). Ein selektives, auf Neugeborene mit Risikofaktoren beschränktes Hörscreening detektiert dementsprechend nur einen Bruchteil der hörgestörten Neugeborenen. Ein nicht zu vernachlässigender Anteil der Betroffenen wird durch ein risikoorientiertes Screening nicht erfasst und damit erst zu spät der wichtigen Diagnostik und Versorgung zugeführt.

Dass der Zeitpunkt der Diagnosesicherung und damit auch die Versorgung einer Hörstörung ohne ein Screening enorm verzögert werden, zeigen die entsprechenden Daten vor Einführung des Universellen Neugeborenen-Hörscreenings. So lag laut Loderstedt et al. vor Einführung des Hörscreenings das Alter bei endgültiger Diagnosesicherung einer Hörstörung im Schnitt bei 36 Monaten (Loderstedt et al., 2017). Eine Versorgung dieser Hörstörung erfolgte erst im Alter von 38 Monaten (Loderstedt et al., 2017). Ohne ein Hörscreening korreliert der Zeitpunkt der Diagnosesicherung stark mit dem Grad der Hörstörung (Finckh-Krämer et al., 1998). Neugeborene mit einer hochgradigen oder an Taubheit grenzenden Hörstörung fallen deutlich früher auf als Neugeborene mit einer mittel- oder sogar geringgradigen Hörstörung. Dementsprechend werden diese hochgradigen Hörstörungen auch früher diagnostiziert (Finckh-Krämer et al., 1998). Dies bestätigen die entsprechenden Daten von Loderstedt et al. ebenfalls. So lag das Diagnosealter einer mittelgradigen Hörstörung vor Einführung des Neugeborenen-Hörscreenings sogar bei durchschnittlich 42 Monaten, das Alter bei Versorgungsbeginn bei 44,5 Monaten (Loderstedt et al., 2017). Neumann et al. zeigten bereits in einer Kohortenstudie aus dem Jahr 2005, dass das Diagnosealter von Neugeborenen ohne Hörscreening mit 17,8 Monaten deutlich über dem entsprechenden Wert (3,1 Monate) von Neugeborenen mit Hörscreening lag (Neumann et al., 2006). Dementsprechend erfolgte auch die Versorgung der Hörstörung ohne Neugeborenen-Hörscreening erst deutlich später, nämlich mit 21,0 Monaten im Vergleich zu 3,5 Monate bei Neugeborenen mit Hörscreening (Neumann et al., 2006). Ältere Studien nennen sogar noch schlechtere Werte. So ermittelten Eckel et al. in ihrer Studie in Köln bei 314 Kindern mit einer hochgradigen Hörstörung ein durchschnittliches Diagnosealter von 2,6 Jahren (Eckel et al., 1998). Die Daten des Deutschen Zentralregisters vor Einführung des Hörscreenings in Deutschland bestätigen diese Zahlen. Das durchschnittliche Diagnosealter einer an Taubheit grenzenden Hörstörung lag bei 1,9 Jahren, das einer hochgradigen Hörstörung bei 2,5 Jahren. Geringgradige Hörstörungen wurden sogar erst im Alter von 6,2 Jahren diagnostiziert (Finckh-Krämer et al., 1998). Vor dem Hintergrund der bereits erwähnten Folgen einer permanenten Hörstörung unterstreichen diese Daten die Wichtigkeit der Einführung des Universellen Neugeborenen-Hörscreenings. Nur auf diese Weise wird betroffenen Neugeborenen eine angemessene

Hör- und Sprachentwicklung sowie soziale und berufliche Integration in die Gesellschaft ermöglicht.

Zu den entscheidenden Faktoren eines erfolgreichen Neugeborenen-Hörscreenings zählt ein effizientes Follow-Up. Nur durch eine konsequente und frühzeitige Diagnostik auffälliger Neugeborener können die Ziele des Neugeborenen-Hörscreenings umgesetzt werden. Bisher erfolgten vor allem Evaluationsstudien zur Umsetzung des Neugeborenen-Hörscreenings in den Erstscreening-Einrichtungen selbst. Analysen zur Untersuchung der Effektivität von Follow-Up-Einrichtungen in Deutschland finden sich bisher kaum. Mit der Einführung des Neugeborenen-Hörscreenings war jedoch bei gleichbleibenden Ressourcen auch eine Steigerung der Patientenzahlen in den Follow-Up-II-Einrichtungen zu erwarten. So wurden fortan nicht mehr nur noch einzelne Neugeborene mit dem hochgradigen Verdacht auf eine Hörstörung vorgestellt. Vielmehr erfolgte durch die avisierte systematische Erfassung aller Neugeborenen jetzt auch die Vorstellung von Neugeborenen zum Erstscreening, zum Follow-Up und Neugeborenen mit Risikofaktoren. Da die endgültige Diagnosesicherung sowie Therapieeinleitung genau in diesen Einrichtungen erfolgt, ist bei der Frage nach einer erfolgreichen Umsetzung des Neugeborenen-Hörscreenings eine Analyse dieser Follow-Up-II-Einrichtungen unabdingbar.

Die Abteilung für Phoniatrie und Pädaudiologie des Universitätsklinikums Marburg bildet die größte Follow-Up-II-Einrichtung Mittel- und Nordhessens. Auch in dieser Follow-Up-II-Einrichtung wurde eine deutliche Nachfragesteigerung an Untersuchungen nach Einführung des Neugeborenen-Hörscreenings verzeichnet. Daher mussten Strategien entwickelt werden, um trotz dieser steigenden Nachfrage und gleichbleibenden räumlichen, materiellen und personellen Ressourcen die Zielvorgaben des G-BA einhalten zu können. Zu diesem Zweck erfolgte im Jahr 2015 eine Umstrukturierung sowohl in der Gestaltung der Neugeborenen-Hörscreening-Sprechstunde als auch im diagnostischen Vorgehen. Bei gleichbleibenden Ressourcen zielte diese Umstrukturierung auf eine Effektivierung der Sprechstunde ab. Die Maßnahmen der Umstrukturierung beinhalteten folgende Änderungen: (1) Erhöhung des Terminangebotes durch konzentrierte Einbestellung zwanzig Neugeborener auf einen Vormittag statt zuvor wöchentlich verteilte acht Termine für je eine Stunde, (2) die Bereitstellung von zwei MTAF (Medizinisch-technische/r Assistent/in für Funktionsdiagnostik) und von insgesamt drei Räumen nur für das Neugeborenen-Hörscreening, (3) ein zweistufiges Vorgehen mit einer Wiederholung des Neugeborenen-Hörscreenings mittels TEOAE und AABR zum ersten Vorstellungstermin, (4) die Durchführung einer eventuell notwendigen, zeitaufwändigen pädaudiologischen Konfirmationsdiagnostik nach Durchführung eines Re-Screenings

frühestens beim zweiten Folgetermin (sofern belüftete Mittelohrverhältnisse vorliegen), (5) die frühzeitige, konsequente und nachhaltige Therapie von passageren Hörstörungen. Damit war das diagnostische Vorgehen bei Erstvorstellung in der Follow-Up-II-Einrichtung allerdings nicht mehr konform mit den Empfehlungen des G-BA-Beschlusses. Hier wird nämlich im Anschluss an ein Follow-Up der Stufe I direkt die Durchführung einer pädaudiologischen Konfirmationsdiagnostik gefordert (Bundesministerium für Gesundheit, 2008). In der untersuchten Follow-Up-II-Einrichtung wurde hingegen im Rahmen der Umstrukturierung bei Erstvorstellung zunächst ein Screening wiederholt, die zeitaufwändigere Hirnstammaudiometrie erfolgte falls notwendig erst am zweiten Termin. Dieses Vorgehen wurde gewählt, um möglichst vielen Neugeborenen eine frühzeitige Anbindung an die Follow-Up-II-Einrichtung zu ermöglichen.

1.5 Fragestellungen der Dissertation

Mit dem Ziel der Analyse der größten Follow-Up-II-Einrichtung Mittel- und Nordhessens ergaben sich für die vorliegende Arbeit die folgenden Fragestellungen:

- 1) Wie entwickelte sich die Nachfragesteigerung bezüglich der Untersuchungen in der Follow-Up-II-Einrichtung nach Einführung des Neugeborenen-Hörscreenings und wodurch könnte eine stärkere Auslastung bedingt sein?
- 2) Welche Neugeborenen wurden in der Follow-Up-II-Einrichtung vorgestellt und wie gestaltete sich ihre Verteilung je nach Erstvorstellungsgrund und jeweils gestellter Diagnoseart?
- 3) Inwieweit wurden die Zielvorgaben des G-BA in Bezug auf Diagnose- und Versorgungsalter eingehalten und damit die medizinische Versorgungsqualität erhalten?
- 4) Welcher Zusammenhang besteht zwischen Erstvorstellungs- bzw. Diagnosealter und dem Erstvorstellungsgrund bzw. der jeweiligen Diagnoseart?
- 5) Inwieweit wirkte sich die Nachfragesteigerung nach Einführung des Neugeborenen-Hörscreenings negativ auf die Zielparame-ter aus?
- 6) War die Sprechstundenumstrukturierung sinnvoll – trotz des Abweichens von dem im G-BA-Beschluss geforderten diagnostischen Vorgehen? Konnte hierdurch eine Optimierung der medizinischen Versorgungsqualität erreicht werden?

2 Material und Methode

2.1 Patientenkollektiv und Datenerhebung

Die vorliegende retrospektive Studie wurde der Ethikkommission des Universitätsklinikums Marburg angezeigt und von dieser mit Schreiben vom 14.06.2017 freigegeben.

In die Studie eingeschlossen wurden alle Neugeborenen, die von Januar 2009 bis Dezember 2016 im Rahmen des Neugeborenen-Hörscreenings (1) zum Erstscreening, (2) zu einer Follow-Up-Untersuchung eines auffälligen, auswärts durchgeführten Erstscreenings oder (3) aufgrund von Risikofaktoren für eine angeborene Hörstörung in der Abteilung für Phoniatrie und Pädaudiologie des Universitätsklinikums Marburg untersucht wurden.

Ausgeschlossen wurden jene Neugeborenen, die aufgrund einer Kontrolle bei bereits laufender Diagnostik oder Therapie einer Hörstörung außerhalb des Neugeborenen-Hörscreenings vorgestellt wurden. Darüber hinaus gehende Ausschlusskriterien gab es nicht.

Insgesamt wurden die Daten von 2.705 Neugeborenen analysiert, die sich im genannten Zeitraum in der Abteilung im Rahmen des Neugeborenen-Hörscreenings vorstellten. Hiervon gehörten 1.198 (44,3%) Neugeborene dem weiblichen Geschlecht an, 1.499 (55,4%) dem männlichen. Bei 8 (0,3%) Neugeborenen konnte das Geschlecht aufgrund fehlender Dokumentation nicht erfasst werden. Das Durchschnittsalter bei Erstvorstellung in der Abteilung lag im Schnitt bei $7,1 \pm 5,7$ bzw. im Median bei 5,6 Wochen.

Der weitaus größte Anteil der untersuchten Neugeborenen kam mit 2.498 (92,3%) aus Hessen. Darüber hinaus stammten 152 (5,6%) der Neugeborenen aus Nordrhein-Westfalen, 52 (1,9%) aus Rheinland-Pfalz, zwei (0,1%) aus Bayern und ein Neugeborenes (0,0%) aus Sachsen.

Die Datenerhebung erfolgte mit Hilfe der digitalen und papiergestützten Patientenakten des Universitätsklinikums Marburg.

Hierbei wurden in erster Linie die folgenden Parameter erhoben:

- 1) das Geschlecht
- 2) das Geburtsdatum
- 3) das Bundesland des Wohnorts
- 4) das Datum der Erstvorstellung in der Abteilung
- 5) der Grund für die Erstvorstellung in der Abteilung
- 6) das Untersuchungsverfahren bei Erstvorstellung in der Abteilung
- 7) das Screening-Verfahren bei Erstvorstellung in der Abteilung
- 8) das Verfahren der ersten durchgeführten Hirnstammaudiometrie
- 9) das Datum der endgültigen Diagnosestellung
- 10) die Anzahl der notwendigen Termine bis zur Diagnosesicherung
- 11) die endgültige Diagnose („periphere Normakusis“ vs. „permanente Hörstörung“)
- 12) das eventuelle Vorliegen einer „passageren Hörstörung“

Im Falle einer diagnostizierten permanenten Hörstörung wurde darüber hinaus getrennt für jedes Ohr zusätzlich Folgendes dokumentiert:

- 1) die Lokalisation der Hörstörung (sensorineural / konduktiv / kombiniert)
- 2) die Seite der Hörstörung
- 3) der Grad der Hörstörung (nach WHO, siehe Tabelle 1: Einteilung des Schweregrads von Hörstörungen nach WHO)

Des Weiteren wurde den Akten im Falle einer erfolgten Versorgung einer therapiebedürftigen permanenten Hörstörung das Datum des Versorgungsbeginns entnommen.

Alle erfassten Patientendaten wurden anonymisiert in einer Tabelle in Microsoft Excel 2010 (Microsoft Corporation; Redmond, WA, USA) zusammengetragen und anschließend in das Statistikprogramm SPSS 21.0 (International Business Machines Corporation; Armonk, NY, USA) übertragen.

2.2 Statistische Analyse

Zu Beginn erfolgten mittels deskriptiver Statistik eine Aufbereitung und eine explorative Datenanalyse des erhobenen Datenmaterials.

Zunächst wurden die absolute und prozentuale Häufigkeitsverteilung der Anzahl der im Rahmen des Neugeborenen-Hörscreenings vorgestellten Neugeborenen pro Jahr und deren Entwicklungen im zeitlichen Verlauf von 2009 bis 2016 erfasst.

Um die Häufigkeitsverteilung der in der Follow-Up-II-Einrichtung vorgestellten Neugeborenen näher klassifizieren zu können, wurde im Anschluss der Grund für die Erstvorstellung dieser Neugeborenen in der Abteilung analysiert, also: (1) Erstscreening, (2) Follow-Up eines zuvor alio loco auffälligen Neugeborenen-Hörscreenings oder (3) vorliegende Risikofaktoren für eine angeborene Hörstörung. Außerdem wurde die Häufigkeitsverteilung des Vorstellunggrundes von 2009 bis 2016 geprüft.

Darüber hinaus wurde die Häufigkeitsverteilung der jeweils gestellten Diagnosen, also (1) periphere Normakusis (peripheres Normalgehör), und (2) permanente Hörstörung sowie (3) passagere Hörstörung berechnet. Die Diagnose „permanente Hörstörung“ wurde entsprechend der Lokalisation der Hörstörung in sensorineural, konduktiv oder kombiniert eingeteilt. Außerdem wurden im Falle einer permanenten Hörstörung das betroffene Ohr und der Grad der Hörstörung (nach WHO, vgl. Tabelle 1) dokumentiert.

Ebenfalls deskriptiv erfasst wurde die absolute und prozentuale Häufigkeitsverteilung der am ersten Vorstellungstermin verwendeten Untersuchungsverfahren.

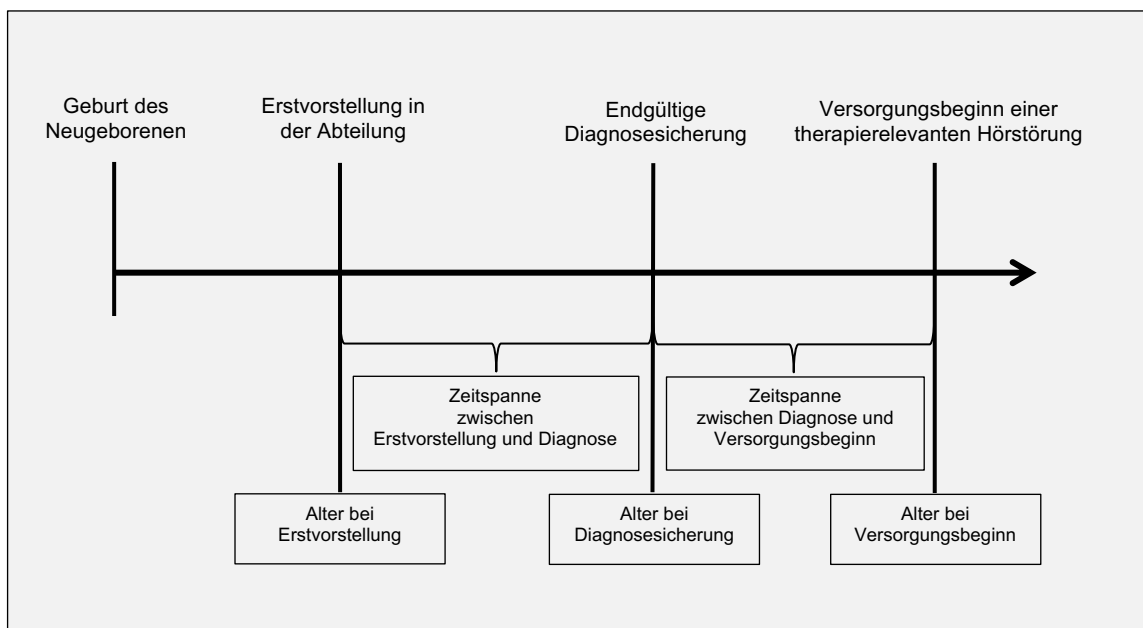


Abbildung 2: Ablauf des Neugeborenen-Hörscreenings in der Abteilung für Phoniatrie und Pädaudiologie des Universitätsklinikums Marburg mit zeitlichen Eckpunkten

Um zu prüfen, inwieweit die Vorgaben des G-BA zum Neugeborenen-Hörscreening erfüllt wurden und damit die medizinische Versorgungsqualität gesichert war, wurde das Alter der vorgestellten Neugeborenen (1) bei Erstvorstellung in der Abteilung, (2) bei Diagnosesicherung sowie (3) im Falle einer permanenten Hörstörung das Alter bei Versorgungsbeginn erfasst. Zur Ermittlung von zeitlichen Verzögerungen bei der Diagnosestellung oder beim Versorgungsbeginn wurden darüber hinaus (1) die

Zeitspanne von Erstvorstellung bis zur Diagnosesicherung und (2) die Zeitspanne von Diagnosesicherung bis zum Versorgungsbeginn geprüft (vgl. Abbildung 2).

Zunächst wurden hierbei das Erstvorstellungs- und Diagnosealter für alle vorgestellten Neugeborenen unabhängig vom Vorstellungsgrund und von der gestellten Diagnose mittels Kruskal-Wallis H-Test hinsichtlich Unterschieden zwischen den Jahren von 2009 bis 2016 analysiert. Auch bei den oben genannten Zeitspannen von Erstvorstellung bis Diagnosesicherung bzw. Diagnosesicherung bis Versorgungsbeginn erfolgte eine Unterschiedsberechnung zwischen den einzelnen Jahren von 2009 bis 2016 mittels Kruskal-Wallis-H-Test.

Im nächsten Schritt wurde geprüft, ob je nach Grund der Erstvorstellung, also „Erstscreening“, „Follow-Up“ bzw. „Risikofaktoren“, ein Unterschied hinsichtlich des Zeitpunktes der Erstvorstellung in der Abteilung besteht. Hierfür wurde das Alter bei Erstvorstellung in Abhängigkeit vom Vorstellungsgrund mittels Kruskal-Wallis H-Tests für den gesamten Zeitraum 2009 bis 2016 und jeweils pro Jahr der Erstvorstellung geprüft. Darüber hinaus wurde analysiert, ob sich bei den drei verschiedenen Vorstellungsgründen das Erstvorstellungsalter im Verlauf des Zeitraumes 2009 bis 2016 ändert. Hierfür wurde der Unterschied des Erstvorstellungsalters in Abhängigkeit vom Vorstellungsjahr mittels Kruskal-Wallis H-Test für den jeweiligen Erstvorstellungsgrund analysiert.

Um die Abhängigkeit der Zielparameter von der jeweils gestellten Diagnose zu ermitteln, wurde eine erneute Analyse der bereits genannten Alters- und Zeitspannen durchgeführt. Es wurde geprüft, ob je nach gestellter Diagnose („periphere Normakusis“, „permanente Hörstörung“, „passagere Hörstörung“) Unterschiede (1) beim Alter bei Erstvorstellung, (2) beim Alter bei Diagnosestellung, (3) beim Zeitraum von Erstvorstellung bis Diagnosesicherung und (4) bei der Anzahl der Vorstellungen bis zur Diagnosesicherung bestehen. Mittels Mann-Whitney U-Test wurde der Unterschied der zeitlichen Variablen in Abhängigkeit von der gestellten Diagnose pro Jahr der Erstvorstellung geprüft. Außerdem wurden mittels Kruskal-Wallis H-Test Unterschiede der diversen Alters- und Zeitspannen zwischen den Jahren der Erstvorstellung pro gestellte Diagnose analysiert, um auch hier die Auswirkungen der Einführung des universellen Neugeborenen-Hörscreenings bzw. der Umstrukturierungsmaßnahmen erkennen zu können. Bei Neugeborenen mit einer permanenten Hörstörung wurde darüber hinaus das Versorgungsalter mittels Kruskal-Wallis-H-Test auf Unterschiede zwischen den einzelnen Jahren von 2009 bis 2016 getestet.

Abschließend wurde geprüft, bei welchem prozentualen Anteil der Neugeborenen die Forderungen der G-BA-Richtlinien zum Neugeborenen-Hörscreening im Zeitraum von

2009 bis 2016 eingehalten wurden. Hierzu wurden die beiden Zielsetzungen gemäß §1 des G-BA-Beschlusses, nämlich eine Diagnosesicherung bis Ende des 3. Lebensmonats bzw. ein Versorgungsbeginn bis Ende des 6. Lebensmonats, zur weiteren Analyse herangezogen. Die statistische Analyse erfolgte via Kreuztabelle mit Chi-Quadrat-Berechnung.

3 Ergebnisse

3.1 Ausmaß der Nachfragesteigerung

Insgesamt wurden von Januar 2009 bis Dezember 2016 im Rahmen des Neugeborenen-Hörscreenings 2.705 Neugeborene in der untersuchten Follow-Up-II-Einrichtung vorgestellt.

Im analysierten Zeitraum von 2009 bis 2016 zeigte sich eine sukzessive Zunahme der im Rahmen des Neugeborenen-Hörscreenings vorgestellten Neugeborenen. So stieg die Anzahl der jährlich untersuchten Neugeborenen von 2009 bis 2016 um 91,4% von 243 auf 465. Die detaillierte Darstellung der Entwicklung findet sich in Abbildung 3.

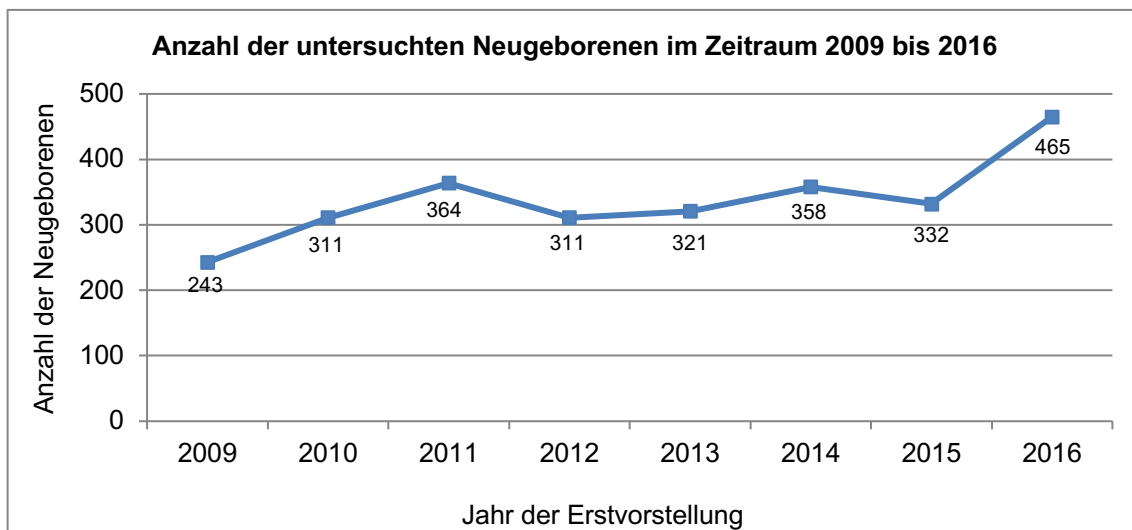


Abbildung 3: Anzahl der pro Jahr in der Abteilung im Rahmen des Neugeborenen-Hörscreenings untersuchten Neugeborenen (2009 bis 2016)

3.2 Zusammensetzung der Studienpopulation nach Erstvorstellungsgrund und Diagnoseart

Die in der Follow-Up-II-Einrichtung vorgestellten Neugeborenen lassen sich unter anderem in Abhängigkeit vom Grund der Erstvorstellung und der jeweils gesicherten Diagnose weiter unterteilen.

Klassifikation je nach Erstvorstellungsgrund

Im analysierten Zeitraum wurden insgesamt 607 (22,4%) der Neugeborenen zum Erstscreening vorgestellt, 1.704 (63,0%) zu einem Follow-Up eines auffälligen, externen Screenings und 394 (14,6%) aufgrund von Risikofaktoren für eine neonatale Hörstörung. Damit bildete das Follow-Up eines alio loco auffälligen Neugeborenen-Hörscreenings den häufigsten Vorstellungsgrund in der untersuchten Follow-Up-II-Einrichtung.

Betrachtet man die Entwicklung der prozentualen Häufigkeitsverteilung über die einzelnen Jahre von 2009 bis 2016, so sank der Anteil der Follow-Up-Neugeborenen zunächst von 69,5% im Jahr 2009 auf 49,2% im Jahr 2012. In den folgenden Jahren stieg dieser Anteil jedoch wieder bis auf 71,8% im Jahr 2016. Bei den Erstscreening-Neugeborenen ergaben sich zwar vereinzelt starke Schwankungen, jedoch ohne richtungsweisende Entwicklung. Der Anteil der Risikofaktoren-Neugeborenen stieg von 2009 bis 2013 zunächst von 2,5% auf 26,8% an, anschließend fiel er jedoch wieder bis auf 8,8% im Jahr 2016. Die absolute und prozentuale Häufigkeitsverteilung der drei Vorstellungsgründe ist für die einzelnen Jahre 2009 bis 2016 in Tabelle 2 aufgeführt.

Tabelle 2: Absolute und prozentuale Häufigkeitsverteilung der Erstvorstellungsgründe pro Jahr der Erstvorstellung 2009 bis 2016

Jahr der EV	n	Erstscreening n (%)	Follow-Up n (%)	Risikofaktoren n (%)
2009	243	68 (28,0)	169 (69,5)	6 (2,5)
2010	311	81 (26,0)	186 (59,8)	44 (14,1)
2011	364	71 (19,5)	235 (64,6)	58 (15,9)
2012	311	109 (35,0)	153 (49,2)	49 (15,8)
2013	321	54 (16,8)	181 (56,4)	86 (26,8)
2014	358	67 (18,7)	216 (60,3)	75 (20,9)
2015	332	67 (20,2)	230 (69,3)	35 (10,5)
2016	465	90 (19,4)	334 (71,8)	41 (8,8)
Insgesamt	2.705	607 (22,4)	1.704 (63,0)	394 (14,6)

EV = Erstvorstellung; n = Anzahl

Klassifikation je nach Diagnoseart

Im Zeitraum von Januar 2009 bis Dezember 2016 wurde bei 2.635 (97,4%) der vorgestellten Neugeborenen eine Diagnose gesichert. Hierbei erhielten 2.360 (89,6%) die abschließende Diagnose einer peripheren Normakusis, 2.240 (94,9%) hiervon ohne Vorliegen einer passageren Hörstörung. Bei 120 (5,1%) lag eine passagere Hörstörung vor, bevor eine periphere Normakusis diagnostiziert und damit eine permanente Hörstörung endgültig ausgeschlossen werden konnte. Bei 70 (2,6%) der vorgestellten Neugeborenen konnte keine lückenlose Nachbeobachtung erfolgen, da diese im Verlauf nicht mehr in der untersuchten Follow-Up-II-Einrichtung vorgestellt wurden.

Von den 2.635 Neugeborenen mit einer gesicherten Diagnose lag bei 275 (10,4%) eine permanente Hörstörung vor, hiervon 241 (87,6%) sensorineural, 25 (9,1%) konduktiv und neun (3,3%) kombiniert. Gleichzeitig wiesen 89 (32,4%) eine einseitige, 38 (13,8%) rechts, 51 (18,5%) links, und 186 Neugeborene (67,6%) eine beidseitige Hörstörung auf. Bei den Schweregraden der vorliegenden Hörstörung nach WHO-Klassifikation zeigten 63 (22,9%) der permanent schwerhörigen Neugeborenen eine geringgradige Hörstörung, 82 (29,8%) eine mittelgradige, 44 (16,0%) eine hochgradige und 86 (31,3%) eine an Taubheit grenzende Hörstörung oder eine Taubheit (vgl. Tabelle 1). Eine visuelle Darstellung der Häufigkeitsverteilungen von Art und Schweregrad der permanenten Hörstörung ist in Abbildung 4 und Abbildung 5 gegeben.

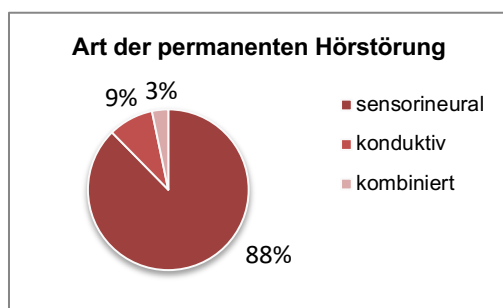


Abbildung 4: Prozentuale Häufigkeitsverteilung der Art der permanenten Hörstörung von 2009 bis 2016

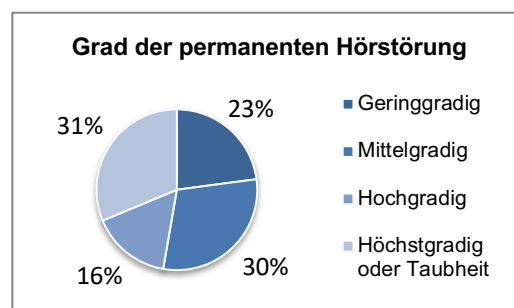


Abbildung 5: Prozentuale Häufigkeitsverteilung des Schweregrades (nach WHO) der permanenten Hörstörung von 2009 bis 2016

3.3 Untersuchungsverfahren bei der Erstvorstellung

Bei der Erstvorstellung in der Abteilung erfolgte bei 2.347 (86,8%) der insgesamt von 2009 bis 2016 vorgestellten Neugeborenen die erste Untersuchung mittels alleiniger

Screening-Untersuchung (AABR und/oder DPOAE bzw. TEOAE). Bei 313 (11,6%) der Neugeborenen wurde das Screening um eine Hirnstammaudiometrie ergänzt.

Die absolute bzw. prozentuale Häufigkeitsverteilung der Untersuchungsverfahren bei Erstvorstellung in der Abteilung von 2009 bis 2016 ist in Tabelle 3 dargestellt.

Tabelle 3: Absolute und prozentuale Häufigkeitsverteilung der Untersuchungsverfahren bei Erstvorstellung pro Jahr der Erstvorstellung 2009 bis 2016

Jahr EV	n	NHS n (%)	NHS+BERA n (%)	NHS+FF n (%)	BERA n (%)	NHS+BERA+FF n (%)	Tymp n (%)
2009	243	212 (87,2)	23 (9,5)	7 (2,9)	0 (0,0)	1 (0,4)	0 (0,0)
2010	311	270 (86,8)	36 (11,6)	2 (0,6)	2 (0,6)	0 (0,0)	1 (0,3)
2011	364	296 (81,3)	55 (15,1)	7 (1,9)	5 (1,4)	1 (0,3)	0 (0,0)
2012	311	267 (85,9)	40 (12,9)	3 (1,0)	1 (0,3)	0 (0,0)	0 (0,0)
2013	321	258 (80,4)	57 (17,8)	3 (0,9)	3 (0,9)	0 (0,0)	0 (0,0)
2014	358	284 (79,3)	68 (19,0)	2 (0,6)	3 (0,8)	1 (0,3)	0 (0,0)
2015	332	304 (91,6)	27 (8,1)	0 (0,0)	0 (0,0)	1 (0,3)	0 (0,0)
2016	465	456 (98,1)	7 (1,5)	2 (0,4)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)
Insg.	2.705	2.347 (86,8)	313 (11,6)	26 (1,0)	14 (0,5)	4 (0,1)	1 (0,0)

BERA = Brainstem Evoked Response Audiometry; EV = Erstvorstellung; FF = Freifeldaudiometrie; n = Anzahl; NHS = Neugeborenen-Hörscreening (AABR u./o. TEOAE/DPOAE); Tymp = Tympanometrie

Damit wurde von 2009 bis 2016 bei den meisten Neugeborenen bei Erstvorstellung ein alleiniges Screening durchgeführt. Von 2009 bis 2014 sank dieser Anteil von 87,2% auf 79,3%, in den folgenden Jahren stieg er bis auf 98,1% im Jahr 2016. Gleichzeitig stieg von 2009 bis 2014 der Anteil der Neugeborenen, bei denen das Screening durch eine Hirnstammaudiometrie ergänzt wurde von 9,5% auf 19,0% und sank bis auf 1,5% im Jahr 2016.

Bei 1.969 (72,8%) der vorgestellten Neugeborenen erfolgte das Screening mittels DPOAE und AABR, bei 611 (22,6%) mittels TEOAE und AABR, bei 98 (3,6%) mittels alleiniger DPOAE-Messung, bei sechs (0,2%) mittels alleiniger AABR-Messung und bei ebenfalls sechs (0,2%) mittels alleiniger TEOAE-Messung (vgl. Tabelle 4).

Während von 2009 bis 2014 jeweils über 90% der Screening-Untersuchungen mittels DPOAE und AABR durchgeführt wurden, erfolgten im Jahr 2016 99,4% dieser Untersuchungen mittels TEOAE und AABR.

Eine pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik mittels Hirnstammaudiometrie erhielten 487 (18%) der von 2009 bis 2016 vorgestellten Neugeborenen. Von 2009 bis 2014 stieg hierbei der Anteil der Neugeborenen, bei denen die erste Hirnstammaudiometrie mittels

Klick-Stimulus erfolgte, von 69,2% auf 92,5% an. Im Jahr 2016 hingegen wurde bei 93,9% der Neugeborenen, die eine Hirnstammaudiometrie erhielten, direkt eine frequenzspezifische Hirnstammaudiometrie durchgeführt (vgl. Tabelle 5).

Tabelle 4: Absolute und prozentuale Häufigkeitsverteilung der Screening-Verfahren bei Erstvorstellung pro Jahr der Erstvorstellung 2009 bis 2016

Jahr EV	n	DPOAE+AABR n (%)	TEOAE+AABR n (%)	DPOAE n (%)	AABR n (%)	TEOAE n (%)	Kein Screening n (%)
2009	243	235 (96,7)	0 (0,0)	8 (3,3)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)
2010	311	297 (95,5)	0 (0,0)	8 (2,6)	3 (1,0)	0 (0,0)	3 (1,0)
2011	364	341 (93,7)	0 (0,0)	17 (4,7)	1 (0,3)	0 (0,0)	5 (1,4)
2012	311	294 (94,5)	0 (0,0)	16 (5,1)	0 (0,0)	0 (0,0)	1 (0,3)
2013	321	300 (93,5)	0 (0,0)	17 (5,3)	1 (0,3)	0 (0,0)	3 (0,9)
2014	358	324 (90,5)	0 (0,0)	30 (8,4)	1 (0,3)	0 (0,0)	3 (0,8)
2015	332	178 (53,6)	149 (44,9)	2 (0,6)	0 (0,0)	3 (0,9)	0 (0,0)
2016	465	0 (0,0)	462 (99,4)	0 (0,0)	0 (0,0)	3 (0,6)	0 (0,0)
Insg.	2.705	1.969 (72,8)	611 (22,6)	98 (3,6)	6 (0,2)	6 (0,2)	15 (0,6)

AABR = Automated Auditory Brainstem Response; DPOAE = Distorsionsproduzierte otoakustische Emissionen; EV = Erstvorstellung; n = Anzahl; TEOAE = Transitorisch Evozierte Otoakustische Emissionen

Tabelle 5: Absolute und prozentuale Häufigkeitsverteilung der Hirnstammaudiometrie-Verfahren (Klick vs. frequenzspezifisch) pro Jahr der Erstvorstellung 2009 bis

Jahr EV	n	Klick-BERA n (%)	Frequenzspezifische BERA n (%)
2009	52	36 (69,2)	16 (30,8)
2010	59	45 (76,3)	14 (23,7)
2011	72	65 (90,3)	7 (9,7)
2012	51	48 (94,1)	3 (5,9)
2013	76	71 (93,4)	5 (6,6)
2014	80	74 (92,5)	6 (7,5)
2015	48	32 (66,7)	16 (33,3)
2016	49	3 (6,1)	46 (93,9)
Insgesamt	487	374 (76,8)	113 (23,2)

BERA = Brainstem Evoked Response Audiometry; EV = Erstvorstellung; n = Anzahl

3.4 Erhalt der medizinischen Versorgungsqualität in Bezug auf Erstvorstellungs- und Diagnosealter

Erstvorstellungsalter aller Neugeborenen

Das Erstvorstellungsalter aller in der Abteilung untersuchten Neugeborenen lag von 2009 bis 2016 insgesamt im Schnitt bei $7,1 \pm 5,7$ bzw. im Median bei 5,6 Wochen ($n = 2.705$).

Hierbei stieg das Erstvorstellungsalter von 2009 bis 2014 höchstsignifikant im Median von 4,3 auf 7,4 Wochen ($\chi^2_{(7)} = 128,0; p < 0,001$). In den folgenden Jahren sank das Erstvorstellungsalter hingegen wieder höchstsignifikant auf im Median 5,0 Wochen im Jahr 2016 ($\chi^2_{(2)} = 33,0; p < 0,001$). Die Median- und Mittelwerte des Erstvorstellungsalter pro Jahr der Erstvorstellung sind in Tabelle 6 dargestellt.

Tabelle 6: Median- und Mittelwerte des Erstvorstellungsalters in Wochen pro Jahr der Erstvorstellung 2009 bis 2016 inklusive Anzahl der vorgestellten Neugeborenen

Jahr der EV	n	Erstvorstellungsalter in Wochen	
		Medianwerte	Mittelwert \pm SD
2009	243	4,3	5,9 \pm 6,2
2010	311	4,9	5,5 \pm 4,3
2011	364	5,6	7,4 \pm 6,9
2012	311	5,3	6,1 \pm 4,3
2013	321	6,1	7,7 \pm 5,9
2014	358	7,4	8,7 \pm 6,0
2015	332	6,7	7,6 \pm 5,2
2016	465	5,0	7,0 \pm 5,8
Insgesamt	2.705	5,6	7,1 \pm 5,7

EV = Erstvorstellung; n = Anzahl; SD = Standardabweichung

Diagnosealter aller Neugeborenen

Das Diagnosealter lag von 2009 bis 2016 insgesamt für alle untersuchten Neugeborenen mit einer Diagnose ($n = 2.635$) im Schnitt bei $9,7 \pm 13,3$ bzw. im Median bei 6,3 Wochen.

Das Diagnosealter stieg von 2009 bis 2014 zunächst höchstsignifikant im Median von 4,9 auf 8,1 Wochen ($\chi^2_{(5)} = 60,3; p < 0,001$). Von 2014 bis 2016 hingegen sank das Diagnosealter höchstsignifikant auf im Median 5,4 Wochen im Jahr 2016 ($\chi^2_{(2)} = 24,9; p < 0,001$). Die Median- und Mittelwerte des Diagnosealters pro Jahr der Erstvorstellung sind in Tabelle 7 dargestellt.

Tabelle 7: Median- und Mittelwerte des Diagnosealters in Wochen pro Jahr der Erstvorstellung 2009 bis 2016 inklusive Anzahl der diagnostizierten Neugeborenen

Jahr der EV	n	Diagnosealter in Wochen	
		Medianwerte	Mittelwerte \pm SD
2009	239	4,9	9,4 \pm 17,6
2010	299	5,4	9,7 \pm 18,9
2011	361	6,4	9,5 \pm 12,5
2012	305	6,0	8,6 \pm 10,4
2013	310	6,9	10,8 \pm 15,3
2014	352	8,1	11,1 \pm 12,6
2015	322	7,4	10,1 \pm 10,7
2016	447	5,4	8,6 \pm 8,2
Insgesamt	2.635	6,3	9,7 \pm 13,3

EV = Erstvorstellung; n = Anzahl; SD = Standardabweichung

Zeitspanne von Erstvorstellung bis Diagnosesicherung

Die errechnete Zeitspanne von Erstvorstellung bis zur Diagnosesicherung lag von 2009 bis 2016 für alle untersuchten Neugeborenen, bei denen eine Diagnose gestellt werden konnte (n = 2.635), im Schnitt bei $2,8 \pm 11,7$ bzw. im Median bei 0,0 Wochen.

Im Median blieb die Zeitspanne von Erstvorstellung bis Diagnosesicherung insgesamt über alle Jahre konstant bei 0,0 Tagen. Im Schnitt sank diese Zeitspanne numerisch im Zeitraum von 2009 bis 2016 von $3,6 \pm 16,5$ auf $1,8 \pm 5,8$ Wochen. Die Median- und Mittelwerte der Zeitspanne von Erstvorstellung bis Diagnosesicherung pro Jahr der Erstvorstellung sind in Tabelle 8 dargestellt.

Tabelle 8: Median- und Mittelwerte der Zeitspanne von Erstvorstellung bis Diagnosesicherung in Wochen pro Jahr der Erstvorstellung 2009 bis 2016 inklusive Anzahl der diagnostizierten Neugeborenen

Jahr der EV	N	Zeitspanne von Erstvorstellung bis Diagnose in Wochen	
		Medianwerte	Mittelwerte \pm SD
2009	239	0,0	3,6 \pm 16,5
2010	299	0,0	4,2 \pm 17,7
2011	361	0,0	2,3 \pm 10,1
2012	305	0,0	2,6 \pm 9,6
2013	310	0,0	3,2 \pm 13,7
2014	352	0,0	2,6 \pm 10,2
2015	322	0,0	2,7 \pm 9,0
2016	447	0,0	1,8 \pm 5,8
Insgesamt	2.635	0,0	2,8 \pm 11,7

EV = Erstvorstellung; n = Anzahl; SD = Standardabweichung

Anzahl der Vorstellungen aller Neugeborenen bis Diagnosesicherung

Von 2009 bis 2016 lag die Anzahl der Vorstellungen bis zur Diagnosesicherung pro Neugeborenes im Schnitt insgesamt bei $1,2 \pm 0,6$ bzw. im Median bei 1,0 Terminen.

Diese Anzahl der Vorstellungen blieb von 2009 bis 2016 im Median konstant bei 1,0. Die Unterschiede waren demnach nicht signifikant. Ein detaillierter Überblick der einzelnen Werte ist Tabelle 17 im Anhang zu entnehmen.

3.5 Erstvorstellungsalter in Abhängigkeit von dem Vorstellungsgrund

Im analysierten Zeitraum von 2009 bis 2016 ergaben sich je nach Vorstellungsgrund höchstsignifikante Unterschiede beim Erstvorstellungsalter ($\chi^2_{(2)} = 190,8; p < 0,001$). Das niedrigste Erstvorstellungsalter wiesen die Erstscreening-Neugeborenen auf (Median 4,6 Wochen), gefolgt von den Follow-Up-Neugeborenen (Median 5,3 Wochen). Das höchste Erstvorstellungsalter zeigten mit 8,0 Wochen die Risikofaktoren-Neugeborenen.

Bei den Erstscreening-Neugeborenen ergaben sich von 2009 bis 2014 keine signifikanten Unterschiede. Von 2014 bis 2016 sank das Erstvorstellungsalter dieser Neugeborenen hochsignifikant von im Median 5,6 auf 3,9 Wochen ($\chi^2_{(2)} = 11,9; p < 0,01$).

Das Erstvorstellungsalter der Follow-Up-Neugeborenen stieg von 2009 bis 2014 höchstsignifikant von 4,0 auf 7,2 Wochen ($\chi^2_{(5)} = 67,0; p < 0,001$). Von 2014 bis 2016 sank es hochsignifikant auf 5,1 Wochen im Jahr 2016 ($\chi^2_{(2)} = 14,0; p < 0,01$).

Bei Neugeborenen mit Risikofaktoren stieg das Erstvorstellungsalter höchstsignifikant von 2009 bis 2016 von 5,9 auf 9,0 Wochen ($\chi^2_{(7)} = 37,8; p < 0,001$).

Eine Übersicht dieser Ergebnisse ist in Abbildung 6 und Tabelle 9 dargestellt.

Tabelle 9: Mittel- und Medianwerte des Erstvorstellungsalters in Wochen je nach Erstvorstellungsgrund – (1) Erstscreening, (2) Follow-Up, (3) Risikofaktoren – pro Jahr der Erstvorstellung 2009 bis 2016 inklusive Anzahl der jeweils vorgestellten Neugeborenen

Grund der EV		2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	Kruskal-Wallis (χ^2, p)	Insgesamt
Erstscreening	n (%)	68 (28,0)	81 (26,0)	71 (19,5)	109 (35,0)	54 (16,8)	67 (18,7)	67 (20,2)	90 (19,4)	15,8* ²	607 (22,4)
	Mittelwert ± SD	6,4 ± 6,5	5,3 ± 4,2	5,3 ± 4,8	5,3 ± 3,4	6,0 ± 4,1	6,7 ± 5,2	6,1 ± 4,0	4,8 ± 4,0		5,7 ± 4,5
	Median	4,5	4,7	3,9	4,7	5,4	5,6	5,4	3,9		4,6
Follow-Up	n (%)	169 (69,5)	186 (59,8)	235 (64,6)	153 (49,2)	181 (56,4)	216 (60,3)	230 (69,3)	334 (71,8)	80,1*** ²	1.704 (63,0)
	Mittelwert ± SD	5,7 ± 6,1	5,4 ± 4,6	7,7 ± 7,8	5,9 ± 4,4	7,2 ± 5,9	8,5 ± 6,1	7,6 ± 5,5	7,0 ± 5,7		7,0 ± 6,0
	Median	4,0	4,1	5,4	5,1	5,6	7,2	6,4	5,1		5,3
Risikofaktoren	n (%)	6 (2,5)	44 (14,1)	58 (15,9)	49 (15,8)	86 (26,8)	75 (20,9)	35 (10,5)	41 (8,8)	37,8*** ²	394 (14,6)
	Mittelwert ± SD	5,8 ± 2,5	6,8 ± 2,8	8,5 ± 4,5	8,4 ± 5,2	9,9 ± 6,1	11,0 ± 5,9	10,5 ± 3,9	11,2 ± 7,3		9,5 ± 5,6
	Median	5,9	6,3	7,6	7,0	7,7	9,1	9,9	9,0		8,0
Kruskal-Wallis	$\chi^2_{(2)}, p$	2,8 ¹	17,6*** ¹	23,3*** ¹	22,9*** ¹	31,1*** ¹	28,8*** ¹	25,1*** ¹	37,1*** ¹		190,8*** ¹
Alle vorgestellten Neugeborenen	n	243	311	364	311	321	358	332	465	128,0*** ²	2.705
	Mittelwert ± SD	5,9 ± 6,2	5,5 ± 4,3	7,4 ± 6,9	6,1 ± 4,3	7,7 ± 5,9	8,7 ± 6,0	7,6 ± 5,2	7,0 ± 5,8		7,1 ± 5,7
	Median	4,3	4,9	5,6	5,3	6,1	7,4	6,7	5,0		5,6

EV = Erstvorstellung; n = Anzahl; SD = Standardabweichung

¹ Signifikanz zwischen den Kategorien „Grund der EV“ pro Jahr; ² Signifikanz zwischen den Jahren 2009 – 2016 pro Grund der EV

*** $p < 0,001$; ** $p < 0,01$; * $p < 0,05$

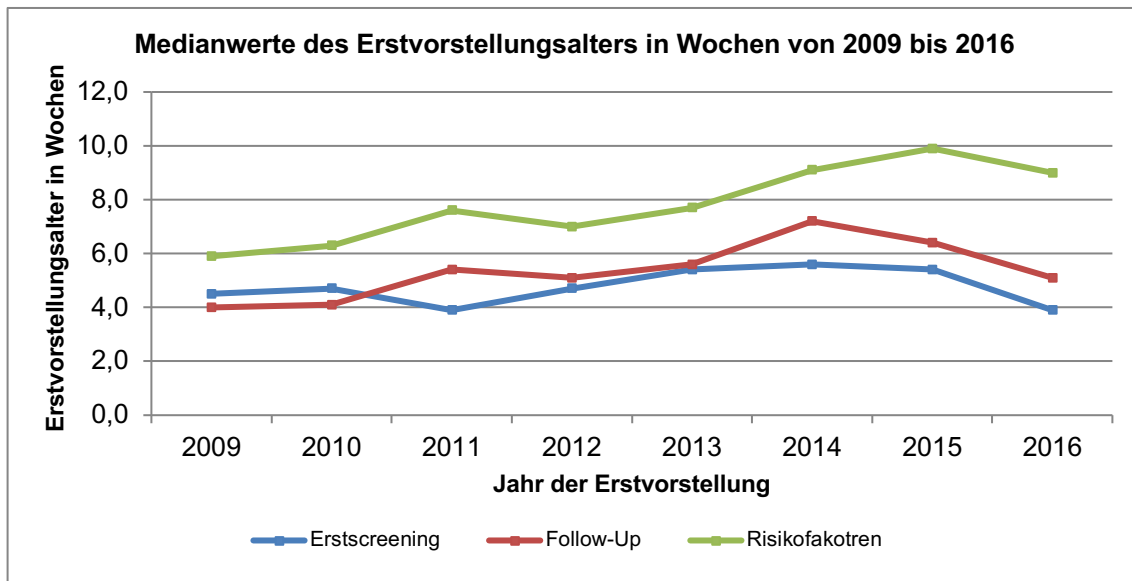


Abbildung 6: Medianwerte des Erstvorstellungsalters in Wochen von 2009 bis 2016 je nach Erstvorstellungsgrund: (1) Erstscreening, (2) Follow-Up, (3) Risikofaktoren

3.6 Erstvorstellungs- und Diagnosealter in Abhängigkeit von der Diagnoseart

Erstvorstellungsalter in Abhängigkeit von der Diagnoseart

Von 2009 bis 2016 ergaben sich signifikante Unterschiede des Erstvorstellungsalters je gestellter Diagnose. Normalhörende Neugeborene wiesen mit 5,4 Wochen ein hochsignifikant niedrigeres Erstvorstellungsalter auf als permanent hörgestörte Neugeborene mit 6,1 Wochen ($U = 288.326$; $Z = -3,0$; $p < 0,01$). Gleichzeitig wurden Neugeborene mit einer peripheren Normakusis ohne Vorliegen einer passageren Hörstörung (5,3 Wochen) höchstsignifikant früher vorgestellt als Neugeborene mit einer passageren Hörstörung mit 7,6 Wochen ($U = 92.498$; $Z = -5,8$; $p < 0,001$).

Das Erstvorstellungsalter der Neugeborenen mit einer peripheren Normakusis stieg von 2009 bis 2014 höchstsignifikant von 4,2 auf 7,3 Wochen ($\chi^2_{(5)} = 99,1$; $p < 0,001$) und sank anschließend bis 2016 wieder höchstsignifikant auf 4,7 Wochen ($\chi^2_{(2)} = 35,2$; $p < 0,001$). Bei Neugeborenen mit einer permanenten Hörstörung stieg das Erstvorstellungsalter von 2009 bis 2014 signifikant von 4,3 auf 8,6 Wochen ($\chi^2_{(5)} = 18,9$; $p < 0,05$) und sank anschließend numerisch auf 8,0 Wochen im Jahr 2016. Bei Neugeborenen mit einer passageren Hörstörung ergaben sich von 2009 bis 2016 keine signifikanten Unterschiede beim Erstvorstellungsalter. Eine detaillierte Darstellung findet sich in Abbildung 7 und Tabelle 10.

Tabelle 10: Mittel- und Medianwerte des Erstvorstellungsalters in Wochen je nach gestellter Diagnose – (1) periphere Normakusis (a) periphere Normakusis ohne Vorliegen einer passageren Hörstörung, (b) passagere Hörstörung, (2) permanente Hörstörung – pro Jahr der Erstvorstellung 2009 bis 2016 inklusive Anzahl der jeweils diagnostizierten Neugeborenen

Diagnose		2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	Kruskal-Wallis (χ^2 ;p)	Gesamt	
Periphere Normakusis	n	202	272	318	275	270	306	299	418	111,2***1	2360	
	Mittelwert ± SD	5,4± 5,2	5,5 ± 4,4	7,1 ± 6,5	6,0 ± 4,3	7,5 ± 5,8	8,4 ± 5,9	7,3 ± 4,9	6,5 ± 5,3		6,8 ± 5,4	
	Median	4,2	4,8	5,6	5,3	6,0	7,3	6,6	4,7		5,4	
	Davon:											
	Periphere Normakusis ohne passagere Hörstörung	n	194	255	310	261	259	293	280	388	111,0***1	2.240
		Mittelwert ± SD	5,1 ± 4,4	5,3 ± 4,1	7,1 ± 6,5	5,9 ± 4,1	7,4 ± 5,6	8,1 ± 5,5	7,1 ± 4,7	6,3 ± 5,2		6,6 ± 5,2
		Median	4,1	4,7	5,5	5,1	6,0	7,1	6,3	4,6		5,3
	Passagere Hörstörung	n	8	17	8	14	11	13	19	30	6,7 ¹	120
		Mittelwert ± SD	13,5 ± 12,5	7,9 ± 7,2	9,5 ± 6,7	8,6 ± 6,3	11,4 ± 8,6	13,9 ± 10,9	10,3 ± 5,7	9,3 ± 6,2		10,2 ± 7,7
		Median	9,8	5,7	9,5	7,1	8,6	11,3	9,3	7,2		7,6
Permanente Hörstörung	n	37	27	43	30	40	46	23	29	18,9**1	275	
	Mittelwert ± SD	7,6 ± 7,9	6,1 ± 4,6	8,0 ± 8,3	5,7 ± 2,5	8,0 ± 4,9	9,9 ± 6,2	8,1 ± 4,9	9,4 ± 6,4		8,0 ± 6,3	
	Median	4,3	5,0	5,9	5,5	6,9	8,6	7,4	8,0		6,1	
Alle vorgestellten Neugeborenen	n	243	311	364	311	321	358	332	465	128,0***1	2.705	
	Mittelwert ± SD	5,9 ± 6,2	5,5 ± 4,3	7,4 ± 6,9	6,1 ± 4,3	7,7 ± 5,9	8,7 ± 6,0	7,6 ± 5,2	7,0 ± 5,8		7,1 ± 5,7	
	Median	4,3	4,9	5,6	5,3	6,1	7,4	6,7	5,0		5,6	

n = Anzahl; SD = Standardabweichung

¹ Signifikanz zwischen den Jahren 2009 – 2016 pro gestellte Diagnose

*** $p < 0,001$; ** $p < 0,01$; * $p < 0,05$

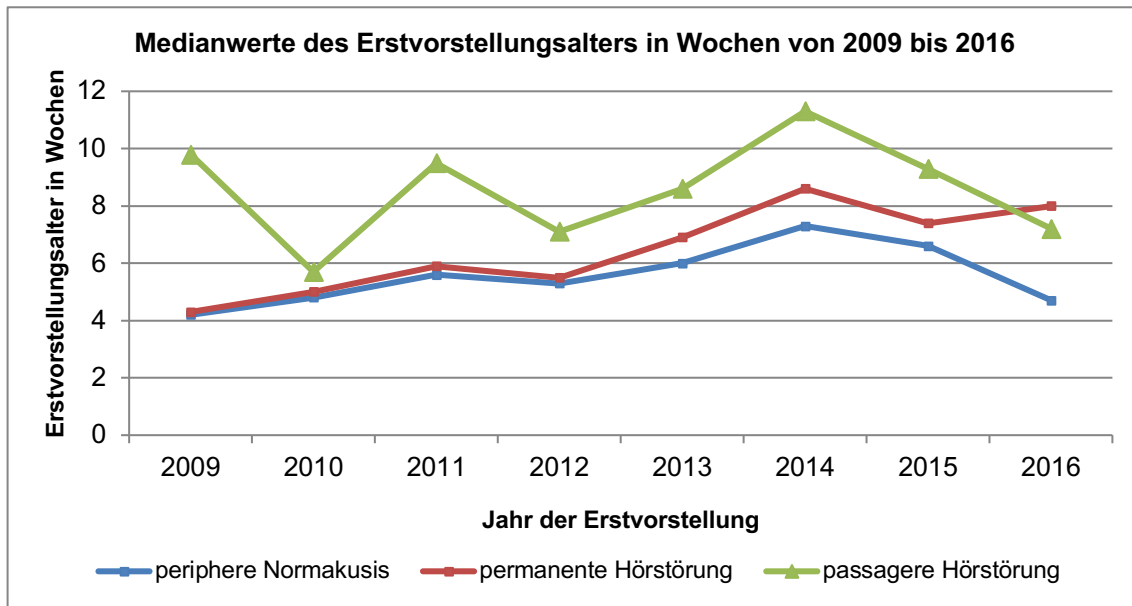


Abbildung 7: Medianwerte des Erstvorstellungsalters in Wochen von 2009 bis 2016 je nach gestellter Diagnose: (1) periphere Normakusis, (2) permanente Hörstörung, (3) passagere Hörstörung

Diagnosealter in Abhängigkeit von der Diagnoseart

Auch beim Diagnosealter ergaben sich insgesamt von 2009 bis 2016 signifikante Unterschiede je nach gestellter Diagnose. Eine periphere Normakusis wurde mit 5,9 Wochen höchstsignifikant früher diagnostiziert als eine permanente Hörstörung mit 11,4 Wochen ($U = 168,106$; $Z = -13,1$; $p < 0,001$). Gleichzeitig wiesen Neugeborene mit einer peripheren Normakusis ohne Vorliegen einer passageren Hörstörung mit 5,6 Wochen ein höchstsignifikant niedrigeres Diagnosealter auf als Neugeborene mit einer passageren Hörstörung mit 23,1 Wochen ($U = 19,785$; $Z = -15,8$; $p < 0,001$).

Das Diagnosealter der normalhörenden Neugeborenen stieg von 2009 bis 2014 von 4,4 auf 7,6 Wochen ($\chi^2_{(5)} = 55,3$; $p < 0,001$) und sank nachfolgend höchstsignifikant auf 5,1 Wochen im Jahr 2016 ($\chi^2_{(2)} = 22,5$; $p < 0,001$). Auch bei Neugeborenen mit einer permanenten Hörstörung stieg das Diagnosealter von 2009 bis 2014 von 9,4 auf 12,7 Wochen ($\chi^2_{(7)} = 15,9$; $p < 0,01$). In den folgenden Jahren bis 2016 ergaben sich hingegen keine signifikanten Unterschiede. Das Diagnosealter der passager hörgestörten Neugeborenen sank von 2009 bis 2016 numerisch im Median von 23,2 auf 21,6 Wochen bzw. im Schnitt sogar noch deutlicher von $41,3 \pm 44,4$ auf $21,8 \pm 11,5$ Wochen.

Die genannten Ergebnisse sind in Abbildung 8 und Tabelle 11 dargestellt.

Tabelle 11: Mittel- und Medianwerte des Diagnosealters in Wochen je nach gestellter Diagnose – (1) periphere Normakusis (a) periphere Normakusis ohne Vorliegen einer passageren Hörstörung, (b) passagere Hörstörung, (2) permanente Hörstörung – pro Jahr der Erstvorstellung 2009 bis 2016 inklusive Anzahl der jeweils diagnostizierten Neugeborenen

Diagnose		2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	Kruskal-Wallis (χ^2 , p)	Gesamt	
Periphere Normakusis	n	202	272	318	275	270	306	299	418	64,2***1	2360	
	Mittelwert	9,0	9,6	8,9	8,2	10,0	10,4	9,8	8,0		9,2	
	± SD	± 18,8	± 19,7	± 11,9	± 10,2	± 15,6	± 12,9	± 11,0	± 7,7		± 13,5	
		Median	4,4	5,1	6,0	5,6	6,3	7,6	7,0	5,1		5,9
	Davon:											
	Periphere Normakusis ohne passagere Hörstörung	n	194	255	310	261	259	293	280	388	75,0***1	2.240
		Mittelwert	7,7	6,7	7,9	6,9	8,3	8,7	8,3	6,9		7,7
		± SD	± 15,9	± 7,9	± 8,4	± 6,6	± 9,0	± 7,5	± 8,2	± 6,2		± 8,7
		Median	4,3	5,0	6,0	5,4	6,1	7,3	6,6	4,7		5,6
	Passagere Hörstörung	n	8	17	8	14	11	13	19	30	6,5 ¹	120
Mittelwert		41,3	54,4	46,8	30,9	49,5	49,2	31,9	21,8	37,6		
± SD		± 44,4	± 57,4	± 40,5	± 26,6	± 52,1	± 34,4	± 20,0	± 11,5	± 36,4		
	Median	23,2	25,3	41,4	26,6	32,6	37,7	24,6	21,6		23,1	
Permanente Hörstörung	n	37	27	43	30	40	46	23	29	21,8**1	275	
	Mittelwert	11,2	10,5	14,3	12,7	16,3	15,8	13,6	16,7		14,1	
	± SD	± 7,2	± 6,7	± 15,8	± 11,9	± 11,0	± 9,4	± 5,5	± 10,8		± 10,7	
	Median	9,4	8,4	10,4	10,9	13,3	12,7	14,7	14,3		11,4	
Alle diagnostizierten Neugeborenen	n	239	299	361	305	310	352	322	447	68,0***1	2.635	
	Mittelwert	9,4	9,7	9,5	8,6	10,8	11,1	10,1	8,6		9,7	
	± SD	± 17,6	± 18,9	± 12,5	± 10,4	± 15,3	± 12,6	± 10,7	± 8,2		± 13,3	
	Median	4,9	5,4	6,4	6,0	6,9	8,1	7,4	5,4		6,3	

n = Anzahl; SD = Standardabweichung

¹ Signifikanz zwischen den Jahren 2009 – 2016 pro gestellte Diagnose

*** $p < 0,001$; ** $p < 0,01$; * $p < 0,05$

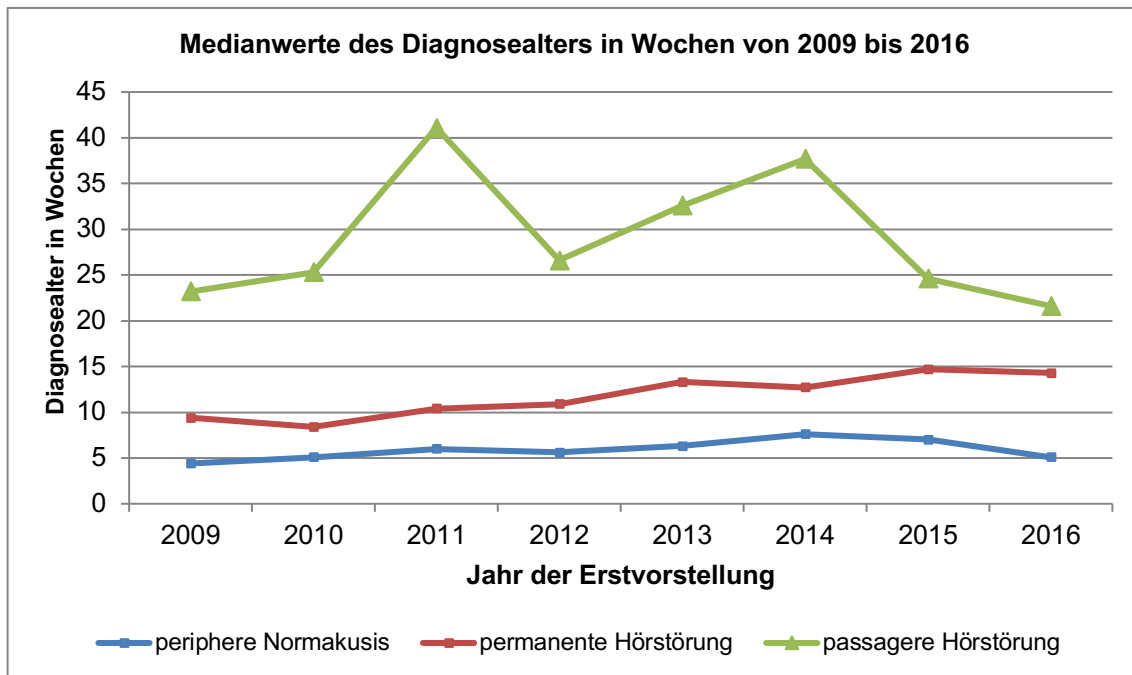


Abbildung 8: Medianwerte des Diagnosealters in Wochen von 2009 bis 2016 je nach gestellter Diagnose: (1) periphere Normakusis, (2) permanente Hörstörung, (3) passagere Hörstörung

3.7 Zeitspanne bzw. Vorstellungen bis zur Diagnose in Abhängigkeit von der Diagnoseart

Zeitspanne von Erstvorstellung bis zur Diagnosesicherung in Abhängigkeit von der Diagnoseart

Auch bei der Zeitspanne von Erstvorstellung bis Diagnosesicherung ergaben sich je nach gestellter Diagnose signifikante Unterschiede. Bei normalhörenden Neugeborenen lag diese Zeitspanne mit 0,0 Wochen höchstsignifikant kürzer als bei permanent hörgestörten Neugeborenen mit 4,7 Wochen ($U = 127.916$; $Z = -24,8$; $p < 0,001$). Die Zeitspanne bis zur Diagnosesicherung erwies sich bei Neugeborenen mit einer peripheren Normakusis ohne Vorliegen einer passageren Hörstörung mit 0,0 Wochen höchstsignifikant kürzer als bei Neugeborenen mit einer passageren Hörstörung, bei denen 12,3 Wochen ($U = 6.669$; $Z = -32,5$; $p < 0,001$) zu verzeichnen waren.

Die Zeitspanne bis zur Diagnosesicherung sank bei normalhörenden Neugeborenen von 2009 bis 2016 im Schnitt von $3,6 \pm 17,9$ auf $1,5 \pm 5,2$ Wochen und blieb im Median konstant bei 0,0 Wochen ($\chi^2_{(7)} = 17,0$; $p < 0,05$). Bei permanent hörgestörten Neugeborenen zeigten sich keine signifikanten Unterschiede. Bei passager hörgestörten Neugeborenen ergaben sich von 2009 bis 2014 ebenfalls keine signifikanten

Unterschiede, von 2014 bis 2016 hingegen sank diese Zeitspanne signifikant im Median von 23,4 auf 10,1 Wochen ($\chi^2_{(2)} = 7,6; p < 0,05$). Eine detaillierte Übersicht ist in Abbildung 9 und Tabelle 12 dargestellt.

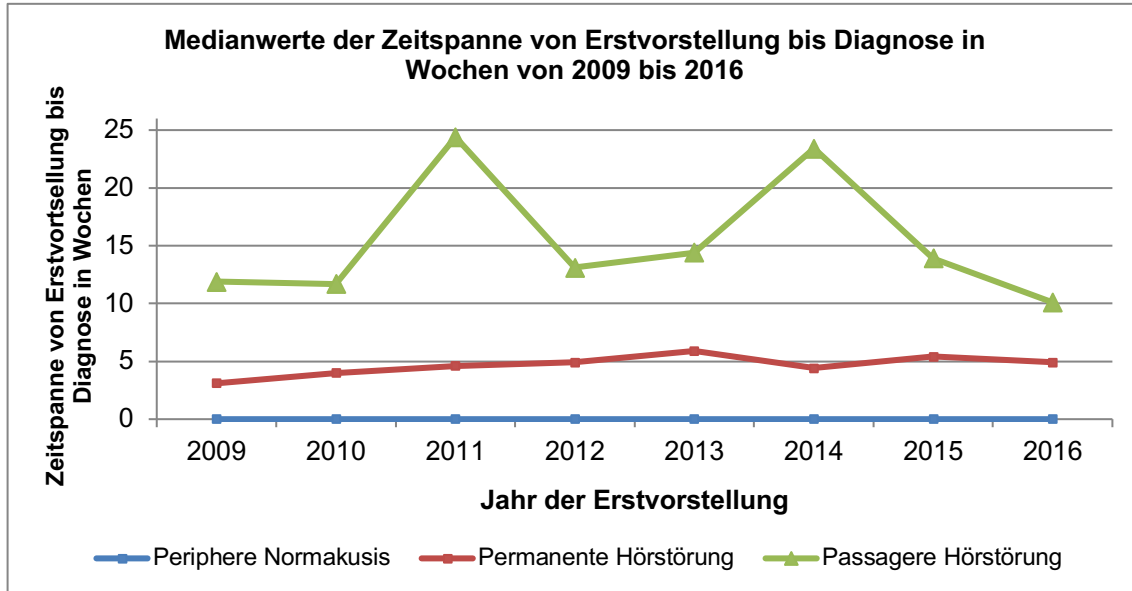


Abbildung 9: Medianwerte der Zeitspanne von Erstvorstellung bis Diagnosesicherung in Wochen von 2009 bis 2016 je nach gestellter Diagnose: (1) periphere Normakusis, (2) permanente Hörstörung, (3) passagere Hörstörung

Tabelle 12: Mittel- und Medianwerte der Zeitspanne von Erstvorstellung bis Diagnosesicherung in Wochen je nach gestellter Diagnose – (1) periphere Normakusis (a) periphere Normakusis ohne Vorliegen einer passageren Hörstörung, (b) passagere Hörstörung, (2) permanente Hörstörung – pro Jahr der Erstvorstellung 2009 bis 2016 inklusive Anzahl der jeweils diagnostizierten Neugeborenen

Diagnose		2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	Kruskal-Wallis (χ^2 , p)	Gesamt	
Periphere Normakusis	n	202	272	318	275	270	306	299	418	17,0* ¹	2.360	
	Mittelwert ± SD	3,6 ± 17,9	4,2 ± 18,5	1,8 ± 9,9	2,1 ± 9,2	2,4 ± 13,9	2,1 ± 10,5	2,5 ± 9,2	1,5 ± 5,2		2,4 ± 11,9	
	Median	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0		0,0	
	Davon:											
	Periphere Normakusis ohne passagere Hörstörung	n	194	255	310	261	259	293	280	388	22,6** ¹	2.240
		Mittelwert ± SD	2,6 ± 15,2	1,4 ± 6,0	0,9 ± 4,7	1,1 ± 5,5	0,9 ± 7,0	0,6 ± 5,4	1,2 ± 6,4	0,6 ± 3,3		1,1 ± 6,9
		Median	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0		0,0
	Passagere Hörstörung	n	8	17	8	14	11	13	19	30	8,7 ¹	120
		Mittelwert ± SD	27,8 ± 46,1	46,5 ± 56,4	37,3 ± 44,0	22,3 ± 26,3	38,1 ± 50,0	35,3 ± 29,3	21,6 ± 19,3	12,5 ± 10,6		27,4 ± 35,6
		Median	11,9	11,7	24,4	13,1	14,4	23,4	13,9	10,1		12,3
Permanente Hörstörung	n	37	27	43	30	40	46	23	29	10,7 ¹	275	
	Mittelwert ± SD	3,6 ± 3,8	4,4 ± 5,1	6,3 ± 11,0	7,0 ± 12,1	8,3 ± 10,5	5,9 ± 7,3	5,5 ± 4,0	7,3 ± 10,3		6,1 ± 8,8	
	Median	3,1	4,0	4,6	4,9	5,9	4,4	5,4	4,9		4,7	
Alle diagnostizierten Neugeborenen	n	239	299	361	305	310	352	322	447	5,7 ¹	2.635	
	Mittelwert ± SD	3,6 ± 16,5	4,2 ± 17,7	2,3 ± 10,1	2,6 ± 9,6	3,2 ± 13,7	2,6 ± 10,2	2,7 ± 9,0	1,8 ± 5,8		2,8 ± 11,7	
	Median	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0		0,0	

n = Anzahl; SD = Standardabweichung

¹ Signifikanz zwischen den Jahren 2009 – 2016 pro gestellte Diagnose

*** $p < 0,001$; ** $p < 0,01$; * $p < 0,05$

Anzahl der Vorstellungen bis zur Diagnosesicherung in Abhängigkeit von der Diagnoseart

Insgesamt waren die Unterschiede bei der Anzahl der Vorstellungen von 2009 bis 2016 je nach gestellter Diagnose signifikant. Normalhörende Neugeborene benötigten mit im Median 1,0 vs. 2,0 Vorstellungen ($U = 119.631$; $Z = -26,0$; $p < 0,001$) höchstsignifikant weniger Vorstellungen bis zu einer Diagnosesicherung als permanent hörgestörte Neugeborene. Neugeborene mit einer peripheren Normakusis ohne Vorliegen einer passageren Hörstörung absolvierten im Median 1,0 Vorstellungen bis zur Diagnosesicherung, Neugeborene mit einer passageren Hörstörung hingegen 2,0 ($U = 4.971$; $Z = -33,0$; $p < 0,001$).

Bei Neugeborenen mit einer peripheren Normakusis waren die Unterschiede bei der Anzahl der Vorstellungen bis zur Diagnosesicherung von 2009 bis 2016 zwar signifikant, jedoch nahezu konstant bei im Median 1,0 Vorstellungen ($\chi^2_{(7)} = 17,0$; $p < 0,05$). Auch bei Neugeborenen mit einer permanenten Hörstörung blieb die Anzahl der Vorstellungen bis zur Diagnosesicherung von 2009 bis 2016 konstant bei 2,0. Die Anzahl der Vorstellungen von Neugeborenen mit einer passageren Hörstörung zeigten keine signifikanten Unterschiede, schwankte aber jahresabhängig zwischen 2,0 und 3,0.

Eine detaillierte Übersicht der genannten Ergebnisse ist Tabelle 13 zu entnehmen.

Tabelle 13: Mittel- und Medianwerte der Vorstellungen bis Diagnosesicherung in Wochen je nach gestellter Diagnose – (1) periphere Normakusis (a) periphere Normakusis ohne Vorliegen einer passageren Hörstörung, (b) passagere Hörstörung, (2) permanente Hörstörung – pro Jahr der Erstvorstellung 2009 bis 2016 inklusive Anzahl der jeweils diagnostizierten Neugeborenen

Diagnose		2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	Kruskal-Wallis (χ^2 , p)	Gesamt	
Periphere Normakusis	n	202	272	318	275	270	306	299	418	17,0* ¹	2.360	
	Mittelwert	1,2	1,2	1,1	1,1	1,1	1,1	1,2	1,2		1,2	
	± SD	± 0,4	± 0,6	± 0,4	± 0,4	± 0,6	± 0,5	± 0,6	± 0,5		± 0,5	
		Median	1,0	1,0	1,0	1,0	1,0	1,0	1,0	1,0		1,0
	Davon:											
	Periphere Normakusis ohne passagere Hörstörung	n	194	255	310	261	259	293	280	388	22,9** ¹	2.240
		Mittelwert	1,1	1,1	1,1	1,1	1,0	1,0	1,1	1,1		1,1
		± SD	± 0,4	± 0,4	± 0,3	± 0,3	± 0,2	± 0,2	± 0,2	± 0,2		± 0,2
		Median	1,0	1,0	1,0	1,0	1,0	1,0	1,0	1,0		1,0
	Passagere Hörstörung	n	8	17	8	14	11	13	19	30	12,7 ¹	120
Mittelwert		2,3	2,9	2,9	2,4	3,0	3,1	3,3	2,7	2,8		
± SD		± 0,7	± 0,9	± 1,1	± 0,9	± 1,8	± 1,1	± 1,0	± 0,9	± 1,1		
	Median	2,0	3,0	2,5	2,0	2,0	3,0	3,0	2,0		2,0	
Permanente Hörstörung	n	37	27	43	30	40	46	23	29	9,8 ¹	275	
	Mittelwert	1,8	1,8	1,8	1,9	2,1	1,9	2,0	2,2		1,9	
	± SD	± 0,7	± 0,7	± 0,5	± 0,6	± 0,7	± 0,8	± 0,7	± 0,8		± 0,7	
	Median	2,0	2,0	2,0	2,0	2,0	2,0	2,0	2,0		2,0	
Alle diagnostizierten Neugeborenen	n	239	299	361	305	310	352	322	447	6,3 ¹	2.635	
	Mittelwert	1,3	1,3	1,2	1,2	1,2	1,2	1,3	1,3		1,2	
	± SD	± 0,5	± 0,7	± 0,5	± 0,5	± 0,7	± 0,6	± 0,7	± 0,6		± 0,6	
	Median	1,0	1,0	1,0	1,0	1,0	1,0	1,0	1,0		1,0	

n = Anzahl; SD = Standardabweichung

¹ Signifikanz zwischen den Jahren 2009 – 2016 pro gestellte Diagnose

*** $p < 0,001$; ** $p < 0,01$; * $p < 0,05$

3.8 Alter bei bzw. Zeitspanne bis Versorgungsbeginn einer permanenten Hörstörung

Alter bei Versorgungsbeginn einer permanenten Hörstörung

Von 2009 bis 2016 lag das Alter bei Versorgungsbeginn einer therapiebedürftigen permanenten Hörstörung im Schnitt bei $28,9 \pm 46,0$ bzw. im Median bei 14,1 Wochen ($n = 192$).

Die Unterschiede beim Versorgungsalter waren im Verlauf von 2009 bis 2016 nicht signifikant. Insbesondere der Median zeigte im zeitlichen Verlauf von 2009 bis 2016 keine richtungweisende Änderung. Mittelwerte und Standardabweichung stiegen gleichzeitig von 2009 bis 2011 numerisch deutlich von $19,7 \pm 24,2$ auf $53,6 \pm 89,9$ Wochen und sanken anschließend wieder bis auf $19,1 \pm 10,9$ Wochen im Jahr 2016. Die Median- und Mittelwerte des Versorgungsalters pro Jahr der Erstvorstellung sind in Tabelle 14 dargestellt.

Tabelle 14: Median- und Mittelwerte des Alters bei Versorgungsbeginn einer permanenten Hörstörung in Wochen pro Jahr der Erstvorstellung 2009 bis 2016 inklusive Anzahl der jeweils versorgten Neugeborenen

Jahr der EV	n	Versorgungsalter in Wochen	
		Median	Mittelwert \pm SD
2009	22	13,4	$19,7 \pm 24,2$
2010	20	12,4	$36,8 \pm 62,0$
2011	24	11,1	$53,6 \pm 89,9$
2012	18	13,0	$39,8 \pm 57,3$
2013	29	14,4	$25,4 \pm 33,3$
2014	30	15,0	$20,5 \pm 18,6$
2015	21	15,0	$22,9 \pm 19,1$
2016	28	17,5	$19,1 \pm 10,9$
Insgesamt	192	14,1	$28,9 \pm 46,0$

EV = Erstvorstellung; n = Anzahl; SD = Standardabweichung

Zeitspanne von Diagnose bis Versorgungsbeginn einer permanenten Hörstörung

Die Zeitspanne von Diagnosesicherung bis zum Versorgungsbeginn einer permanenten Hörstörung lag von 2009 bis 2016 für alle Neugeborenen mit einer therapiebedürftigen permanenten Hörstörung ($n = 192$) im Schnitt bei $13,3 \pm 42,8$ bzw. im Median bei 0,0 Wochen.

Im Verlauf von 2009 bis 2016 waren die Unterschiede bei der Zeitspanne von Diagnose bis Versorgungsbeginn nicht signifikant. Der Median lag von 2009 bis 2016 absolut konstant bei 0,0 Wochen. Der Mittelwert und die zugehörige Standardabweichung stiegen von 2009 bis 2011 von $6,8 \pm 20,0$ auf $36,0 \pm 81,8$ Wochen und sanken anschließend numerisch wieder bis auf $2,8 \pm 6,5$ Wochen im Jahr 2016.

Tabelle 15: Zeitspanne von Diagnose bis Versorgungsbeginn einer permanenten Hörstörung in Wochen (2009 bis 2016)

	Diagnose bis Versorgungsbeginn in Wochen		
	n	Mittelwert \pm SD	Median
2009	22	$6,8 \pm 20,0$	0,0
2010	20	$25,9 \pm 62,2$	0,0
2011	24	$36,0 \pm 81,8$	0,0
2012	18	$28,0 \pm 55,0$	0,0
2013	29	$6,3 \pm 25,7$	0,0
2014	30	$2,5 \pm 15,2$	0,0
2015	21	$9,0 \pm 20,2$	0,0
2016	28	$2,8 \pm 6,5$	0,0
Insgesamt	192	$13,3 \pm 42,8$	0,0

EV = Erstvorstellung; n = Anzahl; SD = Standardabweichung

3.9 Anteil der hörgestörten Neugeborenen mit einer Diagnosesicherung und Versorgung gemäß G-BA-Richtlinien

Diagnosesicherung einer permanenten Hörstörung bis Ende des 3. Lebensmonats

Im Zeitraum von 2009 bis 2016 wurde bei 60,0% (n=165) der Neugeborenen mit einer permanenten Hörstörung die Diagnose bis Ende des 3. Lebensmonats gestellt.

Der Anteil der Neugeborenen, die zeitgerecht diagnostiziert werden konnten, ist von 2009 bis 2016 von 64,9% im Jahr 2009 auf 48,3% im Jahr 2016 gesunken (siehe Tabelle 16).

Versorgungsbeginn einer permanenten Hörstörung bis Ende des 6. Lebensmonats

Von 2009 bis 2016 wurde bei 80,2% (n = 154) der Neugeborenen mit einer therapiebedürftigen permanenten Hörstörung eine Versorgung bis Ende des 6. Lebensmonats begonnen.

Nachdem im Jahr 2009 bei 90,9% der hörgestörten Neugeborenen ein Versorgungsbeginn bis Ende des 6. Lebensmonats erzielt werden konnte, sank diese Zahl im Jahr 2010 auf 70,0% ab. Mit einzelnen Schwankungen stieg der Anteil der Neugeborenen mit einem Versorgungsbeginn einer permanenten Hörstörung vor Ende des 6. Lebensmonats bis 2016 wieder bis auf schließlich 78,6% an (siehe Tabelle 16).

Tabelle 16: Prozentuale Häufigkeitsverteilung des Einhaltens der G-BA-Richtlinien für Neugeborene mit einer permanenten Hörstörung hinsichtlich (1) Diagnosesicherung bis Ende des 3. Lebensmonats und (2) Versorgungsbeginn bis Ende des 6. Lebensmonats (zur Orientierung enthält die Tabelle zusätzlich das durchschnittliche Alter in Wochen bei Diagnosesicherung sowie bei Versorgungsbeginn)

		2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	Gesamt
Anteil mit Diagnosesicherung bis Ende des 3. Lebensmonats	%	64,9%	74,1%	74,4%	73,3%	47,5%	50,0%	47,8%	48,3%	60,0%
	(n)	(24)	(20)	(32)	(22)	(19)	(23)	(11)	(14)	(165)
	n	37	27	43	30	40	46	23	29	275
Alter bei Diagnosesicherung in Wochen	Mittelwert	11,2	10,5	14,3	12,7	16,3	15,8	13,6	16,7	14,1
	± SD	(± 7,2)	(± 6,7)	(± 15,8)	(± 11,9)	(± 11,0)	(± 9,4)	(± 5,5)	(± 10,8)	(± 10,7)
	Median	9,4	8,4	10,4	10,9	13,3	12,7	14,7	14,3	11,4
Anteil mit Versorgungsbeginn bis Ende des 6. Lebensmonats	%	90,9%	70,0%	70,8%	77,8%	86,2%	83,3%	81,0%	78,6%	80,2%
	(n)	(20)	(14)	(17)	(14)	(25)	(25)	(17)	(22)	(154)
	n	22	20	24	18	29	30	21	28	192
Alter bei Versorgungsbeginn in Wochen	Mittelwert	19,7	36,8	53,6	39,8	25,4	20,5	22,9	19,1	28,9
	± SD	(± 24,2)	(± 62,0)	(± 89,9)	(± 57,3)	(± 33,3)	(± 18,6)	(± 19,1)	(± 10,9)	(± 46,0)
	Median	13,4	12,4	11,1	13,0	14,4	15,0	15,0	17,5	14,1

n = Anzahl; SD = Standardabweichung

4 Diskussion

Der Anstieg der Nachfrage an Untersuchungen in der Follow-Up-II-Einrichtung seit Einführung des Neugeborenen-Hörscreenings ist evident. Innerhalb von acht Jahren hat sich die Patientenzahl in der Follow-Up-II-Einrichtung nahezu verdoppelt, nämlich von 243 im Jahr 2009 auf 465 im Jahr 2016. Damit stieg nicht nur das Erstvorstellungsalter vor allem von Follow-Up- und Risikofaktoren-Neugeborenen, sondern auch das Erstvorstellungs- und Diagnosealter bei Neugeborenen mit einer peripheren Normakusis und permanenten Hörstörung jeweils signifikant. Mit Hilfe der Umstrukturierungsmaßnahmen der Follow-Up-II-Einrichtung konnte einer drohenden weiteren Verschlechterung der medizinischen Versorgungsqualität suffizient begegnet werden: Erstvorstellungs-, Diagnose- und Versorgungsalter wurden trotz weiterer signifikanter Steigerung der Untersuchungszahlen optimiert.

Die Gründe der deutlichen Nachfragesteigerung um 91,4% von 2009 bis 2016 sind multifaktoriell. Offensichtliche und zu diskutierende Erklärungsansätze bilden (1) ein Anstieg der Lebendgeburten, (2) ein möglicher Anstieg der ambulanten Geburten und (3) ein Absinken der Untersuchungsqualität in den Erstscreening-Einrichtungen.

Gemäß den Daten des statistischen Bundesamtes stiegen die Lebendgeburten von 2009 bis 2016 sowohl bundesweit von 665.126 auf 792.131 um 19,1% als auch in Hessen von 50.744 auf 60.731 um 19,7% (Statistisches Bundesamt, 2018a, 2018b). Dieser Anstieg um knapp 20% impliziert eine Steigerung von Erstscreening-Untersuchungen bereits in den Geburtseinrichtungen und damit auch an Follow-Up-Diagnostik auffälliger Erstscreenings. Dies lässt sich jedoch nur schwer durch Studien belegen, da kaum Daten zu der Entwicklung von Untersuchungszahlen in den Follow-Up-Einrichtungen für einen vergleichbaren Zeitraum nach Einführung des Neugeborenen-Hörscreenings existieren. Auch zur Entwicklung der Erstscreening-Untersuchungen über einen längeren Zeitraum liegen weder für Deutschland noch gesondert für Hessen vergleichbare Publikationen vor. Lediglich dem jährlichen Bericht des Bayerischen Landesamtes für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit (LGL) sind Zahlen der Erstscreening-Untersuchungen von 2009 bis 2016 zu entnehmen, die die These steigender Erstscreening-Untersuchungen bereits in den Erstscreening-Einrichtungen untermauern. Von 2009 bis 2016 stiegen in Bayern die Erstscreening-Zahlen von 58.559 auf 116.776 (LGL, 2010, 2016). Dies entspricht einem Anstieg um 99,4% und liegt damit deutlich über dem, was die Steigerung der Lebendgeburten erwarten lässt. Allerdings wurde in Bayern im Jahr 2010 die Datenübermittlung in den

Geburtseinrichtungen optimiert, was zu einer deutlichen Zunahme der an das LGL übermittelten Neugeborenen-Hörscreening-Daten führte. Während im Jahr 2009 nur Daten von 55.559 Neugeborenen weitergeleitet wurden, geschah dies im Jahr 2010 bei 95.313 Neugeborenen (LGL, 2010). Damit stiegen die Erstscreening-Untersuchungen von 2010 bis 2016 um 22,5%. Dies entspricht – wie erwartet – in etwa den im gleichen Zeitraum von 105.251 auf 125.686, also um 19,4% gestiegenen Geburtenzahlen in Bayern (Statistisches Bundesamt, 2018b). Im Endbericht zur Evaluation des Neugeborenen-Hörscreenings wurden die bundes- und hessenweiten Erstscreening-Daten zumindest von 2011 und 2012 evaluiert. Die Erstscreening-Zahlen stiegen innerhalb der beiden Jahre nur gering, nämlich bundesweit um 5,7% und in Hessen sogar nur um 0,9% (Nennstiel-Ratzel et al., 2017). Vergleicht man die entsprechenden Untersuchungszahlen der Follow-Up-II-Einrichtung Marburg, so sind, wie die vorliegende Studie zeigt, die Patientenzahlen von 2011 bis 2012 nicht gestiegen. Im Gegenteil: Sie fielen sogar um 14,6% von 364 auf 311. Auch bei der Anzahl der Lebendgeburten pro Jahr erwies sich der Anstieg von 2011 auf 2012 als deutlich niedriger als im gesamten Zeitraum von 2009 bis 2016, sie stieg nämlich bundesweit um 10,9% von 662.685 auf 673.544 und in Hessen sogar nur um 0,2% von 51.479 auf 51.506 (Statistisches Bundesamt, 2018a, 2018b). Damit korreliert der geringe Anstieg der Erstscreening-Zahlen in dem Endbericht von 2011/2012 mit dem ebenfalls niedrigen Anstieg der Lebendgeburten. Gleichzeitig konnte auch in der vorliegenden Studie kein signifikanter Anstieg der Untersuchungszahlen von 2011 zu 2012 verzeichnet werden. Da hingegen im gesamten Zeitraum von 2009 bis 2016 sowohl die Follow-Up-Zahlen als auch die Lebendgeburten deutlich anstiegen, liegt dementsprechend ein Anstieg der Erstscreening-Zahlen im untersuchten Zeitraum nahe. Nichtsdestotrotz lässt sich die deutliche Nachfragesteigerung an Untersuchungen in der Follow-Up-II-Einrichtung Marburg um 91,4% nicht ausreichend nur mit dem Argument steigender Lebendgeburten erklären.

Mit insgesamt 22,4% wurde ein großer Anteil der Neugeborenen zu einem Erstscreening in der untersuchten Follow-Up-II-Einrichtung vorgestellt. Da gemäß G-BA-Beschluss das Erstscreening noch vor Entlassung aus dem Krankenhaus zu erfolgen hat (Bundesministerium für Gesundheit, 2008), dürften diese Neugeborenen unter anderem auf ambulante Geburten zurückzuführen sein. So ergibt sich als ein weiterer möglicher Grund für die Zunahme der Patientenzahlen in der Follow-Up-II-Einrichtung der Anstieg der ambulanten Geburten bzw. konsekutiv ein Absinken der Krankenhausgeburten im analysierten Zeitraum. Allerdings stieg die absolute Anzahl der Krankenhausgeburten sowohl bundesweit (von 656.265 auf 776.883) als auch in Hessen (von 48.727 auf 58.048) von 2009 bis 2016 (Gesundheitsberichterstattung des Bundes, 2009, 2016).

Zwar blieb der relative Anteil der Krankenhausgeburten in Relation zu der ebenfalls gestiegenen Geburtenrate (Statistisches Bundesamt, 2018a, 2018b) weitgehend konstant, ein Absinken der Krankenhausgeburten konnte jedoch demnach nicht nachgewiesen werden. Auch in der untersuchten Follow-Up-II-Einrichtung zeigte der Anteil der Erstscreening-Neugeborenen – und damit der Neugeborenen mit möglicherweise einer ambulanten Geburt – von 2009 bis 2016 keine richtungsweisende Änderung. Somit lässt sich die These einer Nachfragesteigerung in der Follow-Up-II-Einrichtung durch einen Anstieg ambulanter Geburten weder mit den Daten des Statistischen Bundesamtes noch mit jenen der vorliegenden Studie bestätigen.

Ein weiterer Grund für die deutliche Nachfragesteigerung in der Follow-Up-II-Einrichtung liegt möglicherweise in einer sinkenden Untersuchungsqualität in den Erstscreening-Einrichtungen. Die Vorstellung zum Erstscreening in der Follow-Up-II-Einrichtung (22,4% der vorgestellten Neugeborenen) kann neben einer ambulanten Geburt auch durch eine gescheiterte bzw. fehlende Durchführung des Neugeborenen-Hörscreenings in den Erstscreening-Einrichtungen bedingt sein. Zwar zeigte der Anteil der Erstscreening-Neugeborenen von 2009 bis 2016 keine richtungsweisende Änderung, allerdings fielen deutliche Unterschiede zwischen den einzelnen Jahren auf. So lag der Erstscreening-Anteil in der untersuchten Follow-Up-II-Einrichtung bei einer Spannweite von 18,7% im Jahr 2014 bis maximal 35,0% im Jahr 2012. Dies gibt einen Hinweis darauf, dass in einzelnen Jahren das Erstscreening nicht bei allen Neugeborenen – wie vom G-BA gefordert – noch vor Entlassung aus dem Krankenhaus durchgeführt wurde.

Neben der fehlenden Durchführung des Erstscreenings verweist auch die Rate an in einer Follow-Up-Einrichtung zu kontrollierenden Ergebnissen auf eine sinkende Untersuchungsqualität. Das steht in deutlichem Gegensatz zur Forderung, die Untersuchungszahlen und damit die Belastung der pädaudiologischen Einrichtungen minimal zu halten. So heißt es in §8 des G-BA-Beschlusstextes vom 19.06.2008 hierzu wie folgt: *„Der Anteil der untersuchten Kinder, für die eine pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik gemäß §5 Abs. 4 erforderlich ist, soll höchstens bei 4% liegen.“* (Bundesministerium für Gesundheit, 2008). Die bundesweiten Daten des Endberichtes zur Evaluation des Neugeborenen-Hörscreenings 2011/2012 zeigen, dass die geforderten 4% mit jeweils 5,3% weder 2011 noch 2012 eingehalten werden konnten (Nennstiel-Ratzel et al., 2017). Lediglich in Hessen gelang dies mit 3,2% bzw. 3,5% (Nennstiel-Ratzel et al., 2017). Dies lässt sich jedoch nicht mit den Ergebnissen der vorliegenden Studie in Einklang bringen. So wurde in der hier untersuchten Follow-Up-II-Einrichtung zumindest von 2012 bis 2016 ein deutlicher Anstieg an Neugeborenen, die zu einem Follow-Up vorgestellt wurden, verzeichnet, nämlich von 49,2% auf 71,8%. Dies spricht – auch in Kombination mit dem Anstieg der gesamten Untersuchungszahlen –

für eine Zunahme auffälliger Erstscreening-Ergebnisse durch beispielsweise eine sinkende Untersuchungsqualität in den Erstscreening-Einrichtungen. Diese These wird auch durch die in der Abteilung gestellten Diagnosen gestützt. So wurde bei den meisten, nämlich bei 2.240 von 2.705 und damit bei 82,8% der vorgestellten Neugeborenen direkt eine periphere Normakusis diagnostiziert, und das, obwohl mit 63,0% der größte Anteil zum Follow-Up eines auffälligen Erstscreenings vorgestellt worden war. Nur mit Hilfe einer korrekten Durchführung des Hörscreenings wird der Anteil falsch positiver Ergebnisse niedrig (Neumann, 2014) und damit die Genauigkeit des Neugeborenen-Hörscreenings möglichst hoch gehalten (Fort, 2017). Bereits Depenbrock et al. betonten in ihrer Studie die Wichtigkeit ausreichender und regelmäßiger Schulungen des screenenden Personals als Voraussetzung für ein hohes Qualitätsniveau des Neugeborenen-Hörscreenings. Sie deckten Verbesserungspotential in diesem Bereich auf (Depenbrock et al., 2013). Goedert et al. kamen zu einem ähnlichen Ergebnis im US-amerikanischen Raum. Sie betonten die enorme Bedeutung von Schulungen des screenenden Personals, das teilweise Wissenslücken und Schulungsbedarf aufwies (Goedert et al., 2011). Wroblewska-Seniuk et al. verglichen in Polen die Screening-Ergebnisse von 6.827 Neugeborenen im Jahr 2013 mit den Ergebnissen von 5.601 Neugeborenen im Jahr 2003. Bei diesem Vergleich erkannten sie, dass die zehn Jahre später deutlich niedrigere Rate an falsch-positiven Ergebnissen hauptsächlich auf bessere Personalschulungen zurückzuführen war (Wroblewska-Seniuk et al., 2017).

Trotz der signifikant gestiegenen Nachfrage in der untersuchten Follow-Up-II-Einrichtung konnte insgesamt die medizinische Versorgungsqualität weitgehend erhalten werden. Dies bestätigt die Analyse des Erstvorstellungs- und Diagnosealters der untersuchten Neugeborenen: Im analysierten Zeitraum von 2009 bis 2016 lag das Erstvorstellungsalter im Median bei 5,6 Wochen, das Diagnosealter bei 6,3 Wochen und damit innerhalb der geforderten drei Monate. Erstvorstellungs- und Diagnosealter stiegen zwar zunächst von 2009 bis 2014 an, konnten jedoch bis 2016 jeweils wieder signifikant gesenkt werden. Selbst der Höchstwert des Diagnosealters im Jahr 2014 lag mit einem Median von 8,1 Wochen deutlich unter den vom G-BA geforderten ersten zwölf Lebenswochen. Erstvorstellungs- und Diagnosealter erwiesen sich jedoch als abhängig von dem Vorstellungsgrund bzw. der gestellten Diagnose.

Die Gründe für die Vorstellung in der Follow-Up-II-Einrichtung Marburg waren die Durchführung (1) eines Erstscreenings, (2) eines Follow-Ups eines auffälligen, auswärtigen Erstscreenings und (3) eines Screenings aufgrund von Risikofaktoren für eine permanente Hörstörung. Das Erstvorstellungsalter der Erstscreening-Neugeborenen betrug im Median 4,6 Wochen und lag damit signifikant niedriger als das

der Follow-Up-Neugeborenen (Median: 5,3 Wochen). Das höchste Erstvorstellungsalter wiesen Neugeborene mit Risikofaktoren für eine permanente Hörstörung auf mit einem Median von 8,0 Wochen.

Während Neugeborene für ein Erstscreening direkt in der Abteilung vorgestellt wurden, erfolgten bei Follow-Up-Neugeborenen zuvor mindestens ein-, wenn nicht mehrfache Vorstellungen in einer Follow-Up-I-Einrichtung. Erst im Anschluss wurden diese Neugeborenen an die Follow-Up-II-Einrichtung überwiesen. Der Fakt wiederholter externer Screening-Untersuchungen vor Durchführung einer pädaudiologischen Konfirmationsdiagnostik wird durch die Daten des Endberichtes zur Evaluation des Neugeborenen-Hörscreenings 2011/2012 bestätigt. In den Jahren 2011 und 2012 erhielten 61,3% bzw. 65,9% der Neugeborenen bis zu fünf Kontrolluntersuchungen in einer Follow-Up-I-Einrichtung, bevor eine pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik durchgeführt wurde (Nennstiel-Ratzel et al., 2017). In der vorliegenden Studie wurde die Anzahl der vorherigen Untersuchungen in Follow-Up-I-Einrichtungen nicht erfasst, sollte jedoch Gegenstand weiterer Studien sein.

Der Grund für die verspätete Vorstellung der Neugeborenen mit Risikofaktoren liegt insbesondere in deren Ursachen. So bilden Frühgeburten, Infektionen und Syndrome wesentliche Risikofaktoren für eine permanente sensorineurale Hörstörung (Dumanch Kelsey A. et al., 2017; Hrnčić, 2018; van Dommelen et al., 2015). Gerade diese Neugeborenen benötigen häufiger eine intensivmedizinische Behandlung bei einer gleichzeitig sechsmal höheren Prävalenz einer permanenten Hörstörung (Butcher et al., 2019). Die enormen gesundheitlichen Beeinträchtigungen führen in der Regel zu einem längeren Aufenthalt in der Klinik, was jedoch die pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik entscheidend verzögert (Fitzpatrick et al., 2017; Li et al., 2016). So erkannten auch Muigg et al. in ihrer Studie zum Neugeborenen-Hörscreening in Tirol, dass bei den Neugeborenen mit einem verspäteten Screening in erster Linie perinatale Komplikationen zu diesen Verzögerungen führten (Muigg et al., 2017). Chung et al. zeigten in Südkorea bei 71.596 untersuchten Neugeborenen, dass Neugeborene, die eine intensivmedizinische Behandlung erhielten, signifikant später vorgestellt wurden (Chung et al., 2019). Gemäß Rumstadt et al. steigt die Dauer bis zur Diagnosesicherung mit der Anzahl der Risikofaktoren (Rumstadt et al., 2012).

Neben der Abhängigkeit vom Vorstellungsgrund konnte auch ein Zusammenhang zwischen Erstvorstellungsalter und gesicherter Diagnose hergestellt werden. Neugeborene mit einer peripheren Normakusis wurden signifikant früher vorgestellt als diejenigen mit einer permanenten Hörstörung (Median: 5,4 vs. 6,1 Wochen). Das

höchste Erstvorstellungsalter wiesen Neugeborene mit einer passageren Hörstörung auf (Median: 7,6 Wochen).

Ein großer Anteil der hörgestörten Neugeborenen ist auf Follow-Up- und Risikofaktoren-Neugeborene zurückzuführen, weshalb bei dem im Vergleich mit normalhörenden Neugeborenen höheren Erstvorstellungsalter ähnliche Aspekte zu diskutieren sind. So bilden auch bei Neugeborenen mit einer permanenten Hörstörung mehrmalige Kontrolluntersuchungen in Follow-Up-I-Einrichtungen einen wesentlichen Grund für die verzögerte Erstvorstellung in einer Follow-Up-II-Einrichtung (Brockow et al., 2011; Nennstiel-Ratzel et al., 2017). Bisher werden in der Literatur hauptsächlich die positiven Auswirkungen der Vorstellung in Follow-Up-I-Einrichtungen diskutiert, nämlich, dass dadurch die durch eine Follow-Up-II-Einrichtung abzuklärenden Untersuchungen deutlich reduziert werden konnten (Nennstiel-Ratzel et al., 2017). Es gilt jedoch zu klären, ob das steigende Erstvorstellungsalter hörgestörter Neugeborener durch häufige Vorstellungen in Follow-Up-I-Einrichtungen bedingt ist und die verspätete Erstvorstellung konsekutiv die Diagnosesicherung verzögert. Die vorliegende Studie gibt erste Hinweise darauf.

Bei der verzögerten Erstvorstellung der später als passager hörgestört eingeordneten Neugeborenen sind die zugrunde liegenden Faktoren zu diskutieren. Die Vielfältigkeit dieser Faktoren ist schon lange bekannt. So fanden bereits Doyle et al. bei 45% der 200 otoskopisch untersuchten Neugeborenen Käseschmiere (Vernix caseosa) im äußeren Gehörgang, was zu einem fehlgeschlagenen Neugeborenen-Hörscreening führte (Doyle et al., 1997). In den ersten Tagen nach der Geburt gilt auch das Vorhandensein von Fruchtwasser im Mittelohr als physiologisch. Neben diesen leicht zu behebbenden Hindernissen stellt das Vorliegen eines Paukenergusses einen weiteren Grund für eine passagere Hörstörung dar (Arnold, 2014; Weber et al., 2018). Boone et al. zeigten in ihrer Analyse von 76 Neugeborenen, dass bei 64,5% dieser Neugeborenen ein Paukenerguss vorlag und dies einen häufigen Grund für ein fehlgeschlagenes Screening darstellt (Boone et al., 2005). Boudewyns et al. bestätigten dieses Ergebnis: In ihrer Studie wiesen 55,3% der 152 Neugeborenen mit auffälligem Screening einen Paukenerguss auf. Sie identifizierten dies als einen der wichtigsten Gründe für eine passagere Hörstörung (Boudewyns et al., 2011). Solche passageren Hörstörungen schränken die Beurteilbarkeit der Screening-Untersuchungen ein und maskieren eine eventuell vorliegende permanente sensorineurale Hörstörung (Rumstadt et al., 2012), wodurch mehrfache Kontrollen notwendig werden. Damit bilden im weiteren Sinne wiederholte Vorstellungen in Follow-Up-I-Einrichtungen auch bei Neugeborenen mit einer passageren Hörstörung einen Grund für die verspätete Vorstellung in der Follow-Up-II-Einrichtung.

Insgesamt betreffen die Verzögerungen der Erstvorstellung in der Follow-Up-II-Einrichtung mit zum einen häufigen Vorstellungen in Follow-Up-I-Einrichtungen und zum anderen langen Klinikaufhalten damit die entscheidende Zielgruppe des Neugeborenen-Hörscreenings: Neugeborene, bei denen das Risiko für eine permanente Hörstörung besonders hoch liegt bzw. Neugeborene, bei denen im Verlauf eine Hörstörung nachgewiesen wurde. Gerade bei Neugeborenen mit Risikofaktoren ist die Wahrscheinlichkeit einer permanenten Hörstörung deutlich erhöht (Dumanich Kelsey A. et al., 2017). Daher sollte auch bei diesen Neugeborenen trotz teils notwendiger intensivmedizinischer Behandlungen ein frühzeitiges Screening und wenn notwendig eine schnelle Anbindung an eine Follow-Up-II-Einrichtung erfolgen. Die vom G-BA geforderten drei Monate bis zu einer Diagnosesicherung können von Follow-Up-II-Einrichtungen nur eingehalten werden, wenn eine konsequente und frühzeitige Vorstellung aller Neugeborener erfolgt. Die vorliegende Studie zeigt, dass dies vor allem bei Neugeborenen mit Risikofaktoren bzw. auffälligem Screening nur eingeschränkt gelingt.

Die Notwendigkeit einer frühzeitigen Erstvorstellung in den Follow-Up-II-Einrichtungen wird auch durch die Analyse des Diagnosealters in Abhängigkeit von der Diagnoseart bestätigt. Entsprechend dem Erstvorstellungsalter lag auch das Diagnosealter bei Neugeborenen mit einer peripheren Normakusis signifikant niedriger als bei Neugeborenen mit einer permanenten Hörstörung (im Median um 5,5 Wochen; 5,9 vs. 11,4 Wochen). Das höchste Diagnosealter wiesen erneut Neugeborene mit einer passageren Hörstörung auf (Median: 23,1 Wochen).

Somit konnte eine Diagnosesicherung, wie gefordert, innerhalb der ersten zwölf Lebenswochen zumindest bei Neugeborenen mit einer peripheren Normakusis und solchen mit einer permanenten Hörstörung erfolgen. Bei permanent hörgestörten Neugeborenen gelang dies im Zeitraum von 2009 bis 2016 insgesamt in 60% der Fälle. Bei Neugeborenen mit einer passageren Hörstörung hingegen lag das Diagnosealter bei knapp sechs Monaten.

Sowohl bei Neugeborenen mit einer permanenten Hörstörung als auch bei Neugeborenen mit einer passageren Hörstörung liegen zwei wesentliche Gründe für das spätere Diagnosealter vor. Zum einen wurden diese Neugeborenen – wie bereits gezeigt – häufig später vorgestellt, zum anderen werden hier zur Diagnosesicherung mehrere audiologische Untersuchungen benötigt. So folgen einem auffälligen Erstscreening in der Regel mindestens ein Kontrollscreening sowie eine pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik mit dem Ziel der endgültigen Diagnosesicherung (Bundesministerium für Gesundheit, 2008). Dass das höhere

Diagnosealter der permanent und passager hörgestörten Neugeborenen insbesondere auf den längeren Prozess der Diagnosesicherung zurückzuführen ist, wird durch die Zeitspanne von Erstvorstellung bis Diagnosesicherung bestätigt. Diese Zeitspanne lag bei Neugeborenen mit einer peripheren Normakusis signifikant niedriger als bei Neugeborenen mit einer permanenten Hörstörung (Median: 0,0 vs. 4,7 Wochen). Das Vorliegen von Mittelohrproblemen erschwert und verzögert die Sicherung einer endgültigen Diagnose zusätzlich (Boudewyns et al., 2011; Fabian et al., 2018; Fitzpatrick et al., 2017; Muigg et al., 2017). Dies wird durch die mit Abstand längste Zeitspanne von Erstvorstellung bis Diagnosesicherung der passager hörgestörten Neugeborenen bestätigt (Median: 12,3 Wochen).

Meyer et al. identifizierten in ihrer Studie in Minnesota (2012 bis 2016) mit 729 permanent hörgestörten Neugeborenen weitere Risikofaktoren für eine verspätete Diagnosesicherung. Zu diesen zählten neben einer verspäteten Vorstellung auch sozioökonomische und soziodemographische Faktoren wie der Versicherungsstatus, Wohnsitz, Bildungsniveau und Alter der Mutter, aber auch ein niedriges Geburtsgewicht (Meyer et al., 2020). Diese Aspekte werden in der vorliegenden Studie nicht erfasst und geben Anlass für weitere Analysen, die genau diese Faktoren prüfen sollten.

Bisher gibt es kaum Studien, die über einen vergleichbaren Zeitraum das Diagnosealter von permanent und passager hörgestörten Neugeborenen in einer deutschen Follow-Up-Einrichtung analysieren. Einige Studien führen jedoch eine ähnliche Analyse bei permanent hörgestörten Neugeborenen für einzelne Jahre bzw. andere Länder durch. Auch wenn sich in der vorliegenden Studie bei einem Teil der Neugeborenen Verbesserungspotential bezüglich des Diagnosealters zeigte, wurde die Diagnose in der hier untersuchten Follow-Up-II-Einrichtung Marburg im Vergleich mit anderen Studien deutlich früher gesichert. So lag der bundesweite Median in den Jahren 2011 und 2012 mit 5,0 bzw. 4,0 Monaten deutlich über dem Marburger Median, der in den Jahren 2009 bis 2016 2,9 Monaten betrug. Der bundesweite Anteil der hörgestörten Neugeborenen mit einer Diagnosesicherung innerhalb der ersten drei Monate fiel mit 37,9% bzw. 40,2% (Nennstiel-Ratzel et al., 2017) ebenfalls deutlich schlechter aus als in Marburg (2009 bis 2016: 60%). Im Vergleich mit den hessenweiten Daten der Jahre 2011 und 2012 fällt das Ergebnis noch deutlicher aus. Hier erfolgte eine Diagnosesicherung erst im Alter von 4,6 bzw. 7,0 Monaten und bei 36,4% bzw. 17,7% der hörgestörten Neugeborenen innerhalb der geforderten drei Monate (Nennstiel-Ratzel et al., 2017). Im direkten Vergleich mit den im Endbericht jeweils evaluierten Jahren erzielte die untersuchte Follow-Up-II-Einrichtung sogar noch bessere Werte. So lag das Diagnosealter in Marburg im Jahr 2011 bei 2,6 Monaten und im Jahr 2012 bei 2,7 Monaten. Der Anteil der hörgestörten Neugeborenen mit einer Diagnosesicherung bis Ende des 3. Lebensmonats lag mit

74,4% bzw. 73,3% fast doppelt so hoch wie der bundesweite Schnitt und im Jahr 2012 sogar viermal so hoch wie in Hessen. Brockow et al. untersuchten die entsprechenden Werte bei allen in Bayern im Jahr 2016 geborenen Kindern (n = 116.776; hiervon 121 mit einer beidseitigen permanenten Hörstörung). Bei diesen hörgestörten Neugeborenen lag das Alter bei Diagnosesicherung mit im Median 5,3 Monaten (Brockow et al., 2018) mehr als zwei Monate über dem entsprechenden Marburger Wert der vorliegenden Studie. Ein ähnliches Ergebnis zeigt der Vergleich mit internationalen Studien. So lag das mittlere Diagnosealter aller von 2010 bis 2012 in Umbrien (Italien) geborenen Kinder mit einer permanenten Hörstörung bei 5,3 Monaten ohne Risikofaktoren bzw. 11,3 Monaten mit Risikofaktoren (Molini et al., 2016). In Tirol wurde – bei Einführung des dortigen Neugeborenen-Hörscreenings im Jahr 2003 – eine permanente Hörstörung in den Jahren 2003 bis 2012 im Alter von 9,5 Monaten diagnostiziert, eine Diagnosesicherung bis Ende des 3. Lebensmonats erfolgte bei nur 25% der hörgestörten Neugeborenen (Muigg et al., 2017). Fitzpatrick et al. unterschieden in Kanada zwischen Neugeborenen mit einer frühen bzw. Neugeborenen mit einer verspäteten Diagnosesicherung einer permanenten Hörstörung. Lediglich das Alter der Neugeborenen mit einer frühen Diagnosesicherung war mit 3,6 Monaten (Fitzpatrick et al., 2017) ansatzweise vergleichbar mit dem Diagnosealter der in der vorliegenden Studie untersuchten Follow-Up-II-Einrichtung (2,9 Monate). Das Diagnosealter der Neugeborenen mit einer verzögerten Diagnosesicherung lag in Kanada mit einem Median von 13,8 Monaten nahezu fünf Mal so hoch wie der entsprechende in der vorliegenden Studie aufgezeigte Marburger Wert (Fitzpatrick et al., 2017). Allerdings wurde in Kanada eine deutlich kleinere Stichprobengröße von nur 30 Neugeborenen untersucht. Insgesamt zeigt der Vergleich mit diesen Studien, dass die medizinische Versorgungsqualität in der Follow-Up-II-Einrichtung Marburg hinsichtlich des Diagnosealters trotz deutlich steigender Nachfrage im Wesentlichen erhalten werden konnte.

Den schlussendlich entscheidenden Parameter der Versorgungsqualität von hörgestörten Neugeborenen stellt der Zeitpunkt der Versorgung einer gesicherten permanenten Hörstörung dar. Das Alter bei Versorgungsbeginn einer permanenten Hörstörung lag in der vorliegenden Studie von 2009 bis 2016 bei 14,1 Wochen und damit deutlich unter den im G-BA-Beschluss geforderten sechs Monaten. Der Anteil der hörgestörten Neugeborenen, bei denen diese Zielvorgabe hinsichtlich des Versorgungsbeginns eingehalten wurde, betrug von 2009 bis 2016 insgesamt 80,2%.

Mit 3,5 Monaten erfolgt die Versorgung einer permanenten Hörstörung in der vorliegenden Studie deutlich früher als bundesweit in den Jahren 2011 und 2012 mit sechs bzw. fünf Monaten (Nennstiel-Ratzel et al., 2017). Der Anteil der hörgestörten

Neugeborenen mit einer Versorgung bis Ende des 6. Lebensmonats lag bundesweit in den Jahren 2011 bzw. 2012 mit 49,6% bzw. 54,2% nur etwa halb so hoch wie in der vorliegenden Studie (Nennstiel-Ratzel et al., 2017). Selbst im direkten Vergleich der im Endbericht zur Evaluation des Neugeborenen-Hörscreenings analysierten Jahre 2011/2012 erzielte Marburg bessere Werte mit einem Versorgungsalter von 2,8 bzw. 3,3 Monaten und einem Anteil der bis zum 6. Lebensmonat versorgten Neugeborenen von 70,8% bzw. 77,8%. Hall et al. analysierten am Universitätsklinikum Ulm die Daten von 570 Neugeborenen, die aufgrund eines auffälligen Screenings von 2009 bis 2016 vorgestellt wurden. Hierbei wurde bei 120 dieser Neugeborenen eine therapiebedürftige, permanente Hörstörung gesichert, die im Median im Alter von vier Monaten versorgt wurde, der Anteil einer Versorgung innerhalb der geforderten sechs Monate lag in Ulm bei 66% (Hall et al., 2020) und damit schlechter als der entsprechende Wert der vorliegenden Studie im gleichen analysierten Zeitraum (80,2%). Der Vergleich mit internationalen Studien zeigt ein ähnliches Ergebnis. So beschrieben Muigg et al. in Tirol von 2003 bis 2012 bei dortiger Einführung des Neugeborenen-Hörscreenings im Jahr 2003 mit einem Median von 35 Monaten ein im Vergleich mit der vorliegenden Studie zehn Mal so hohes Versorgungsalter, eine Versorgung bis Ende des 6. Lebensmonats erfolgte hier nur bei 14% der hörgestörten Neugeborenen (Muigg et al., 2017). Im Bundesstaat New York, USA, wurden hörgestörte Neugeborene im Alter von 7,5 Monaten einer Versorgung zugeführt (Dalzell et al., 2000). In North Carolina, USA erfolgte eine Versorgung einer permanenten Hörstörung innerhalb der ersten sechs Lebensmonate im Jahr 2014 nur bei 57,1%, im gesamten US-amerikanischen Raum lag dieser Wert bei 67,9% (Fort, 2017). Damit erzielte die Follow-Up-II-Einrichtung Marburg bei der Versorgung einer permanenten Hörstörung und damit dem schlussendlich entscheidenden Faktor sowohl im nationalen als auch im internationalen Vergleich weit überdurchschnittliche Werte.

Nichtsdestotrotz wirkte sich die deutlich zunehmende Nachfrage an Untersuchungen in der Follow-Up-II-Einrichtung nach Einführung des Neugeborenen-Hörscreenings im zeitlichen Verlauf zunächst negativ auf die Zielparameter aus. So stieg von 2009 bis 2014 das Erstvorstellungsalter bei Follow-Up- bzw. Risikofaktoren-Neugeborenen jeweils signifikant von 4,0 auf 7,2 Wochen bzw. von 5,9 auf 9,0 Wochen. Je nach gestellter Diagnose stieg das Erstvorstellungsalter von 2009 bis 2014 signifikant sowohl bei Neugeborenen mit einer peripheren Normakusis (Median: von 4,1 auf 7,1 Wochen) als auch bei solchen mit einer permanenten Hörstörung (Median: von 4,3 auf 8,6 Wochen). Lediglich das Erstvorstellungsalter von Neugeborenen mit einer passageren Hörstörung zeigte von 2009 bis 2014 keine signifikante Änderung.

Auch das Diagnosealter stieg mit zunehmenden Patientenzahlen von 2009 bis 2014 jeweils signifikant sowohl bei Neugeborenen mit einer peripheren Normakusis (Median: von 4,3 auf 7,3 Wochen) als auch bei Neugeborenen mit einer permanenten Hörstörung (Median: von 9,4 auf 12,7 Wochen). Damit konnten die vom G-BA geforderten drei Monate bis zur Diagnosesicherung bei permanent hörgestörten Neugeborenen im Jahr 2014 schlussendlich nicht mehr eingehalten werden. Der Anteil der Neugeborenen mit einer Diagnosesicherung bis Ende des 3. Lebensmonats sank von 2009 bis 2014 von 64,9% auf 50,0%. Bei Neugeborenen mit einer passageren Hörstörung stieg das Diagnosealter im Zuge der Nachfragesteigerung zumindest numerisch von 2009 bis 2014 um über drei Monate von 23,2 auf 37,7 Wochen.

Das Versorgungsalter permanent hörgestörter Neugeborener zeigte von 2009 bis 2014 trotz steigender Patientenzahlen zwar keine signifikante Änderung. Bei genauerer Betrachtung fallen jedoch eine merkliche Diskrepanz zwischen Mittel- und Medianwerten sowie deutlich erhöhte Werte in einzelnen Jahren auf. Die Mittelwerte stiegen bei gleichzeitig zunehmenden Patientenzahlen von 2009 bis 2011 zumindest numerisch deutlich von 19,7 auf 53,6 Wochen. In den Jahren 2010 bis 2012 lagen die Mittelwerte beim Versorgungsalter auffallend hoch (2010: 36,8 Wochen; 2011: 53,6 Wochen; 2012: 39,8 Wochen). Derart eindeutig änderten sich die Medianwerte im entsprechenden Zeitraum nicht, was auf zahlreiche „Ausreißer“, also Neugeborene mit deutlich verspäteter Diagnosestellung der vorliegenden Hörstörung, hinweist. Gestützt wird diese Interpretation durch die jeweils hohen Werte in der Standardabweichung der entsprechenden Jahre (2010: $\pm 62,0$; 2011: $\pm 89,9$; 2012: $\pm 57,3$). Gleiches zeigt sich für die Zeitspanne von Diagnosesicherung bis Versorgungsbeginn, die ebenfalls von 2010 bis 2012 besonders hoch ausfiel (2010: 25,9 Wochen; 2011: 36,0 Wochen; 2012: 28,0 Wochen). Des Weiteren korreliert dieser Anstieg des Versorgungsalters mit dem Anstieg der Patientenzahlen in der untersuchten Follow-Up-II-Einrichtung, der mit 49,8% von 2009 bis 2011 besonders hoch ausfiel.

Als Reaktion auf die im Zuge der Nachfragesteigerung insgesamt negativen Auswirkungen auf die medizinische Versorgungsqualität wurde im Jahr 2015 eine Umstrukturierung der Follow-Up-Sprechstunde durchgeführt. Im Jahr 2016 erfolgte zum Zeitpunkt der Erstvorstellung in der Follow-Up-II-Einrichtung bei 98,1% der Neugeborenen eine erneute und alleinige Screening-Untersuchung, was eine deutliche Erhöhung des Terminangebotes ermöglichte, jedoch prinzipiell nicht den Forderungen des G-BA-Beschlusses entspricht. Gemäß der These von Hall et al. ermöglicht die Durchführung einer Hirnstammaudiometrie direkt bei Erstvorstellung eine frühzeitige Sicherung des Ausmaßes der Hörstörung und eine rasche Therapieeinleitung bei hörgestörten Neugeborenen (Hall et al., 2020). Allerdings werden durch eine zu früh und

möglicherweise unnötig durchgeführte Hirnstammaudiometrie zeitliche und personelle Ressourcen gebunden. Die deutliche Zunahme der Patientenzahlen konnte hingegen nur durch einen effizienten Einsatz dieser Ressourcen im Rahmen der Umstrukturierung aufgefangen werden. Sinn ergibt dies vor allem vor dem Hintergrund, dass bei 87,2% der insgesamt vorgestellten Neugeborenen eine periphere Normakusis diagnostiziert wurde. Eine aufwändige frequenzspezifische Hirnstammaudiometrie ist somit bei dem weitaus größten Anteil der vorgestellten Neugeborenen gar nicht notwendig.

Durch die Erhöhung des Terminangebots wurde eine frühere Erstvorstellung der meisten Neugeborenen in der Follow-Up-II-Einrichtung erreicht. So konnte das Erstvorstellungsalter sowohl bei Erstscreening-Neugeborenen (Median: von 5,6 auf 3,9 Wochen) als auch bei Follow-Up-Neugeborenen (Median: von 7,2 auf 5,1 Wochen) von 2014 bis 2016 jeweils signifikant gesenkt werden. Lediglich bei Neugeborenen mit Risikofaktoren gelang eine Senkung des Erstvorstellungsalters nicht, was wie bereits diskutiert, vorwiegend auf lange Klinikaufenthalte mit intensivmedizinischen Behandlungen zurückzuführen ist, denen durch interne Umstrukturierungsmaßnahmen alleine nicht entgegengewirkt werden kann. Vor diesem Hintergrund gibt das von 2009 bis 2016 stetig steigende Erstvorstellungsalter bei diesen Neugeborenen Anlass für weitere Optimierungsprozesse, insbesondere im Hinblick auf eine gezielte Verbesserung der Personalschulung auf Intensivstationen und eine frühzeitige Überweisung dieser Neugeborenen an eine Follow-Up-II-Einrichtung.

Auch in Abhängigkeit von der gestellten Diagnose konnten dank der Umstrukturierung positive Auswirkungen auf das Erstvorstellungsalter verzeichnet werden. So konnte das zuvor im Zuge der Nachfragesteigerung steigende Erstvorstellungsalter von Neugeborenen mit einer peripheren Normakusis und solchen mit einer permanenten Hörstörung von 2014 bis 2016 wieder signifikant gesenkt werden (Median: von 7,3 auf 4,7 bzw. 8,6 auf 8,0 Wochen). Bei Neugeborenen mit einer passageren Hörstörung zeigten sich trotz der deutlichen Nachfragesteigerung an Follow-Up-Untersuchungen zumindest keine signifikanten Unterschiede beim Erstvorstellungsalter.

Das größtenteils frühere Erstvorstellungsalter wirkte sich wiederum positiv auf das Diagnosealter aus. So konnte das Diagnosealter von 2014 bis 2016 bei normalhörenden Neugeborenen signifikant gesenkt werden (Median: von 7,6 auf 5,1 Wochen), bei permanent hörgestörten Neugeborenen zumindest numerisch von 2015 bis 2016 (Median: von 14,7 auf 14,3 Wochen). Bei passager hörgestörten Neugeborenen konnte eine Diagnosesicherung von 2014 bis 2016 um über vier Monate vorverlegt werden. Das zweistufige Vorgehen zeigte hierbei keinen negativen Einfluss auf die Zeitspanne bzw. die Anzahl der Termine von Erstvorstellung bis Diagnosesicherung. Bei Neugeborenen

mit einer peripheren Normakusis und solchen mit einer permanenten Hörstörung blieben diese Werte weitgehend konstant. Bei passager hörgestörten Neugeborenen wurde die Zeitspanne bis zur Diagnosesicherung sogar um über drei Monate signifikant verkürzt. Hierbei wurde bei Neugeborenen mit einer passageren Hörstörung ein vorliegender Paukenerguss konsequent behandelt, was sich als wesentliche Ursache für die frühere Diagnosesicherung herausstellte, wie auch andere Studien bestätigen (Boudewyns et al., 2011; Muigg et al., 2017).

Dank der Umstrukturierung wurde mit einer sinkenden Standardabweichung und einer entsprechenden Annäherung von Mittel- und Medianwerten auch eine Optimierung des Versorgungsalters erzielt. Ausreißer konnten demnach minimiert und die Versorgung einer permanenten Hörstörung verbessert werden. Auch wenn im zeitlichen Verlauf von 2009 bis 2016 ein Anstieg der Medianwerte zu verzeichnen war, so lag selbst der Höchstwert im Jahr 2016 mit 17,5 Wochen deutlich unterhalb der geforderten sechs Lebensmonate. Mit 78,6% konnte im Jahr 2016 ein Großteil der hörgestörten Neugeborenen rechtzeitig einer Versorgung zugeführt werden, und das trotz deutlich gestiegener Patientenzahlen.

Insgesamt ermöglicht die vorliegende Studie mit der Datenanalyse von 2.705 Neugeborenen über einen Zeitraum von acht Jahren nach Einführung des Neugeborenen-Hörscreenings eine repräsentative Evaluation einer Follow-Up-II-Einrichtung wie sie sich in der Literatur bisher kaum findet. Mit einem Anteil von 87,6% sensorineuraler, 9,1% konduktiver und 3,3% kombinierter permanenter Hörstörungen bestätigte die vorliegende Studie im Wesentlichen die bundesweite Verteilung der Hörstörungsgenese im Jahr 2011 bzw. 2012. Hier lagen bei 77,6% bzw. 81,1% eine sensorineurale, bei 13,4% bzw. 8,0% konduktive und bei 8,9% bzw. 10,9% kombinierte Hörstörungen vor (Nennstiel-Ratzel et al., 2017). Gleiches gilt für die Verteilung der Schweregrade der diagnostizierten Hörstörungen. In der vorliegenden Studienpopulation lag bei 22,9% der Neugeborenen eine geringgradige Hörstörung vor, in 29,8% eine mittelgradige, in 16,0% eine hochgradige und in 31,1% eine an Taubheit grenzende Hörstörung (Schweregrade nach WHO, vgl. Tabelle 1). Auch dies entspricht in etwa der bundesweiten Verteilung in den Jahren 2011 bzw. 2012 mit 23,0% bzw. 22,2% geringgradigen, 35,6% bzw. 37,3% mittelgradigen, 16,3% bzw. 15,1% hochgradigen und 25,3% bzw. 25,0% an Taubheit grenzenden Hörstörungen (Nennstiel-Ratzel et al., 2017). Damit wurde in der vorliegenden Studie ein repräsentatives Kollektiv untersucht.

Die Anzahl der Kontrolluntersuchungen in einer Follow-Up-I-Einrichtung vor Vorstellung in der Follow-Up-II-Einrichtung wurde nicht dokumentiert, stellt jedoch einen

entscheidenden Aspekt für eine verspätete Erstvorstellung und damit Diagnosesicherung dar. Eine weitere Limitation der vorliegenden Studie bildet mit 6,5 Jahren vor bzw. 1,5 Jahren nach Einführung der Umstrukturierungsmaßnahmen im Jahr 2015 die Verteilung der zu vergleichenden Zeiträume. Auch die Nachverfolgung der Neugeborenen, die 2016 erstmalig vorgestellt wurden, war aus zeitlichen Gründen nur bedingt möglich. Mit Ende der Datenerfassung wurden diese Neugeborenen zum Teil nicht bis zum Ende der Diagnosesicherung bzw. Versorgung nachverfolgt. Mit einem prozentualen Anteil von nahezu 90% überwiegen Neugeborene mit einer peripheren Normakusis, was einen aussagekräftigen Vergleich der unterschiedlichen Diagnosegruppen nur bedingt zulässt. Wesentliche Einflussfaktoren wie soziodemographische und sozioökonomische Aspekte wurden nicht erfasst, sollten jedoch in einer weiteren Studie untersucht werden.

Nichtdestotrotz zeigt die vorliegende Studie, dass mit Hilfe der vorgenommenen Umstrukturierungsprozesse – auch wenn sie zum Teil nicht dem G-BA-Beschluss entsprachen – eine Optimierung der medizinischen Versorgungsqualität trotz steigender Patientenzahlen und bei gleichbleibenden Ressourcen erzielt werden konnte. Mit im nationalen und internationalen Vergleich durchweg besseren Ergebnissen ist die hier untersuchte Follow-Up-II-Einrichtung ein gutes Beispiel für eine effiziente Umsetzung von Follow-Up-Untersuchungen im Rahmen des Neugeborenen-Hörscreenings.

5 Zusammenfassung

Die frühzeitige Diagnose und Versorgung einer angeborenen Hörstörung ist von hoher Bedeutung. Dies soll mit dem Neugeborenen-Hörscreening, welches in Deutschland zum 01.01.2009 flächendeckend und verpflichtend eingeführt wurde, gewährleistet werden. Eine erste Evaluation des Neugeborenen-Hörscreenings für den Zeitraum 2011/2012, die im Auftrag des Gemeinsamen Bundesausschusses erstellt wurde, bezeichnet die Umsetzung des Neugeborenen-Hörscreenings in Deutschland als erfolgreich. Doch das Screening-Programm ist nur so gut, wie das einem auffälligen Erstscreening folgende Follow-Up-I und -II. Während die Prozess-, Struktur- und Ergebnisqualität insbesondere der Geburtseinrichtungen und der Screening-Zentralen ausgiebig evaluiert wurden, findet sich eine solche Evaluation für eine Follow-Up-II-Einrichtung kaum. Aus diesem Grund analysiert die vorliegende Studie, inwieweit die größte Follow-Up-II-Einrichtung Mittel- und Nordhessens, die Pädaudiologie des Universitätsklinikums Marburg, vor dem Hintergrund der Nachfragesteigerung die vom Gemeinsamen Bundesausschuss definierten Zielvorgaben einhalten konnte.

Zur Evaluation der Follow-Up-II-Einrichtung wurden die Daten von 2.705 Neugeborenen, die sich im Rahmen des Neugeborenen-Hörscreenings von 2009 bis 2016 in der Pädaudiologie Marburg vorstellten, erfasst. Analysiert wurden unter anderem neben Erstvorstellungs-, Diagnose- und bei Vorliegen einer permanenten Hörstörung Versorgungsalter auch der Vorstellungsgrund bzw. die abschließende Diagnose als mögliche Einflussfaktoren. Des Weiteren erfolgte die Auswertung der prozentualen Häufigkeit der permanent hörgestörten Neugeborenen, die innerhalb der ersten drei Lebensmonate diagnostiziert bzw. innerhalb der ersten sechs Lebensmonate versorgt wurden. Zudem wurde der Effekt der bei zunehmender Nachfrage erfolgten Sprechstundenumstrukturierung auf die Prozessqualität und damit auf das Gesamtergebnis des Neugeborenen-Hörscreenings der Follow-Up-II-Einrichtung geprüft.

Von 2009 bis 2016 stiegen die jährlichen Patientenzahlen in der Follow-Up-II-Einrichtung deutlich um 91,4%. Insgesamt lag das Erstvorstellungsalter von 2009 bis 2016 im Median bei 5,6 Wochen, das Diagnosealter bei 6,3 Wochen. Erstvorstellungs- und Diagnosealter erwiesen sich als abhängig vom Vorstellungsgrund und der Diagnose. Hierbei wurden Erstscreening-Neugeborene signifikant früher vorgestellt als Follow-Up- bzw. Risikofaktoren-Neugeborene (Median 4,6 versus 5,3 bzw. 8,0 Wochen; $p < 0,001$). Neugeborene mit einer peripheren Normakusis wurden signifikant früher vorgestellt und diagnostiziert als solche mit einer permanenten bzw. einer passageren Hörstörung

(Median des Erstvorstellungsalters: 5,4 versus 6,1 bzw. 7,6 Wochen; $p < 0,01$ bzw. $p < 0,001$; Median des Diagnosealters: 5,9 versus 11,4 bzw. 23,1 Wochen; $p < 0,001$). Das Versorgungsalter permanent hörgestörter Neugeborener lag von 2009 bis 2016 bei im Median 14,1 Wochen. Bei 60% der permanent hörgestörten Neugeborenen gelang die Diagnosesicherung wie gefordert bis Ende des 3. bzw. bei 80,2% eine Versorgung bis Ende des 6. Lebensmonats.

Von 2009 bis 2014 stieg das Erstvorstellungsalter bei Follow-Up- und Risikofaktoren-Neugeborenen signifikant. Bei Neugeborenen mit einer peripheren Normakusis und einer permanenten Hörstörung stiegen sowohl Erstvorstellungs- als auch Diagnosealter signifikant, bei passager hörgestörten Neugeborenen zumindest numerisch. Diese Parameter konnten dank der Umstrukturierungsmaßnahmen der Sprechstunde des Neugeborenen-Hörscreenings bis 2016 überwiegend wieder signifikant gesenkt werden.

Die Nachfragesteigerung an Untersuchungen in der Follow-Up-II-Einrichtung nach Einführung des Neugeborenen-Hörscreenings war im untersuchten Zeitraum von 2009 bis 2016 immens. Die Abhängigkeit des Erstvorstellungs- und Diagnosealters vom Vorstellungsgrund bzw. der gesicherten Diagnose deckt hierbei die Notwendigkeit weiterer Optimierung des gesamten Neugeborenen-Hörscreenings-Prozesses auf. Vor allem sollte die Anbindung aller Neugeborenen an eine Follow-Up-II-Einrichtung zukünftig früher erfolgen, so wie tatsächlich auch vom Gemeinsamen Bundesausschuss gefordert. Diese frühzeitige Anbindung ermöglicht erst das, was schlussendlich mit dem flächendeckenden und verpflichtenden Neugeborenen-Hörscreening bezweckt werden soll: Die frühzeitige Detektion und Versorgung einer angeborenen Hörstörung.

In der hier untersuchten Follow-Up-II-Einrichtung wurde die Follow-Up-II-Untersuchung des Neugeborenen-Hörscreenings effektiv und effizient umgesetzt mit durchweg besseren Ergebnissen der zentralen Zielparameter im nationalen und internationalen Vergleich. Trotz deutlicher Nachfragesteigerung bei gleichbleibenden Ressourcen konnte vielen Neugeborenen eine hochwertige pädaudiologische Versorgung angeboten werden. Das diagnostische Vorgehen in der hier untersuchten Follow-Up-II-Einrichtung ist damit ein gutes Vorbild dafür, wie trotz steigender Nachfrage die Qualität des Neugeborenen-Hörscreenings inklusive Follow-Up erhalten und eine effektive wie effiziente Umsetzung des Screening-Programmes erzielt werden kann.

6 Summary

The early diagnosis and treatment of a congenital hearing impairment is of great importance. This should be ensured with the newborn hearing screening, which was implemented compulsorily and nationwide in Germany on January 1, 2009. An initial evaluation of newborn hearing screening in Germany for the years 2011/2012 describes the implementation of the program to be successful. However, the success of the screening program is closely related to the performance of the Follow-Up-I and -II following a conspicuous initial screening. While the quality of processes, structures and outcomes, especially of maternity facilities and screening centers, has been extensively evaluated, there is hardly any such evaluation for a Follow-Up-II facility. For this reason, the present study analyzes to what extent the largest Follow-Up-II facility in central and northern Hessen, the pediatric audiology department of the University Hospital of Marburg, was able to meet the targets defined by the "Gemeinsamer Bundesausschuss" against the background of an increase in demand.

For the evaluation of the Follow-Up-II facility, the data of 2.705 newborns who were presented to the department in the context of newborn hearing screening from 2009 to 2016 were collected. The reasons for presentation and the final diagnosis were analyzed as possible influencing factors. In addition, the age at first presentation, the age of diagnosis and, in case of a permanent hearing impairment, the age of treatment were evaluated. Furthermore, the proportion of permanently hearing-impaired newborns diagnosed within the first three months of life and treated within the first six months of life was evaluated. Additionally, the effects of the department restructuring – carried out due to increasing patient numbers – on process quality and thus on the overall outcome of newborn hearing screening in the Follow-Up-II facility were examined.

From 2009 to 2016, the annual patient numbers at the Follow-Up-II facility increased significantly by 91.4%. Overall, from 2009 to 2016, the median age at first presentation was 5.6 weeks, the median age at diagnosis 6.3 weeks. Initial age at presentation and diagnosis were found to be dependent on presentation reason and diagnosis. Here, newborns with an initial screening were presented significantly earlier than those with a follow-up or risk factors (median 4.6 versus 5.3 and 8.0 weeks, respectively; $p < 0.001$). At the same time, newborns with normal hearing were presented and diagnosed significantly earlier than those with permanent or transient hearing impairment, respectively (median age at initial presentation: 5.4 versus 6.1 and 7.6 weeks, respectively; $p < 0.01$ and $p < 0.001$, respectively; median age at diagnosis: 5.9 versus 11.4 and 23.1 weeks, respectively; $p < 0.001$). From 2009 to 2016, the age at treatment

of permanently hearing-impaired newborns was 14.1 weeks (median). In 60% of the permanently hearing-impaired newborns, the diagnosis was confirmed by the end of the third month of life as required, and in 80.2%, treatment was provided by the end of the sixth month of life.

From 2009 to 2014, the age at first presentation increased significantly for newborns with follow-up and risk factors. At the same time, the age at first presentation and at diagnosis increased significantly in newborns with normal hearing and permanent hearing loss and increased at least numerically in transient hearing-impaired newborns. These parameters were most significantly reduced again by 2016 due to the restructuring measures of the department in 2015.

From 2009 to 2016, the increase of patient numbers at the Follow-Up-II facility after the implementation of newborn hearing screening was immense. The dependence of the age at first presentation and diagnosis on the reason for presentation or confirmed diagnosis reveals the need for further optimization of the entire newborn hearing screening process. Above all, the admission of newborns to a Follow-Up-II facility should take place earlier. This early admission is what ultimately makes possible what the nationwide and mandatory newborn hearing screening intends to achieve: The early detection and treatment of a congenital hearing impairment.

However, in the Follow-Up-II facility studied here, the Follow-Up-II of newborn hearing screening was implemented effectively and efficiently with consistently better results of key target parameters than national and international comparisons. Despite a significant increase in patient numbers with no change in resources, it was thus possible to provide high-quality pediatric audiology care to many newborns. The diagnostic procedure in this Follow-Up-II facility is therefore a good example of how the quality of newborn hearing screening, including Follow-Up, can be maintained despite increasing demand, and how an effective and efficient implementation of the screening program can be achieved.

Anhang

Tabelle 17: Anzahl der Vorstellungen bis zur Diagnosesicherung pro Neugeborenen von 2009 bis 2016

Jahr EV	n	Vorstellungen bis Diagnose	
		Median	Mittelwert \pm SD
2009	239	1,0	1,3 \pm 0,5
2010	299	1,0	1,3 \pm 0,7
2011	361	1,0	1,2 \pm 0,5
2012	305	1,0	1,2 \pm 0,5
2013	310	1,0	1,2 \pm 0,7
2014	352	1,0	1,2 \pm 0,6
2015	322	1,0	1,3 \pm 0,7
2016	447	1,0	1,3 \pm 0,6
Insgesamt	2.635	1,0	1,2 \pm 0,6

EV = Erstvorstellungalter; n = Anzahl; SD = Standardabweichung

Literaturverzeichnis

- Arnold, B. (2014). Hörstörungen. In *Rosenecker J. (Hrsg.) Pädiatrische Differentialdiagnostik* (pp. 279–283). Springer.
- Boenninghaus, H.-G., & Lenarz, T. (2012). *Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde* (14th ed.). Springer.
- Boone, R. T., Bower, C. M., & Martin, P. F. (2005). Failed newborn hearing screens as presentation for otitis media with effusion in the newborn population. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, *69*(3), 393–397. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2004.11.006>
- Boudewyns, A., Declau, F., Van den Ende, J., Kerschaver, E. V., Dirckx, S., Hofkens-Van den Brandt, A., & an de Heyning, P. (2011). Otitis media with effusion: An underestimated cause of hearing loss in infants. *Otology & Neurotology*, *32*(5), 799–804. <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e31821b0d07>
- Brockow, I., Liebl, B., & Nennstiel-Ratzel, U. (2011). *Qualität des universellen Neugeborenen-Hörscreenings in Bayern*. 28. Wissenschaftliche Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (DGPP), 2. Dreiländertagung D-A-CH. Zürich, 09.-11.09.2011, Zürich.
- Brockow, I., Söhl, K., & Nennstiel-Ratzel, U. (2018). Newborn Hearing Screening in Bavaria—Is It Possible to Reach the Quality Parameters? *International Journal of Neonatal Screening*, *4*(3), 26. <https://doi.org/10.3390/ijns4030026>
- Bundesministerium für Gesundheit. (2008). *Bekanntmachung eines Beschlusses des Gemeinsamen Bundesausschusses über eine Änderung der Kinder-Richtlinien: Einführung eines Neugeborenen-Hörscreenings*. https://www.g-ba.de/downloads/39-261-681/2008-06-19-Kinder-H%C3%B6rscreening_BAnz.pdf. Zuletzt abgerufen Juni 2021.
- Butcher, E., Dezateux, C., Cortina-Borja, M., & Knowles, R. L. (2019). Prevalence of permanent childhood hearing loss detected at the universal newborn hearing

- screen: Systematic review and meta-analysis. *PLOS ONE*, 14(7), e0219600.
<https://doi.org/10.1371/journal.pone.0219600>
- Cebulla, M., Ehrmann-Müller, D., & Shehata-Dieler, W. (2018). Objektive Audiometrie und klinische Anwendung. *HNO*, 66(1), 75–86. <https://doi.org/10.1007/s00106-017-0448-3>
- Chelli, D., & Chanoufi, B. (2008). Audition foetale. Mythe ou réalité ? *Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de La Reproduction*, 37(6), 554–558.
<https://doi.org/10.1016/j.jgyn.2008.06.007>
- Chung, Y. S., Oh, S., & Park, S.-K. (2019). Referral rates for newborn hearing screening based on the test time. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 127, 109664. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2019.109664>
- Dalzell, L., Orlando, M., MacDonald, M., Berg, A., Bradley, M., Cacace, A., Campbell, D., DeCristofaro, J., Gravel, J., Greenberg, E., Gross, S., Pinheiro, J., Regan, J., Spivak, L., Stevens, F., & Prieve, B. (2000). The New York State Universal Newborn Hearing Screening Demonstration Project: Ages of Hearing Loss Identification, Hearing Aid Fitting, and Enrollment in Early Intervention. *Ear and Hearing*, 21(2), 118–130. <https://doi.org/10.1097/00003446-200004000-00006>
- Declau, F., Boudewyns, A., Van den Ende, J., Peeters, A., & van den Heyning, P. (2008). Etiologic and Audiologic Evaluations After Universal Neonatal Hearing Screening: Analysis of 170 Referred Neonates. *Pediatrics*, 121(6), 1119.
<https://doi.org/10.1542/peds.2007-1479>
- Depenbrock, A., Matulat, P., & am Zehnhoff-Dinnesen, A. (2013). Mitarbeiterbefragung als Instrument der Qualitätssicherung im Neugeborenen-Hörscreening. *HNO*, 61(3), 259–266. <https://doi.org/10.1007/s00106-012-2627-6>
- Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie. (2013). *AWMF-S2k-Leitlinie: Periphere Hörstörungen im Kindesalter*.
https://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/049-

010I_S2k_Periphere_Hörstörungen_im_Kindesalter_2013-09_abgelaufen.pdf.

Zuletzt abgerufen Mai 2021.

- DGPP. (2009). *Phoniatrich-pädaudiologischer Konsensus zu einem universellen Neugeborenen-Hörscreening in Deutschland 2.0*. Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie – DGPP, Leipzig.
- Doyle, K. J., Burggraaff, B., Fujikawa, S., Kim, J., & MacArthur, C. J. (1997). Neonatal hearing screening with otoscopy, auditory brain stem response, and otoacoustic emissions. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 116(6 Pt 1), 597–603.
<https://doi.org/10.1016/S0194-59989770234-1>
- Dumanch Kelsey A., Holte Lenore, O'Hollearn Tammy, Walker Elizabeth, Clark Jacob, & Oleson Jacob. (2017). High Risk Factors Associated With Early Childhood Hearing Loss: A 3-Year Review. *American Journal of Audiology*, 26(2), 129–142. https://doi.org/10.1044/2017_AJA-16-0116
- Eckel, H. E., Richling, F., Streppel, M., Damm, M., & von Wedel, H. (1998). Früherkennung hochgradiger kindlicher Hörstörungen. *Laryngorhinootologie*, 77(3), 125–130. <https://doi.org/10.1055/s-2007-996946>
- Fabian, S., Nolte, A., Walger, M., & Lang-Roth, R. (2018). Hörstörungen von Säuglingen so früh wie möglich aufspüren. *HNO Nachrichten*, 48(4), 34–38.
<https://doi.org/10.1007/s00060-018-5706-9>
- Finckh-Krämer, U., Spormann-Lagodzinski, M.-E., Nubel, K., Hess, M., & Gross, M. (1998). Wird die Diagnose bei persistierenden kindlichen Hörstörungen immer noch zu spät gestellt? *HNO*, 46(6), 598–602.
<https://doi.org/10.1007/s001060050279>
- Fitzpatrick, E. M., dos Santos, J. C., Grandpierre, V., & Whittingham, J. (2017). Exploring reasons for late identification of children with early-onset hearing loss. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 100, 160–167.
<https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2017.06.039>

- Fort, M. (2017). Newborn Hearing Screening. *North Carolina Medical Journal*, 78(2), 96. <https://doi.org/10.18043/ncm.78.2.96>
- Franck, C., Vorwerk, W., Köhn, A., Reißmann, A., & Vorwerk, U. (2017). Prävalenz, Risikofaktoren und Diagnostik von Hörstörungen bei Frühgeborenen. *Laryngorhinootologie*, 96(06), 354–360. <https://doi.org/10.1055/s-0043-109512>
- Gesundheitsberichterstattung des Bundes. (2009). *Geburten im Krankenhaus, u.a. Nach Region*. <http://www.gbe-bund.de>. Zuletzt abgerufen Dezember 2020.
- Gesundheitsberichterstattung des Bundes. (2016). *Geburten im Krankenhaus, u.a. Nach Region*. <http://www.gbe-bund.de>. Zuletzt abgerufen Dezember 2020.
- Goedert, M. H., Moeller, M. P., & White, K. R. (2011). Midwives' knowledge, attitudes, and practices related to newborn hearing screening. *Journal of Midwifery & Women's Health*, 56(2), 147–153. PubMed. <https://doi.org/10.1111/j.1542-2011.2011.00026.x>
- Hall, V., Brosch, S., & Hoffmann, T. K. (2020). Evaluation des Neugeborenen-Hörscreenings und der pädaudiologischen Konfirmationsdiagnostik. *Laryngorhinootologie*, 99(05), 299–307. <https://doi.org/10.1055/a-1114-6452>
- Helge, T., Werle, E., Barnick, M., Wegner, C., Rühle, B., Aust, G., & Rossi, R. (2005). Sequenzielles Neugeborenen-Hörscreening (TEOAE/AABR) reduziert Recall-Rate Erfahrungen in einem Berliner Perinatalzentrum. *HNO*, 53, 655–660. <https://doi.org/10.1007/s00106-004-1124-y>
- Hoth, S. (2010). Objektive Audiometrie mit BERA, AMFR und CERA. In *Plinkert P.K., Klingmann C. (Hrsg.) Hören und Gleichgewicht* (pp. 245–251). Springer.
- Hoth, S., & Baljić, I. (2017). Aktuelle audiologische Diagnostik. *Laryngorhinootologie*, 96(S 01), 4–42. <https://doi.org/10.1055/s-0042-120339>
- Hoth, S., Neumann, K., Weißschuh, H., Bräunert, J., Böttcher, P., Hornberger, C., Maul, H., Beedgen, B., Buschmann, K., Sohn, C., Hoffmann, G., & Plinkert, P. (2009). Universelles Neugeborenen-Hörscreening. *HNO*, 57(1), 29. <https://doi.org/10.1007/s00106-008-1872-1>

- Hoth, Sebastian, Mühler, R., Neumann, K., & Walger, M. (2014). *Objektive Audiometrie im Kindesalter*. Springer.
- Hrnčić, N. (2018). Identification of risk factors for hearing impairment in newborns: A hospital based study. *Med Glas (Zenica)*, 15(1), 29–36.
<https://doi.org/10.17392/943-18>
- IQWiG. (2007). *Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen—Abschlussbericht*. https://www.iqwig.de/download/S05-01_Abschlussbericht_Frueherkennungsuntersuchung_von_Hoerstoerungen_be_i_Neugeborenen.pdf. Zuletzt abgerufen Mai 2021.
- Kompis, M. (2015). *Audiologie* (4th ed.). Hogrefe Verlag.
- Kral, A. (2009). Frühe Hörerfahrung und sensible Entwicklungsphasen. *HNO*, 57(1), 9.
<https://doi.org/10.1007/s00106-008-1877-9>
- Kral, A. (2017). Pathophysiologie des Hörverlusts. *HNO*, 65(4), 290–297.
<https://doi.org/10.1007/s00106-016-0183-1>
- Kral, Andrej, & O'Donoghue, G. (2010). Profound Deafness in Childhood. *The New England Journal of Medicine*, 363, 1438–1450.
<https://doi.org/10.1056/NEJMra0911225>
- Laszig, R., Lehnhardt, E., Hesse, G., Janssen, T., & Kinkel, M. (2009). *Praxis der Audiometrie* (9th ed.). Georg Thieme Verlag KG.
- LGL. (2010). *Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit: Neugeborenen-Hörscreening: Abschlussbericht 2009/2010*.
https://www.lgl.bayern.de/downloads/gesundheit/praevention/doc/hoerscreening_abschlussbericht_2010.pdf. Zuletzt abgerufen Mai 2021.
- LGL. (2016). *Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit: Neugeborenen-Hörscreening in Bayern 2015/2016*.
https://www.lgl.bayern.de/publikationen/doc/neugeborenen-hoerscreening_2015-2016.pdf. Zuletzt abgerufen Mai 2021.

- Li, P.-C., Chen, W.-I., Huang, C.-M., Liu, C.-J., Chang, H., & Lin, H.-C. (2016). Comparison of Newborn Hearing Screening in Well-Baby Nursery and NICU: A Study Applied to Reduce Referral Rate in NICU. *PLOS ONE*, *11*(3), e0152028. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0152028>
- Loderstedt, M., Vorwerk, W., Arens, C., & Vorwerk, U. (2017). Neugeborenen-Hörscreening, Tracking und hörgerichtete Frühförderung. *Laryngorhinootologie*, *96*(08), 555–569. <https://doi.org/10.1055/s-0043-109166>
- Mathers, C., Smith, A., & Concha, M. (2000). *Global burden of hearing loss in the year 2000*. https://www.who.int/healthinfo/statistics/bod_hearingloss.pdf. Zuletzt abgerufen Dezember 2020.
- Meyer, A. C., Marsolek, M., Brown, N., & Coverstone, K. (2020). Delayed Identification of Infants Who Are Deaf or Hard of Hearing—Minnesota, 2012-2016. *Centers for Disease Control and Prevention*, *69*(11), 303–306. <https://doi.org/10.1016/j.otc.2011.08.006>
- Molini, E., Calzolaro, L., Lapenna, R., & Ricci, G. (2016). Universal newborn hearing screening in Umbria region, Italy. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, *82*, 92–97. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2016.01.007>
- Moon, C., Lagercrantz, H., & Kuhl, P. K. (2013). Language experienced in utero affects vowel perception after birth: A two-country study. *Acta Paediatrica (Oslo, Norway: 1992)*, *102*(2), 156–160. PubMed. <https://doi.org/10.1111/apa.12098>
- Morse, P. A. (1972). The discrimination of speech and nonspeech stimuli in early infancy. *Journal of Experimental Child Psychology*, *14*(3), 477–492. [https://doi.org/10.1016/0022-0965\(72\)90066-5](https://doi.org/10.1016/0022-0965(72)90066-5)
- Moser, T., & Zenner, H.-P. (2019). Peripheres Auditorisches System. In *Schmidt, R.F.; Thews, G.; Lang, F. (Hrsg.) Physiologie des Menschen* (32nd ed., pp. 685–700). Springer.
- Muigg, F., Lehle, F., Zorowka, P., & Weichbold, V. (2017). *Evaluierung des Neugeborenenhörscreenings in Tirol zwischen 2003 und 2012*. Deutsche

- Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie. 34. Wissenschaftliche Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (DGPP), Dreiländertagung D-A-CH, Bern, Schweiz.
- Nazzi, T., Bertocini, J., & Mehler, J. (1998). Language discrimination by newborns: Toward an understanding of the role of rhythm. *Journal of Experimental Psychology: Human Perception and Performance*, 24(3), 756–766.
<https://doi.org/10.1037/0096-1523.24.3.756>
- Nennstiel-Ratzel, U., Brockow, I., Söhl, K., Zirngibl, A., am Zehnhoff-Dinnesen, A., Matulat, P., Mansmann, U., & Rieger, A. (2017). *Endbericht zur Evaluation des Neugeborenen-Hörscreenings 2011/2012—Im Auftrag des Gemeinsamen Bundesausschusses*. https://www.g-ba.de/downloads/17-98-4329/2017-05-18_Kinder-RL_Annahme_Endbericht_NHS-Bericht.pdf. Zuletzt abgerufen Juni 2021.
- Neumann, K. (2014). Screening und Früherkennung. In *Hoth, S.; Mühler, R.; Neumann, K.; Walger, M. (Hrsg.) Objektive Audiometrie im Kindesalter* (1st ed., pp. 341–361). Springer.
- Neumann, K., Gross, M., Böttcher, P., Euler, H. A., Spormann-Lagodzinski, M., & Polzer, M. (2006). Effectiveness and Efficiency of a Universal Newborn Hearing Screening in Germany. *Folia Phoniatrica et Logopaedica*, 58, 440–455.
<https://doi.org/10.1159/000095004>
- Ockleford, E., Vince, M., Layton, C., & Reader, M. (1988). Responses of neonates to parents' and others' voices. *Early Human Development*, 18(1), 27–36.
[https://doi.org/10.1016/0378-3782\(88\)90040-0](https://doi.org/10.1016/0378-3782(88)90040-0)
- Olusanya, B. O., Neumann, K., & Saunders, J. E. (2014). The global burden of disabling hearing impairment: A call to action. *Bulletin of the World Health Organization*, 92, 367–373. <https://doi.org/10.2471/BLT.13.128728>
- Ptok, M. (2003). Grundlagen für das Neugeborenen-Hörscreening (Standard of Care). *HNO*, 51(11), 876–879. <https://doi.org/10.1007/s00106-003-0973-0>

- Ptok, M., & Nickisch, A. (2018). Audiometrische Verfahren zur Erkennung kindlicher Hörstörungen. *Monatsschrift Kinderheilkunde*, *166*(3), 218–227.
<https://doi.org/10.1007/s00112-018-0442-1>
- Ptok, Martin. (2011). Early detection of hearing impairment in newborns and infants. *Deutsches Arzteblatt International*, *108*(25), 426–431. PubMed.
<https://doi.org/10.3238/arztebl.2011.0426>
- Querleu, D., Lefebvre, C., Titran, M., Renard, X., Morillion, M., & Crepin, G. (1984). Reaction of the newborn infant less than 2 hours after birth to the maternal voice. *Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de La Reproduction*, *13*(2), 125–134.
- Rahne, T., & Plontke, S. (2012). Objektive audiologische Diagnostik. *Laryngorhinootologie*, *91*(10), 649–667. <https://doi.org/10.1055/s-0032-1325232>
- Reiß, M. (2009). *Facharztwissen HNO-Heilkunde—Differenzierte Diagnostik und Therapie* (1st ed.). Springer.
- Reiter, R., Pickhard, A., & Brosch, S. (2012). Periphere Hörstörungen und Spracherwerb. *Laryngorhinootologie*, *91*(09), 550–559.
<https://doi.org/10.1055/s-0032-1312614>
- Rumstadt, J. W., am Zehnhoff-Dinnesen, A., Knief, A., Deuster, D., Matulat, P., Rosslau, K., & Schmidt, C.-M. (2012). Pädaudiologische Diagnostik im ersten Lebensjahr—Klinische Verläufe, Risikofaktoren und Mittelohrfunktion. *HNO*, *60*, 919–926.
- Schade, G. (2008). Früherkennung von Hörstörungen. *Laryngorhinootologie*, *87*, 21–31. <https://doi.org/10.1055/s-2007-995550>
- Schünke, M., Schulte, E., & Schumacher, U. (2018). *Prometheus—LernAtlas der Anatomie—Kopf, Hals und Neuroanatomie* (5th ed.). Georg Thieme Verlag KG.
- Sohmer, H., & Freeman, S. (2001). The pathway for the transmission of external sounds into the fetal inner ear. *J Basic Clin Physiol Pharmacol*, *12*(2), 91–99.
<https://doi.org/10.1515/jbcpp.2001.12.2.91>

- Statistisches Bundesamt. (2018a). *Lebendgeborene Deutschland*.
<https://www.destatis.de/DE/ZahlenFakten/GesellschaftStaat/Bevoelkerung/Geburten/Tabellen/LebendgeboreneDifferenz.html>. Zuletzt abgerufen Dezember 2020.
- Statistisches Bundesamt. (2018b). *Lebendgeborene nach Bundesländern*. https://www-genesis.destatis.de/genesis/online;jsessionid=6EFAE908437CCFAC6F2609F8A0E05544.tomcat_GO_2_1?operation=previous&levelindex=2&levelid=1531517913880&step=2. Zuletzt abgerufen Dezember 2020.
- Tzanakakis, M. G., Chimona, T. S., Apazidou, E., Giannakopoulou, C., Velegarakis, G. A., & Papadakis, C. E. (2016). Transitory evoked otoacoustic emission (TEOAE) and distortion product otoacoustic emission (DPOAE) outcomes from a three-stage newborn hearing screening protocol. *Hippokratia*, 20(2), 104–109. PubMed.
- van Dommelen, P., Verkerk, P. H., van Straaten, H. L. M., Baerts, W., von Weissenbruch, M., Duijsters, C., van Kaam, A., Steiner, K., de Vries, L. S., Swarte, R., Sprij, A. J., Lopriori, E., Gavilanes, D. A. W. D., & Bos, A. F. (2015). Hearing Loss by Week of Gestation and Birth Weight in Very Preterm Neonates. *The Journal of Pediatrics*, 166(4), 840-843.e1. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2014.12.041>
- Vos, T., Allen, C., Arora, M., Barber, R. M., Bhutta, Z. A., Brown, A., Carter, A., Casey, D. C., Charlson, F. J., Chen, A. Z., Coggeshall, M., Cornaby, L., Dandona, L., Dicker, D. J., Dilegge, T., Erskine, H. E., Ferrari, A. J., Fitzmaurice, C., Fleming, T., ... Murray, C. J. L. (2016). Global, regional, and national incidence, prevalence, and years lived with disability for 310 diseases and injuries, 1990–2015: A systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2015. *The Lancet*, 388(10053), 1545–1602. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(16\)31678-6](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(16)31678-6)

- Vouloumanos, A., & Werker, J. F. (2007). Listening to language at birth: Evidence for a bias for speech in neonates. *Developmental Science*, *10*(2), 159–164.
<https://doi.org/10.1111/j.1467-7687.2007.00549.x>
- Weber, B. C., Whitlock, S. M., He, K., Kimbrell, B. S., & Derkay, C. S. (2018). An evidence based protocol for managing neonatal middle ear effusions in babies who fail newborn hearing screening. *American Journal of Otolaryngology*, *39*(5), 609–612. <https://doi.org/10.1016/j.amjoto.2018.04.004>
- Wroblewska-Seniuk, K., Greczka, G., Dabrowski, P., Szyfter, W., & Mazela, J. (2017). The results of newborn hearing screening by means of transient otoacoustic emissions – has anything changed over 10 years? *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, *96*, 4–10.
<https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2017.02.021>
- Zorowka, P. (2018). Kindliche Hörstörungen, Pädiatrische Audiologie und Audiometrie. In Götte, K.; Nicolai, T. (Hrsg.) *Pädiatrische HNO-Heilkunde* (2nd ed., pp. 39–52). Urban & Fischer Verlag/Elsevier GmbH.

Verzeichnis der akademischen Lehrer

Meine akademischen Lehrer an der Philipps-Universität Marburg waren:

Adamkiewicz, Bartsch, Bauer, Becker, Busch, Cetin, Cordes, Czubayko, Daut, Decher, Donner-Banzhoff, Fendrich, Feuser, Fritz, Geraedts, Gress, Hertl, Hey, Hoyer, Hoyer, Jerrentrup, Kann, Kinscherf, Klose, Knipper, Koch, König, Kruse, Kühnert, Lill, Lohoff, Mahnken, Maier, Moll, Mueller, Mutters, Neubauer, Neumüller, Nimsky, Oliver, Opitz, Pagenstecher, Peterlein, Plant, Pook, Preisig-Müller, Renz, Richter, Risse, Roelke, Ruchholz, Sahmland, Sassen, Schäfer, Schieffer, Schneider, Schneider, Schratt, Sekundo, Sommer, Steininger, Stiewe, Stuck, Tackenberg, Thieme, Vogelmaier, Vogt, Wagner, Weihe, Werner, Westermann, Wilhelm, Wrocklage, Wulf, Zwioerek

Danksagung

An dieser Stelle möchte ich allen danken, die mich bei der Anfertigung meiner Dissertation unterstützt haben.

Mein besonderer Dank gilt in erster Linie meiner Betreuerin Frau Prof. Dr. med. Dr. med. habil. Christiane Hey, für die Bereitstellung dieses interessanten Themas, die organisatorische Betreuung, die wertvollen Anregungen und die jederzeit hilfsbereite und freundliche Unterstützung bei der Anfertigung und Korrektur meiner Dissertation.

Außerdem möchte ich Herrn Dr. phil. Eugen Zaretsky danken, der mich insbesondere bei der statistischen Auswertung der erfassten Daten tatkräftig unterstützt hat und mir hierbei jederzeit beratend zur Seite stand.

Auch den Mitarbeitern der Abteilung für Phoniatrie und Pädaudiologie des Universitätsklinikums Marburg danke ich für die zuvorkommende Unterstützung.

Ebenfalls ein großer Dank gilt meiner Familie, insbesondere meinen Eltern Prof. Dr. med. Barbara Fink und Prof. Dr. med. Ulrich Fink sowie meinen Geschwistern Anna Fink, Markus Fink und Dr. jur. Martin Fink und meiner Tante Ingrid Bucher, für die stetige Unterstützung bei all meinen Vorhaben und im Studium sowie die hilfreichen Ratschläge zu meiner Dissertation.