

Aus der Abteilung Hals-Nasen-Ohrenheilkunde  
(Prof. Dr. med. Ch. Matthias)  
im Zentrum Augenheilkunde und Hals-Nasen-Ohrenheilkunde  
der Medizinischen Fakultät der Universität Göttingen

Zur Verlässlichkeit hirnstammaudiometrischer Hörschwellenbestimmungen

INAUGURAL-DISSERTATION  
zur Erlangung des Doktorgrades  
der Medizinischen Fakultät  
der Georg-August-Universität zu Göttingen

vorgelegt von  
Charlotta Renne, geb. Jach  
aus  
Vorwerk

Göttingen 2012

**Dekan:** Prof. Dr. med. M. Schön

**I. Berichterstatter/in:** PD Dr. med. A. Olthoff

**II. Berichterstatter/in:** PD Dr. med. Henneke

**III. Berichterstatter/in:** Prof. Dr. med., Dr. rer. nat. Crozier

Tag der mündlichen Prüfung: 29. August 2012

# Inhaltsverzeichnis

<b>INHALTSVERZEICHNIS</b> .....	<b>1</b>
<b>1 EINLEITUNG</b> .....	<b>3</b>
<b>1.1 Entwicklung und Reifung des Hörorgans</b> .....	<b>5</b>
1.1.1 Entwicklung des peripheren Hörorgans .....	5
1.1.2 Entwicklung der zentralen Hörbahn .....	6
1.1.3 Auswirkungen der Hörbahnreifung .....	7
<b>1.2 Einteilung der Hörstörungen</b> .....	<b>7</b>
1.2.1 Lokalisation und Ätiologie.....	8
1.2.1.1 Schallleitungsschwerhörigkeiten .....	8
1.2.1.2 Schallempfindungsschwerhörigkeiten .....	8
1.2.1.3 Auditive Verarbeitungs – und / oder Wahrnehmungsstörung .....	9
1.2.2 Schweregrad .....	10
<b>1.3 Methoden zur Hörprüfung</b> .....	<b>10</b>
1.3.1 Subjektive Hörprüfmethoden .....	10
1.3.2 Objektive Hörprüfmethoden.....	12
1.3.2.1 ERA- <i>Electric Response Audiometry</i> .....	14
1.3.2.2 <i>Notched-Noise-BERA</i> .....	19
1.3.2.3 Besonderheiten der BERA im Kindesalter .....	20
<b>1.4 Ziele der vorliegenden Studie</b> .....	<b>21</b>
<b>2 MATERIAL UND METHODEN</b> .....	<b>23</b>
<b>2.1 Untersuchungszeitraum</b> .....	<b>23</b>
<b>2.2 Patientenkollektiv</b> .....	<b>23</b>
<b>2.3 Gerätedaten und Untersuchungsablauf</b> .....	<b>26</b>
2.3.1 Klick-BERA .....	26
2.3.2 NN-BERA .....	26
2.3.3 Subjektive Audiometrie.....	27
<b>3 ERGEBNISSE</b> .....	<b>28</b>
<b>3.1 Vergleich der NN-Schwellen mit subjektiven, seitengetrenten Schwellen</b> .....	<b>28</b>
3.1.1 Beidseitige Hörstörungen .....	28
3.1.2 Einseitige Hörstörungen .....	34
<b>3.2 Vergleich der NN-Schwellen mit subjektiven Schwellen im Freifeld</b> .....	<b>36</b>
<b>3.3 Vergleich der Klick-Schwellen mit subjektiven Schwellen</b> .....	<b>38</b>
<b>4 DISKUSSION</b> .....	<b>42</b>
<b>4.1 Vergleich der NN-Schwellen mit subjektiven, seitengetrenten Schwellen</b> .....	<b>42</b>
4.1.1 Beidseitige Hörstörungen .....	42
4.1.1.1 Verlässlichkeit der NN-BERA in Abhängigkeit vom Hörstörungsgrad .....	43

4.1.1.2	Verlässlichkeit der NN-BERA in Abhängigkeit vom Alter.....	45
4.1.2	Einseitige Hörstörungen .....	48
<b>4.2</b>	<b>Vergleich der NN-Schwellen mit subjektiven Schwellen im Freifeld.....</b>	<b>49</b>
<b>4.3</b>	<b>Vergleich der Klick-Schwellen mit subjektiven Schwellen .....</b>	<b>50</b>
<b>5</b>	<b>ZUSAMMENFASSUNG .....</b>	<b>53</b>
<b>6</b>	<b>ANHANG: ABB. 17, 18.....</b>	<b>55</b>
<b>7</b>	<b>VERZEICHNISSE .....</b>	<b>57</b>
7.1	Literaturverzeichnis .....	57
7.2	Abbildungsverzeichnis .....	62
7.3	Tabellenverzeichnis .....	63
7.4	Abkürzungsverzeichnis .....	63

# 1 Einleitung

Die Sprache bildet das wichtigste zwischenmenschliche Interaktions- und Kommunikationsmittel, ohne das Erlernen einer Sprache sind besonders soziale Kontakte und die Wissensaufnahme deutlich erschwert (Klinke et al. 1997). Im Folgenden soll ausschließlich von der Lautsprache die Rede sein, auf die Gebärdensprache wird nicht eingegangen.

Die Voraussetzung für den Erwerb der Lautsprache ist ein intaktes Gehör, daher führt jede nicht rechtzeitig erkannte Hörstörung zu einer mehr oder weniger ausgeprägten Sprachentwicklungsstörung. Als Schnittpunkt für einen normalen Spracherwerb gilt eine Hörgeräteversorgung bis zum 6. Lebensmonat, so zeigen bis zu diesem Zeitpunkt versorgte Kinder signifikant bessere Ergebnisse als Patienten, die über einen längeren Zeitraum hördepriviert waren (Elliott und Armbruster 1967, Kiese-Himmel und Ohlwein 2002). Neben den Sprachentwicklungsstörungen führt ein mangelndes Hörvermögen aber auch zu sekundären Störungen, wie z.B. zu zentralen Verarbeitungsstörungen mit Leistungseinschränkungen in intellektuellen und kognitiven Bereichen, sowie zu emotionalen und psychosozialen Entwicklungsstörungen (Lenarz 1997).

Diese Ergebnisse verdeutlichen die fundamentale Bedeutung einer zuverlässigen frequenzabhängigen Hörschwellenbestimmung, auf deren Grundlage eine Hörgeräteanpassung möglich ist.

Im Erwachsenenalter erfolgt die Bestimmung der Hörschwelle in den meisten Fällen durch die Tonaudiometrie, bei der eine aktive Mitarbeit des Patienten vorausgesetzt wird. Diese subjektiven Methoden sind aber im Kleinkindalter ungeeignet, da ein Kind frühestens ab dem 3. Lebensjahr in der Lage ist, aktiv an einem subjektiven Hörtest teilzunehmen.

Die Diagnostik frühkindlicher Hörstörungen ist durch den Einsatz von objektiven Hörprüfmethoden möglich geworden. Seit den frühen 80er Jahren wurden hierzu Klick-evozierte Potentiale gemessen, wobei allgemein eine gute Übereinstimmung zwischen den Prüffrequenzen 1 und 5 kHz angenommen wurde, dies traf allerdings nicht zu, wenn sich der Hörverlust in den Prüffrequenzen stark unterschied (Schönweiler und Raap 2007).

Da die Kenntnis des frequenzspezifischen Hörverlusts aber gerade für die Hörgeräteanpassung von großer Bedeutung ist, wurde seit 1977 nach Verfahren gesucht, die eine solche frequenzabhängige Hörschwellenbestimmung möglich machen (Schönweiler et al. 1995). Mit

der *Notched-Noise-BERA* war es gelungen, ein Verfahren zu entwickeln, das durch kurze Tonbursts und eine selektive Maskierungstechnik eine frequenzabhängige Aussage zum Hörvermögen erlaubt (Stürzebecher et al. 1993, Picton et al. 1979).

In unserer Abteilung wurde die NN-BERA seit 1998 zur Hörschwellenbestimmung bei schwerhörigen Kindern genutzt und die Anpassung der Hörgeräte beruhte ganz wesentlich auf den Messwerten dieser Methode.

Seit dem 01.01.2009 ist durch die Änderung der Kinder-Richtlinien durch den Gemeinsamen Bundesausschuss (G-BA) bei jedem Neugeborenen bis zum 3. Lebenstag ein Hörscreening mittels Messung otoakustischer Emissionen (transitorisch evozierte otoakustische Emissionen, TEOAE) oder Hirnstammaudiometrie (*Brainstem Electric Response Audiometry*, BERA) durchzuführen. Bei Risikokindern für eine konnatale Hörstörung ist die Hirnstammaudiometrie obligat. Ergeben sich hierbei Hinweise auf eine Hörstörung, so muss möglichst am selben Tag, spätestens bis zur U3 eine Kontroll-BERA an beiden Ohren durchgeführt werden. Liegen dann erneut auffällige Befunde vor, so sollen eine umfassende pädaudiologische Diagnostik bis zum 3. Lebensmonat und eine entsprechende Therapie bis zum Ende des 6. Lebensmonats eingeleitet werden (Bundesministerium für Gesundheit 2008).

Auch wenn bei Erwachsenen und normalhörigen Kindern allgemein gute Übereinstimmungen zwischen den BERA-Schwellen und den subjektiven Schwellen beschrieben werden, so ist doch der Zusammenhang zwischen den frühen hirnstammaudiometrisch ermittelten Hörschwellen und den Jahre später durchgeführten, subjektiven Schwellen bei hörgestörten Säuglingen und Kleinkindern kaum untersucht. Bisherige Studien beschäftigen sich fast ausschließlich mit der Übereinstimmung der Hirnstammaudiometrie und subjektiven Hörschwellen zu nur wenig auseinanderliegenden Zeitpunkten (Brunner et al. 1995, Gorga et al. 2006, Lee et al. 2008, Stapells et al. 1995). Das Problem hierbei ist aber, dass bei Säuglingen und Kleinkindern zu diesem Zeitpunkt in der subjektiven Audiometrie die Hörschwelle noch gar nicht ermittelt werden kann. Gerade in diesem Kollektiv ist aber die Verlässlichkeit der Hirnstammaudiometrie im Hinblick auf bestimmte Effekte, wie z.B. eine mögliche Hörschwellenverbesserung durch Nachreifung der Hörbahn, von essentieller Bedeutung.

Daher galt es besonders im Hinblick auf das seit dem 01.01.2009 bundesweit eingeführte Neugeborenen-Hörscreening, die Vorhersagekraft der frequenzspezifischen Hirnstamm-

audiometrie im Hinblick auf bestimmte Einflussfaktoren, wie z.B. den Grad der Hörstörung und das Untersuchungsalter, als weiterführende Diagnostik bei hörgestörten und apparativ versorgten Säuglingen und Kindern zu überprüfen.

## **1.1 Entwicklung und Reifung des Hörorgans**

Um Störungen des kindlichen Hörvermögens beurteilen zu können, müssen wir uns zunächst der Entwicklung und Reifung des menschlichen Gehörs unter normalen Bedingungen zuwenden.

### **1.1.1 Entwicklung des peripheren Hörorgans**

Das menschliche Gehör entwickelt sich aus drei verschiedenen Anteilen:

Das **äußere Ohr** aus der 1. Schlundfurche und den 6 Ohrmuschelhöckern,

das **Mittelohr** aus der 1. Schlundtasche und

das **Innenohr** aus dem ektodermalen Ohrbläschen.

#### Äußeres Ohr

Aus dem dorsalen Anteil der 1. Schlundfurche entwickelt sich bereits 3 Wochen post conceptionem (p.c.) der primäre äußere Gehörgang. Die Epithelzellen am Boden des Gehörgangs bilden die Gehörgangsplatte, aus der im 7. Monat der endgültige äußere Gehörgang und das Trommelfell hervorgehen. Die Ohrmuschel entsteht aus Mesenchymverdichtungen an der dorsalen Spitze des 1. und 2. Schlundbogens, die die 1. Schlundfurche umgeben, und erreicht mit ca. 20 Wochen die Form des Erwachsenen (Sadler 2003).

#### Mittelohr

Drei Wochen p.c. werden aus der 1. Schlundtasche die Paukenhöhle und die Tuba auditiva angelegt. Die Gehörknöchelchen entwickeln sich gegen Ende der 7. Woche aus dem 1. und 2. Schlundbogen (Sadler 2003).

#### Innenohr

Die Entwicklung des Innenohres beginnt circa 22 Tage p.c. mit einer Verdickung des Oberflächenektoderms (Ohrplakode), welches sich einstülpt und die sogenannten Ohrbläschen

bildet. Aus dem ventralen Anteil des Ohrbläschens bildet sich der Sacculus mit dem Schneckengang, aus dem später das Corti-Organ hervorgeht. Aus dem dorsalen Anteil entsteht der Utrikulus mit den Bogengängen und dem Ductus endolymphaticus, aus dem sich das zunächst häutige Labyrinth entwickelt (Sadler 2003, Suzuki et al. 1986).

Parallel zur Bildung des Ohrbläschens kommt es zur Ausbildung des Ganglion vestibulocochleare, in welchem sich eine topographische Gliederung mit einem cochleären und vestibulären Anteil erkennen lässt. Die Differenzierung der Ganglienzellen erfolgt im vestibulären Anteil früher als in den cochleären Strukturen, so dass der N. vestibulocochlearis zunächst fast ausschließlich aus Fasern des Ganglion vestibulare besteht (Thorn 1994).

Etwa in der 12. Schwangerschaftswoche sind alle wesentlichen Anteile des kindlichen Labyrinths angelegt, Erkrankungen der Mutter vor Abschluss des 1. Trimenons können daher besonders gravierende Auswirkungen auf das kindliche Gehör haben (Wendler et al. 2005). Mit Abschluss der Ossifikation in der 25. Woche ist das Corti-Organ ausgewachsen und nimmt auch in der weiteren Entwicklung nicht mehr an Größe zu (Thorn 1994, Wendler et al. 2005). Zum Zeitpunkt der Geburt sind die zentralen Hörbahnen bereits vorhanden, die Myelinisierung sowie ein großer Teil der synaptischen Verschaltungen existiert jedoch noch nicht. Im Mittelohr befindet sich kurz nach der Geburt noch Fruchtwasser, was jedoch wenige Stunden bis einige Tage postnatal resorbiert wird.

### **1.1.2 Entwicklung der zentralen Hörbahn**

Die Entwicklung der Neurone im zentralen Nervensystem erfolgt nach einem allgemein gültigen Prinzip, was sich auch auf die Nervenzellen der Hörbahn übertragen lässt.

Zunächst bildet sich aus einer gemeinsamen Vorläuferzelle des Neuroepithels der Neuroblast, aus welchem das Neuron entsteht und der Glioblast, aus welchem sich die Gliazelle entwickelt (Trepel 2004).

Die Nervenzellteilung im zentralen Hörsystem ist etwa im 8. Schwangerschaftsmonat abgeschlossen. Im weiteren Entwicklungsprozess kommt es zunächst zur zellulären Differenzierung, was die Proliferation und Migration, d.h. die gerichtete Wanderung der Zellen, beinhaltet. Überwiegend in den ersten 12 Lebenswochen erfolgt das zielgerichtete Auswachsen der Axone und die Bildung von Dendriten, mit der 40. Lebenswoche erreicht dieser Prozess seinen Abschluss. Durch ständige akustische Reize kommt es zur Synaptogenese, bei der eine Festigung sinnvoller neuronaler Verbindungen im zentralen Hörsystem entsteht (Lenarz 1997). Schließlich erfolgt im Bereich der gefestigten neuronalen



Verbindungen die Myelinisierung der Fasern, aus welcher eine erhebliche Erhöhung der Nervenleitgeschwindigkeit resultiert. Die Markscheidenreifung ist erst mit Beginn des dritten Lebensjahres vollendet (Matschke 1993).

### **1.1.3 Auswirkungen der Hörbahnreifung**

Kommt es in der sensiblen Phase der Hörbahnreifung (d.h. in der pränatalen, perinatalen Phase oder bis zum Ende des 2. Lebensjahres) z.B. durch eine Erkrankung des Innenohres zu einem Ausbleiben akustischer Reize, unterbleibt die Reifung der zentralen Hörbahn und es resultiert eine mangelnde Verknüpfung mit anderen sensorischen Systemen, wie z.B. dem zentralen Sprachsystem. Der Ablauf dieser Reifungsprozesse ist anscheinend an ein bestimmtes zeitliches Fenster gebunden und kann auch durch eine im späteren Lebensalter begonnene Therapie nur sehr unvollständig oder gar nicht mehr nachgeholt werden (Klinke et al. 1997). Wird eine Schwerhörigkeit während dieser sensiblen Phase nicht behandelt, kann dies je nach Schweregrad zu irreversiblen Defiziten im Sprachverständnis und damit zu Sprachentwicklungsstörungen verbunden mit hörbedingten kognitiven Leistungseinschränkungen sowie psychosozialen und emotionalen Entwicklungsstörungen führen (Lenarz 1997).

Die erste (instinktive) Lallperiode (6. Woche - 6. Monat) verläuft bei hochgradig hörgestörten oder tauben Kindern ähnlich wie bei Normalhörigen und kann fälschlicherweise als Reaktion auf ein funktionierendes Gehör gedeutet werden. Dies ist ein wichtiges Argument für die Durchführung eines Hörscreenings. Auf die Lautentwicklung ist kein Verlass; sie bietet keine Orientierung. In der zweiten (imitativen) Lallperiode (6. - 9. Monat) kommt es jedoch in Abhängigkeit des Schweregrads der Hörstörung zu einer deutlichen Verzögerung der Sprachentwicklung bis hin zum Verstummen (Wirth 2000). So können sich selbst milde Hörstörungen auf die Sprachentwicklung auswirken; bei Hörschwellen von über 60-70 dB ist eine ungestörte Sprachentwicklung ohne eine frühzeitige technische Versorgung und entsprechende Förderprogramme nicht mehr möglich (Wirth 2000).

## **1.2 Einteilung der Hörstörungen**

Im klinischen Alltag erfolgt die Einteilung der Schwerhörigkeiten vor allem nach Lokalisation und Ätiologie, sowie nach dem Grad der Schwerhörigkeit (Wendler et al. 2005).

## 1.2.1 Lokalisation und Ätiologie

### 1.2.1.1 Schalleitungsschwerhörigkeiten

Bei der Schalleitungsschwerhörigkeit kommt es zu einer fehlerhaften Schallübertragung vom Außenohr auf das Innenohr. Mögliche Ursachen hierfür sind angeborene oder erworbene Pathologien im äußeren Gehörgang und / oder im Mittelohr.

Angeborene Fehlbildungen können monosymptomatisch auftreten, z.B. isolierte Gehörgangsatresien, oder seltener im Rahmen einer syndromalen Erkrankung, wie z.B. Ohrmuscheldysplasie und Gehörgangsatresie beim Franceschetti-Syndrom (Wendler et al. 2005).

Erworbene Missbildungen sind im Kindesalter seltener, mögliche Ursachen sind z.B. Defektheilungen nach Trauma oder Operation. Auch die Gehörgangsverlegung durch Fremdkörper, Zerumen oder Tumore und eine Störung der Mittelohrfunktion führen zu einer Schalleitungsschwerhörigkeit. Ursachen einer Mittelohrfunktionsstörung sind im Kindesalter am häufigsten Tubenbelüftungsstörungen durch Adenoide, aber auch Trommelfellbeschädigungen, Entzündungen oder die Versteifung durch otosklerotische Veränderungen führen zu einem Funktionsverlust. Die Genese einer kindlichen Schalleitungsschwerhörigkeit lässt sich fast immer durch eine äußere und mikroskopische Untersuchung diagnostizieren und ist häufig gut zu therapieren (Wendler et al. 2005).

### 1.2.1.2 Schallempfindungsschwerhörigkeiten

Bei einer Schallempfindungsschwerhörigkeit liegt die häufigste Ursache in einer Schädigung der äußeren Haarzellen. Eine weitere Untergruppe der Schallempfindungsschwerhörigkeit ist die auditorische Synaptopathie / Neuropathie. Ursächlich scheint hier der Verlust der inneren Haarzellen, deren Synapsen oder Spiralganglienneurone eine wesentliche Rolle zu spielen (Moser et al. 2006).

Eine weitere Einteilung erfolgt in hereditäre, kongenital erworbene und postnatal erworbene Innenohrschwerhörigkeiten (Wendler et al. 2005).

Die **angeborenen hereditären Schwerhörigkeiten** können monosymptomatisch auftreten, z.B. bei einer Mutation im Connexin-26-Gen, oder polysymptomatisch im Rahmen eines Syndroms. Die häufigsten Syndrome, die mit einer Innenohrschwerhörigkeit assoziiert sind, sind das Alport-Syndrom, Pendred-Syndrom und Usher-Syndrom (Wendler et al. 2005).

**Kongenital erworbene Schwerhörigkeiten** sind durch prä - oder perinatale Schädigungen hervorgerufen. Ursachen für pränatale Erkrankungen des Innenohres sind Infektionen der Mutter während der Schwangerschaft, z.B. Röteln, Lues, Toxoplasmose, Herpes, Zytomegalie. Weitere pränatale Ursachen können in toxischen Schädigungen durch Alkohol oder Diabetes mellitus liegen. Mögliche Gründe einer perinatalen Schädigung stellen Frühgeburtlichkeit, Kernikterus, eine perinatale Asphyxie oder Geburtstraumata dar, da durch Blutungen die perilymphatischen und endolymphatischen Räume in ihrer Funktion beeinträchtigt werden können.

Zu den Ursachen von **postnatal erworbenen Schwerhörigkeiten** gehört z.B. die Schwerhörigkeit als Residuum einer bakteriellen Meningitis, aber auch die Masern- oder Mumpsinfektion kann als Komplikation zu einer Schwerhörigkeit führen. Andere Ursachen sind ototoxische Medikamente wie z.B. Aminoglykosidantibiotika und traumatische Ereignisse, z.B. Felsenbeinfrakturen oder Schädelhirntraumata mit einer Innenohrbeteiligung (Wendler et al. 2005).

Der überwiegende Teil der Hörstörungen besteht also bereits zum Zeitpunkt der Geburt und wird daher von einem Neugeborenenhörscreening erfasst.

### **1.2.1.3 Auditive Verarbeitungs – und / oder Wahrnehmungsstörung**

Von einer auditiven Verarbeitungs- und / oder Wahrnehmungsstörung (AVWS) spricht man, wenn bei unauffälligem Tonaudiogramm zentrale Prozesse des Hörens nicht funktionieren. Zentrale Prozesse des Hörens sind notwendig zur Wahrnehmung von Zeit-, Frequenz- und Intensitätsveränderungen akustischer Stimuli, sowie zur binauralen Verarbeitung und zum dichotischen Hören (Nickisch et al. 2007). Eine Störung dieser Prozesse kann analog zu den sekundären Folgen von peripheren Hörstörungen zu einer Sprachentwicklungsverzögerung, sowie zu einer Beeinträchtigung der emotionalen und kognitiven Entwicklung und somit zu einer allgemein retardierten Persönlichkeitsentwicklung führen.

Zur Diagnosestellung ist eine umfangreiche phoniatriisch-pädaudiologische Diagnostik sowie eine interdisziplinäre Zusammenarbeit empfehlenswert. Diese Störung ist vor allem in einem späteren Lebensabschnitt der Kindheit relevant (6. - 10. Lebensjahr).

## 1.2.2 Schweregrad

Eine andere Einteilung kann nach dem Schweregrad der Hörstörung erfolgen:

Schwerhörigkeitsgrad	Mittlerer Hörverlust im Tonaudiogramm*
<b>0 – normalhörig</b>	25 dB oder besser (besseres Ohr)
<b>1 – geringe Schwerhörigkeit</b>	26 – 40 dB
<b>2 – mittelgradige Schwerhörigkeit</b>	41 – 60 dB
<b>3 – hochgradige Schwerhörigkeit</b>	61 – 80 dB
<b>4 – Hörreste oder Taubheit</b>	81 dB oder mehr

**Tabelle 1: Definition der Schwerhörigkeitsgrade, modifiziert nach WHO (2011)**

\* Der mittlere Hörverlust wird aus den Mittelwerten der Frequenzen 0,5 kHz, 1 kHz, 2kHz, 4 kHz seitengetreunt ermittelt.

## 1.3 Methoden zur Hörprüfung

Grundsätzlich muss in der Pädaudiologie zwischen Screeninguntersuchungen bei Neugeborenen und gezielten Untersuchungen unterschieden werden.

Das universelle Neugeborenenhörscreening hat zum Ziel, alle Neugeborenen bezüglich ihres beidseitigen Hörvermögens zu untersuchen. Ergeben sich hierbei Auffälligkeiten, erfolgt die gezielte Bestätigungs- / Ausschlussdiagnostik (Ptok 2009).

Die pädaudiologische Untersuchung gliedert sich in die objektive Hörprüfung, welche ohne aktive Mitarbeit des Patienten möglich ist und die subjektive Hörprüfung, bei der der Patient willkürlich aktiv reagieren soll (Wendler et al. 2005).

### 1.3.1 Subjektive Hörprüfmethoden

Bei den subjektiven Verfahren der Audiometrie werden Reaktionen auf akustische Reize beurteilt und ihre Reproduzierbarkeit überprüft, der Untersucher benötigt hierzu also die aktive Mitarbeit des Patienten. In der pädaudiologischen Diagnostik bedeutet dies, das Kind muss wach und aufmerksam sein und je nach Entwicklungsalter motiviert und vorbereitet werden. Die Hörprüfung im Kindesalter ist oft schwierig, oft sind mehrere Sitzungen notwendig, bis ein reproduzierbares Ergebnis vorliegt. Durch immer weiteres Erniedrigen des Schallpegels und geschicktes Einsetzen unterschiedlicher Reize kann es aber gelingen, der tatsächlichen Hörschwelle sehr nahe zu kommen.

Je nach Alter und Entwicklungsstand des Kindes unterscheidet man verschiedene Herangehensweisen, um die Hörschwelle zu ermitteln.

Bis zum Alter von ca. 3 Jahren beobachtet man die Reaktion auf Hörprüfsignale, wie z.B. mimische Reaktionen oder Kopfwendereaktionen. Diese Reaktionen bezeichnet man als **Beobachtungs- / Verhaltensaudiometrie**, wobei es sich hier noch nicht um die Ermittlung der tatsächlichen Hörschwelle, sondern um die Ermittlung der Reaktionsschwelle handelt, welche vom Entwicklungsalter abhängig ist. Setzt man ein normales Hörvermögen voraus, so reagieren Neugeborene ab 80 dB, 3 Monate alte Säuglinge ab 60 dB, 6 Monate alte Säuglinge ab 50 dB, 12 Monate alte Säuglinge ab 40 dB und 2 Jahre alte Kinder ab 20 dB (Schönweiler und Ptok 2004). Die Kinder entwickeln also durch die zunehmende Reifung der Hörbahn ein immer komplexeres Hörverhalten und reagieren auf immer leiser werdende Stimuli (Ptok 2009).

Bei der Beobachtungs- / Verhaltensaudiometrie erfolgt die Reizdarbietung im Freifeld, d.h., das Kind befindet sich in der Mitte zwischen zwei Lautsprechern, über die die Darbietung der Reize stattfindet. Bei der Messung im Freifeld können nur beide Ohren gleichzeitig untersucht werden, eine seitengetrennte Diagnostik ist technisch nicht möglich.

Die **Spielaudiometrie** kann ab einem Alter von ca. 3 Jahren versucht werden. Dabei wird in der anfänglichen Konditionierungsphase der akustische Reiz immer deutlich überschwellig angeboten und dem Kind bewusst gemacht, dass es beim Hören des Stimulus eine kurze Spielhandlung durchführen darf (Ptok 2009). In der anschließenden Untersuchungsphase werden nun immer leisere Signale angeboten, die in der gelernten Art beantwortet werden sollen, z.B. soll das Kind an einem Klötzchen horchen und bei jedem auditiv wahrgenommenen Reiz mit dem Bauklotz eine Spielhandlung ausführen. Bei der Spielaudiometrie soll überwiegend mit Kopfhörern gearbeitet werden, dies erlaubt eine seitengetrennte Untersuchung beider Ohren. Besteht der Verdacht auf ein seitendifferentes Gehör, muss das nicht zu untersuchende Ohr vertäubt werden, indem man es mit Schmal- oder Breitbandrauschen beschallt. Ob eine solche Vertäubung möglich ist, hängt von der Kooperation und der Bereitschaft des Kindes ab.

Knochenleitungsmessungen stellen die größte Herausforderung an die Mitarbeit des Kindes dar, oft sind längere Wiederholungsuntersuchungen notwendig. Um Schalleitungsstörungen eindeutig festzustellen, ist aber der Vergleich von Luft- und Knochenleitung erforderlich.

Die Darbietung des Reizes erfolgt bei Erwachsenen meist über reine Töne (Sinustöne). Für Kinder sind diese Töne oft nicht interessant genug, weshalb hier oft die sog. Wobble-Töne

verwendet werden. Hierbei handelt es sich um frequenzmodulierte Töne mit der Mittelfrequenz des Prüftons und einer einstellbaren Modulationsfrequenz (Wendler et al. 2005).

Bei Kindern im Alter von 5-6 Jahren kann wie bei Erwachsenen die **Tonaudiometrie** eingesetzt werden. Bei diesem Verfahren werden dem Probanden über Kopf- und Knochenhörer verschiedene Frequenzen und Lautstärken präsentiert, die Rückmeldung erfolgt bei älteren Kindern über Knopfdruck, bei jüngeren oder geistig retardierten Kindern über spielerisches Vorgehen, wie z.B. Auffädeln von Ringen etc. Um die Hörschwelle zu bestimmen, wird in Abhängigkeit zu der Frequenz (125 Hz bis 8 kHz) der minimal benötigte Schallpegel bestimmt, der zu einer Hörwahrnehmung führt.

Das Sprachverständnis kann mit der **Sprachaudiometrie** untersucht werden. Ihre Bedeutung hat die Sprachaudiometrie beim Kleinkind vor allem in der Beurteilung des alltäglichen Verstehens und der auditiven Orientierung, weniger zur Bestimmung der Hörschwelle (Ptok 2009). Hierbei werden die auditorischen Reize in Form von Zahlen, einsilbigen Wörtern oder ganzen Sätzen über Lautsprecher oder Kopfhörer dem Probanden angeboten. Es sind altersentsprechende, standardisierte Testverfahren vorhanden, wie z.B. der Göttinger Kindersprachtest, der Freiburger Sprachtest, der Mainzer Kindersprachtest oder der Oldenburger Kindertest.

### 1.3.2 Objektive Hörprüfmethoden

Zu den objektiven Hörprüfmethoden in der Pädaudiologie gehören im Wesentlichen folgende Verfahren:

- **Impedanzmessung** bestehend aus **Tympanometrie** und **Stapediusreflexmessung** zur Prüfung des Außen- und Mittelohres
- **otoakustische Emissionen** zur Prüfung der äußeren Haarzellen im Innenohr
- **akustisch evozierten Potentiale** zur Prüfung der Hörbahn und des auditorischen Kortex.

Die **otoakustischen Emissionen (OAE)** sind Schallaussendungen des Innenohres, die durch Kontraktionen der äußeren Haarzellen und durch ihre assoziierten Strukturen entstehen und mit einem Mikrophon im äußeren Gehörgang gemessen werden können (Janssen 2009).

Otoakustische Emissionen können spontan vorkommen (Spontane otoakustische Emissionen) oder durch akustische Reize evoziert werden (Transitorisch evozierte Potentiale oder

Distorsionsprodukte otoakustischer Emissionen). Während die spontan vorkommenden otoakustischen Emissionen in der klinischen Diagnostik nicht von Bedeutung sind, haben die evozierten akustischen Potentiale in der Früherkennung von Schwerhörigkeiten einen hohen Stellenwert, was vor allem auf ihre schnelle Messbarkeit und die bereits postpartale Nachweisbarkeit zurückzuführen ist (Wendler et al. 2005). Nach dem heutigen Forschungsstand sichert der Nachweis otoakustischer Potentiale eine Hörschwelle  $\leq 35$  dB HL („*Hearing Level*“).

Die Einteilung der OAE erfolgt nach der Art der Schallreizung:

Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen (TEOAE) werden durch breitbandige Schallstimuli wie z.B. Klick-Reize ausgelöst, wodurch es zur Kontraktion fast aller äußeren Haarzellen kommt. Diese Form der Schallreizung wird vor allem als Screeningmethode von kochleären Schwerhörigkeiten im Neugeborenen-, Säuglings- und Kleinkindalter eingesetzt.

Distorsionsprodukte otoakustischer Emissionen (DPOAE) entstehen durch die Reizung mit zwei Primärtönen benachbarter Frequenz, weshalb sie eher Hinweise auf die Funktionstüchtigkeit der Haarzellen in einem bestimmten Frequenzbereich geben können.

OAE erlauben die direkte Prüfung der äußeren Haarzellen, eine Aussage zur Funktion der inneren Haarzellen sowie zu höheren neuronalen Strukturen ist jedoch nicht möglich.

Gelingt die Registrierung der OAE nicht, so müssen, um die Lokalisation sowie den Schweregrad einer Hörstörung beurteilen zu können, weitere Untersuchungen wie die Impedanzmessung zur Bestimmung der Mittelohrfunktion sowie die Ableitung der akustisch evozierten Potentiale erfolgen (Janssen 2009).

Die größte Bedeutung zur objektiven Ermittlung der kindlichen Hörschwelle kommt den **akustisch evozierten Potentialen** zu. Da die vorliegende Arbeit eine Untersuchung zu diesem Verfahren bei hörgestörten und apparativ versorgten Kindern zum Gegenstand hat, werde ich im Folgenden näher auf diese Methode der objektiven Audiometrie eingehen.

### 1.3.2.1 ERA- *Electric Response Audiometry*

#### **Klassifikation**

Die ERA („*Electric Response Audiometry*“) gehört zu den Verfahren der objektiven Audiometrie. Die klinische Anwendung findet die elektrische Reaktionsaudiometrie vor allem in der Diagnostik des Hörnervs und der Hörbahn, sowie in der objektiven Hörprüfung von Säuglingen, Kleinkindern und nicht kooperativen Erwachsenen.

Eine akustische Reizung führt zur Auslösung elektrischer Impulse in den Sinneszellen des Innenohres und den angrenzenden Kerngebieten der menschlichen Hörbahn. Diese elektrischen Aktivitäten lassen sich an bestimmten Stellen des Schädels mittels Elektroden ableiten und treten für die aufeinanderfolgenden Kerngebiete der Hörbahn mit zunehmender Latenz (Zeit vom akustischen Reiz bis zum Potential) auf. Da die Ableitung der Potentiale aber nicht im Schädelinneren, sondern an der Kopfhaut erfolgt, kommt es zu Überlagerungen der akustisch evozierten Potentiale durch die Gesamtaktivität des Elektroenzephalogramms. Durch mehrfache Messung und Mittelung (*averaging*) ist es möglich, die den akustischen Reizen folgenden Potentiale vom störenden EEG zu trennen. Da mit dem gleichen Reiz und der gleichen Verstärkereinstellung nicht alle Potentiale aus den verschiedenen Bereichen der Hörbahn gleichzeitig erfasst werden können, sondern unterschiedlich lange Reiz- und Ableitzeiten erforderlich sind, werden diese in Potentiale früher, mittlerer und später Latenz eingeteilt (Mrowinski 2009).

Die BERA (*Brainstem Electric Response Audiometry*) ist die klinische Ableitmethode für die **frühen akustisch evozierten Potentiale** (FAEP) aus dem Hörnerv und dem Hirnstamm mit einer Latenz zwischen 1,5 und 10 ms.

Neben den Potentialen mit früher Latenzzeit gibt es die Reizantworten aus dem Innenohr, die als **sehr frühe akustisch evozierte Potentiale** zusammengefasst werden und mit Hilfe der Elektrocochleographie (ECochG) gemessen werden.

Die **mittleren akustisch evozierten Potentiale** (MAEP, 6-60 ms nach Reiz) stammen überwiegend aus den auditorischen Feldern des Thalamus und den primären kortikalen Arealen sowie artifiziell aus Muskeln des Nackens und der Retroaurikularregion.

Die **späten akustisch evozierten Potentiale** (SAEP, 50-300 ms) werden mit der CERA (*cortical ERA*) erfasst, die sehr späten Potentiale (SSAEP, >200 ms nach Reiz) werden als Ausdruck generalisierter Hirnrindenfunktionen höherer Ordnung gewertet (Mrowinski 2009).



### ***Versuchsaufbau und Untersuchungstechnik***

Das Messprinzip der ERA besteht darin, auditorische Reize zu applizieren und die durch sie ausgelösten Änderungen im Elektroenzephalogramm zu registrieren. Hierzu wird dem Patienten durch den Reizgenerator ein akustischer Reiz über Kopfhörer zugeführt. Um ein Überhören zu vermeiden, wird das kontralaterale Ohr ggf. mit einem Rauschgenerator vertäubt. Über Hautelektroden werden die elektrisch evozierten Potentiale abgeleitet und über einen EEG-Verstärker dem Computer zur rechnergestützten Auswertung zugeführt. Dieser filtert durch Mittelwertbildung (*averaging*) die akustisch evozierte Antwort aus der Spontanaktivität des Gehirns heraus. Hierzu dient ein Triggerimpuls, der einen auditorischen Reiz auslöst und unmittelbar darauf das EEG registriert. Durch eine zeitsynchrone Mittelwertbildung addieren sich die reizabhängigen Potentiale, während der reizunabhängige Teil des EEGs konstant bleibt (Mrowinski 2009).

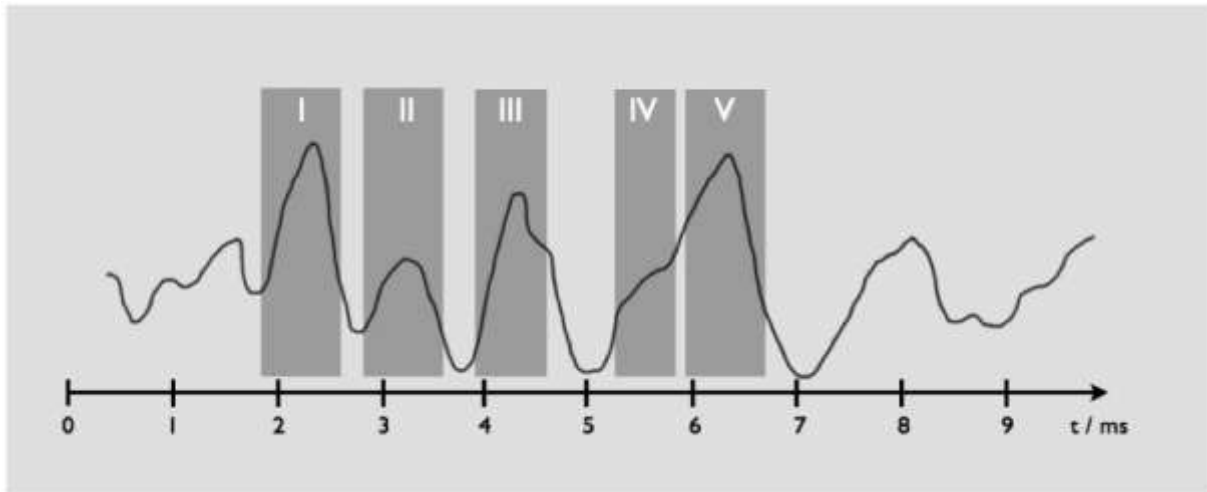
Voraussetzung für eine einwandfreie Ableitung der Potentiale ist eine verlässliche akustische Abschirmung, sowie eine entspannte Lagerung des Patienten. Ist dies nicht möglich, so kann die Ableitung der akustisch evozierten Potentiale auch in Sedierung oder Narkose erfolgen, ohne dass es durch die Änderung des Vigilanzzustandes zu einer Beeinflussung der FAEPs kommt (Osterhammel et al. 1985).

### ***Eigenschaften der Brainstem Electric Response Audiometry***

Von den verschiedenen akustisch evozierten Potentialen kommt den Hirnstammpotentialen die größte diagnostische Bedeutung zu.

Die klinische Registrierung (BERA) der FAEPs erfolgt mit Oberflächenelektroden am Vertex (positiv), am ipsilateralen Mastoid (negativ) und an der Stirn (Massenelektrode).

Die abgeleiteten Potentiale haben eine wellenförmige Konfiguration und werden nach dem Erstbeschreiber Jewett mit den römischen Ziffern I-VI bezeichnet. Unter normalen Bedingungen kommt es zu 5-6 Potentialen, die den anatomischen Strukturen ungefähr zugeordnet werden können.



**Abb. 1: Zeitlicher Verlauf der gemittelten Hirnstammpotentiale bei der BERA**

Die Welle I entspricht dem Summenaktionspotential, welches die synchronisierte Antwort vieler Neurone des Hörnerven darstellt.

Die Wellen II und III entstehen aus dem Hörnerven beim Austritt aus dem Porus akusticus internus bzw. dem ventralen Nucleus cochlearis.

Der überwiegende Anteil der Welle IV stammt wahrscheinlich aus der ipsilateralen oberen Olive und dem Lemniscus lateralis, der größte Anteil der Welle V aus den kontralateralen Bereichen (Abb.1).

Bei Normalhörenden ist das Wellenmuster ab einem Reizpegel von 70 dB vollständig vorhanden, je mehr sich die Intensität des Reizes der Hörschwelle annähert, desto weniger Wellen sind sicher identifizierbar, bis in Schwellennähe nur noch die Welle V vollständig ausgeprägt ist. Die objektive Schätzung der Hörschwelle basiert daher auf dem Erscheinen der Welle V (Mrowinski 2009).

### **Auslösender Reiz und Reizrate**

Üblicherweise wird für die frühen Potentiale der sogenannte Klick-Reiz verwendet, welcher aus einem Rechteckimpuls oder einer Sinushalbwellen besteht und für dessen Plateau eine Dauer von 150-200  $\mu$ s als günstig ermittelt worden ist. Der Klick-Reiz ist wegen seiner geringen Dauer und kurzen Anstiegszeit im Hinblick auf die Synchronisation nahezu ideal, er weist aber ein breites Frequenzspektrum und damit eine nur geringe Frequenzspezifität auf.

Die Reizrate liegt normalerweise zwischen 10–40/s. Erhöht man die Reizrate, verlängert sich unter physiologischen Bedingungen unabhängig vom Reizpegel die Latenz und es kommt zu einem Amplitudenverlust (Suzuki et al. 1986, Gorga et al. 1988). Die Polarität des Klick-

Reizes kann unterschiedlich sein, so unterscheidet man Druck- von Sogimpulsen und eine alternierende Reizform. Druck- und Sogimpulse werden in der klinischen Routine häufiger angewendet, da es bei der alternierenden Reizform aufgrund der Mittelung der zeitlich verzögerten Reizantworten zu einer schlechteren Synchronisation der Potentiale kommt (Buettner 2005). Um eine ausreichende Reproduzierbarkeit zu erhalten, müssen für die Ableitung der BERA der Stimulus ca. 1000-2000 mal wiederholt und die so erhaltenen Antworten gemittelt werden.

Zur Angabe der Lautstärke bezieht man sich in der Audiometrie auf die Hörschwelle für 1 kHz, der hier notwendige Schalldruck beträgt  $2 \cdot 10 \mu\text{Pa}$ .

Zur besseren Handhabung wurde ein logarithmisches Maß für den Schalldruck eingeführt: *Sound Pressure Level*= dB SPL (Schalldruckpegel).

Im Audiogramm geht man von der Nulllinie aus, d.h. man bezieht sich auf den Mittelwert der Hörschwelle bei normalhörenden Versuchspersonen für einen speziellen Reiz: *Hearing Level*= dB HL. Eine andere Möglichkeit ist der Bezug auf die individuelle Hörschwelle eines Patienten für eine bestimmte Frequenz: *Sensation Level*= dB SL (Lehnhardt 2009, Böhme und Welzl Müller 1998).

### **Reizapplikation in Luft- und Knochenleitung**

Üblicherweise erfolgt die Reizapplikation über die Luftleitung, eine Registrierung der FAEPs kann aber auch mit Knochenleitungshörern erfolgen. Der Vergleich der FAEPs in Luft- und Knochenleitung hat seine klinische Bedeutung vor allem in der Innenohrfunktionsprüfung bei Schallleitungsstörungen, z.B. Mikrotie und Gehörgangsatresie.

Die Pegel-Latenzlinien der Welle V sind im Erwachsenenalter bei der Knochenleitung unter physiologischen Bedingungen um 0,7-0,9 ms zu längeren Latenzen verschoben, bei Neugeborenen beobachtet man gegenüber den Erwachsenen um bis zu 2 ms verlängerte Latenzen, die ihre Ursache wahrscheinlich in den noch klaffenden Schädelnähten haben (Mrowinski 2009, Flamig et al. 1989).

### **Latenz und Amplitude**

Als Latenz wird die Zeit vom auslösenden Reiz bis zum Potential bezeichnet, die Amplitude ist die Größe der Spannung, die durch das Reizsignal ausgelöst wird.

Die Amplitudenhöhe und die Latenzzeiten sind stark von dem Reizpegel abhängig, mit zunehmendem Reizpegel nehmen die Amplituden bei Hörgesunden zu und die Latenzzeiten ab (Picton et al. 1979). Bei Schallleitungsschwerhörigkeiten, kochleären Hochtonverlusten oder neuralen Störungen kommt es zu Latenzverlängerungen (Absolutlatenzen, Interpeaklatenzen), so dass durch die Analyse der Latenzkennlinien eine Lokalisation der Störung und damit eine Differenzierung zwischen schallleitungsbedingter, sensorischer oder neuraler Schwerhörigkeit möglich ist. Durch die Analyse der Latenzzeiten bei Früh- und Neugeborenen ist auch eine Beurteilung der Hörbahnreifung möglich (s. unten).

### **Vertäubung**

Um ein Überhören mit der Gegenseite zu vermeiden, sollte das kontralaterale Ohr in Luftleitung mit einem Vertäubungspegel 30 dB unterhalb des Klick-Reizpegels vertäubt werden. Bei der Knochenleitung wird ein Vertäubungspegel von 10 dB über dem Reizpegel empfohlen (Mrowinski 2009).

### **Frequenzabhängigkeit**

Die stärksten Anteile des Klick-Reizes liegen im Frequenzbereich zwischen 1 und 4 kHz.

Die Ursache für diese Frequenzverteilung ist die höhere Geschwindigkeit der Wanderwelle in den basalen Abschnitten der Kochlea. Die hohe Geschwindigkeit in diesem Bereich führt zur größeren Synchronisation, was trotz kleinerer Amplitude zu einer Überdeckung der tieferfrequenten Potentiale aus den weiter apikal gelegenen Abschnitten führen kann (Stürzebecher et al. 1993).

Ein anderer Grund für die mangelnde Frequenzspezifität liegt in dem akustischen Reiz. Um eine gute Synchronisation zu erreichen, muss der Reiz eine kurze Anstiegszeit und eine kurze Dauer aufweisen, je kürzer aber Anstieg und Dauer eines akustischen Reizes sind, desto größer ist die Streuung im Frequenzbereich (Stürzebecher et al. 1993).

Allerdings besteht eine Möglichkeit zur Schätzung der Hörschwelle im Hochtonbereich durch folgendes Vorgehen:

Da bei einem Klick-Reiz von 80 dB nHL bei Normalhörigkeit basale Abschnitte der Kochlea bis zu 8 kHz angeregt werden, bei Hochtonschwerhörigkeit jedoch erst Potentiale unter einem Bereich von ca. 4 kHz erzeugt werden, kommt es durch die längere kochleäre Laufzeit zu einer Verlängerung der Latenzen und zu schlechter ausgebildeten Potentialen. Daher kann

durch die Bestimmung der Pegel-Latenzlinie bei gleichzeitiger Erhöhung der Reizpegel die Hörschwelle im Hochtonbereich geschätzt werden (Janssen et al. 1988).

Liegt jedoch eine Schwerhörigkeit ausschließlich im Tieftonbereich vor oder handelt es sich um enge Hörsenken im mittleren Bereich, so hat dies kaum eine Auswirkung auf die frühen akustisch evozierten Potentiale. Eine genaue Aussage zur Frequenzabhängigkeit der Hörschwelle ist somit mittels der Klick-BERA nicht möglich.

### **1.3.2.2 *Notched-Noise-BERA***

Die von Picton et al. (Picton et al. 1979) entwickelte und von Stürzebecher et al. (Stürzebecher et al. 1993) zur klinischen Anwendungsreife fortgeführte *Notched-Noise-BERA* ist ein spezielles BERA-Verfahren, mit dem eine frequenzabhängige Hörschwellenbestimmung möglich ist. Hierbei werden statt des Klick-Reizes kurze Tonpips oder Tonbursts verwendet, die Maskierung erfolgt mit einer Kombination aus tief- und hochpassgefiltertem Rauschen, welches eine Lücke („*notch*“) im zu untersuchenden Frequenzbereich lässt.

Bei der NN-BERA werden mehrheitlich Reize mit alternierender Polarität (abwechselnde Klick- und Sogreize) empfohlen, da hierbei die größten Amplituden und die höchsten Korrelationen beobachtet werden können (Schönweiler et al. 2005). Je kürzer die Dauer eines Reizes ist, desto höher ist die Frequenzspezifität und die Potentialamplitude, so dass in der klinischen Anwendung eine möglichst kurze Reizdauer empfohlen wird (Stürzebecher et al. 1993). Die übliche Reizrate liegt bei 41/s. Bei dieser Frequenz kommt es zu einer Überlagerungsantwort der FAEP mit den mittellatenten Komponenten, so dass es zu einer Amplitudenerhöhung mit einer besseren Potentialnachweisbarkeit und zu einer Verkürzung der Untersuchungsdauer kommt (Stürzebecher et al. 1993).

Im Gegensatz zu den Klick-evozierten Potentialen wird die Amplitudenreduktion und die Latenzverlängerung durch Erhöhung der Reizrate bei der NN-BERA als unkritisch angesehen, da meistens eine Latenzauswertung nicht notwendig ist und die Amplitudenreduktion als gering eingeschätzt wird (Schönweiler und Raap 2007). Wie auch bei der Klick-BERA kommt es mit abnehmendem Reizpegel zu einer Verlängerung der Latenzen (Picton et al. 1979), wobei entsprechend den bekannten Latenzkennlinien verschiedener Prüffrequenzen bei den tiefen Frequenzen generell längere Latenzen als bei den hohen Frequenzen gefunden werden (Schönweiler und Raap 2007).

Durch das Einsetzen einer *Notched-Noise*-Maskierung kommt es zu einem Amplitudenverlust, welcher mit Erhöhung der NN-Pegel zunimmt und bei hohen Reizpegeln besonders

stark ausgeprägt ist (Stapells und Picton 1981). Die Amplitudenreduktion bei NN-maskierten Prüftönen ist unterhalb von 500 Hz besonders groß, so dass diese als unterste Prüffrequenz empfohlen wird (Schönweiler und Raap 2007).

Als beweisend dafür, dass es sich bei der NN-BERA tatsächlich um frequenzspezifische Antworten handelt, wird die Tatsache angesehen, dass es auch bei hohen Reizpegeln zu einem annähernd parallelen Verlauf der Latenzlinien kommt (Stürzebecher et al. 1993). Picton (Picton et al. 1979) hält in seiner Erstbeschreibung einen NN-Maskierungspegel bei Normalhörenden von 25 dB und bei hörgeschädigten Patienten von 15 dB unter der Stimulusintensität (peSPL) für ausreichend, neuere Untersuchungen empfehlen eine prüffrequenzbezogene NN-Pegel-Einstellung (Schönweiler et al. 2005).

### **1.3.2.3 Besonderheiten der BERA im Kindesalter**

Die frühen akustisch evozierten Potentiale sind bereits bei Geburt vorhanden und sogar bei Frühgeborenen nachweisbar, allerdings zeigt sich dort im Gegensatz zu Erwachsenen ein unterschiedliches, reifungsbedingtes Verhalten von Amplitude und Latenz (Hulse 1984).

Bei Frühgeborenen vor der 35. Woche kommt es nur zu schwachen und sehr variabel ausgeprägten akustisch evozierten Potentialen (Salamy 1984). Nach der 35. Woche können zwei deutlich ausgeprägte Zacken identifiziert werden, die am ehesten den Wellen I und V entsprechen, in etwa der Hälfte der Fälle ist eine variabler vorkommende, kleinere Welle III zu sehen (Salamy und McKean 1976). Im Lebensalter von 6 Wochen bis zum 3. Lebensmonat bildet sich die Welle II heraus (Jacobson et al. 1982), bis es im Alter von ein bis drei Jahren schließlich zu einer ähnlichen Wellenkonfiguration wie im Erwachsenenalter kommt.

Zum Zeitpunkt der Geburt findet sich im Gegensatz zu Erwachsenen eine Verlängerung der Latenzen, welche als Ausdruck einer noch nicht abgeschlossenen Hörbahnreifung verstanden wird und mit zunehmendem Lebensalter abnimmt. Am ausgeprägtesten ist die Latenzverlängerung bei der Welle V, welche erst mit ca. 18 Monaten die Referenzwerte des Erwachsenenalters erreicht. Die Latenz der Welle I dagegen zeigt postnatal nur sehr geringe Verlängerungen und erreicht bereits mit ca. 2 Monaten die Normalzeiten (Gorga et al. 1989).

Die Amplituden der FAEPs sind in den ersten drei Lebensjahren kleiner und weniger deutlich ausgeprägt und erlangen erst nach Ablauf der Reifungsvorgänge im Hörnerven und der Hörbahn die Potentialmorphologie der Erwachsenen (Salamy 1984).

Während bei Erwachsenen eine Reizrate um 40/s empfohlen wird, um eine Überlagerung der FAEP mit den mittellatenten Potentialen zu erreichen, wird bei Säuglingen und Kleinkindern

keine Amplitudenerhöhung in diesem Stimulusbereich beobachtet. Dies ist am ehesten auf die verlängerten Latenzen der MAEPs durch die noch nicht abgeschlossene Hörbahnreifung zurückzuführen, wodurch die bei dieser Reizrate erhaltenen Potentiale überwiegend durch die FAEPs bestimmt werden (Suzuki und Kobayashi 1984, Stapells et al. 1988).

#### **1.4 Ziele der vorliegenden Studie**

Allgemein ist eine gute Übereinstimmung der NN-BERA mit den psychoakustisch ermittelten Hörschwellen bei normalhörenden (Schönweiler et al. 1995, Stürzebecher et al. 1993, Picton et al. 1979, Schönweiler et al. 2005, Purdy et al. 1989, Stapells et al. 1990, Lee et al. 2007) und hörgeschädigten Erwachsenen und älteren Kindern bekannt (Stürzebecher et al. 1993, Picton et al. 1979, Stapells et al. 1990, Munnerley et al. 1991, Beattie et al. 1996).

Die Arbeitsgruppe um Schönweiler et al. beschäftigte sich mit den Abweichungen der NN-BERA-Schwellen von Ton- und Reaktionsschwellen bei normalhörenden Säuglingen, Kindern und Erwachsenen und konnte in allen Altersgruppen eine gute Übereinstimmung zwischen beiden Verfahren nachweisen (Schönweiler et al. 1995).

Während die Übereinstimmung zwischen Klick-Schwellen und subjektiven Schwellen bei hörgesunden und hörgestörten Säuglingen und Kleinkindern vielfach untersucht wurde (Cornacchia et al. 1982, Newton und Barratt 1983, Durieux-Smith und Jacobson 1985, Hyde et al. 1990, Durieux-Smith et al. 1991, Hirsch 1991, Jensen und Ostri 1991, Tudehope et al. 1992, Picton et al. 1994, Balfour et al. 1998, Schoonhoven et al. 2000, Walch et al. 2000, Cone-Wesson et al. 2002), liegen zur Verlässlichkeit der NN-BERA bei hörgestörten Patienten in dieser Altersgruppe nur wenige Untersuchungen vor. Eine Studie aus Frankfurt berichtete über erste Erfahrungen mit der NN-BERA nach 8 Monaten klinischem Einsatz (Brunner et al. 1995). Hierbei wurden die NN-Schwellen mit zum gleichen Zeitpunkt ermittelten subjektiven Schwellen verglichen. Bei Säuglingen und Kleinkindern lagen daher zum Teil keine reproduzierbaren subjektiven Audiogramme vor oder es konnten lediglich Untersuchungen im Freifeld in die Korrelationsanalyse einbezogen werden.

Eine im selben Jahr erschienene Arbeit untersuchte die Übereinstimmung der NN-Schwellen bei hörgestörten und hörgesunden Säuglingen und Kleinkindern mit subjektiven Hörprüfmethoden. Diese wurden jedoch im Durchschnitt nur 2,2 Monate nach der objektiven Testung durchgeführt, das Alter der Kinder lag zu diesem Zeitpunkt im Median bei 28

Monaten (Stapells et al. 1995). Eine verlässliche, seitengetrennte, tonaudiometrische Untersuchung ist in den meisten Fällen jedoch erst ab dem 3. Lebensjahr möglich.

Eine aktuellere Untersuchung aus Omaha, USA, beschäftigte sich mit einem Vergleich der NN- sowie der Klick-BERA mit im Mittel 6 Monate später durchgeführten tonaudiometrischen Untersuchungen (Gorga et al. 2006).

Lee et al. (2008) untersuchten in einem großen Kollektiv von 1281 Kindern die Übereinstimmung der Hirnstammaudiometrie mit subjektiven Hörprüfmethoden in Abhängigkeit vom Grad der Hörstörung und dem Alter der Kinder. Hierbei zeigten sich bei Kindern mit leichtgradigen Hörstörungen geringere Korrelationen als bei Kindern mit höhergradigen Hörstörungen. Eine Altersabhängigkeit in der Verlässlichkeit der Hirnstammaudiometrie konnte hierbei nicht gezeigt werden.

Eine Arbeitsgruppe aus Würzburg (Sagemann et al. 2009) stellte auf der Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie ebenfalls Ergebnisse zur Verlässlichkeit der frequenzspezifischen Hirnstammaudiometrie vor. Die Arbeitsgruppe beschäftigte sich mit der Vorhersagekraft der NN-BERA bei 159 Kindern in Abhängigkeit von Hörverlusten und dem Alter der Kinder. Sie konnten gute Übereinstimmungen der NN-BERA-Schwellen mit den späteren subjektiven Hörschwellen feststellen. Bei jüngeren Kindern (<1,75 Jahre) zeigten sich schwächere Korrelationen als bei älteren Kindern (>1,75 Jahre). Kinder mit geringen Hörverlusten (Klick-BERA <50 dB) zeigten schwächere Korrelationen als Kinder mit hochgradigen Hörverlusten (Klick-BERA >50 dB).

In Anbetracht dieser Ergebnisse waren vor dem Hintergrund der Einführung eines universellen Neugeborenenhörscreenings die Ziele dieser Studie:

- Ein Vergleich zur Verlässlichkeit zwischen der NN-BERA und der Klick-BERA.
- Die Überprüfung der Übereinstimmung zwischen der NN-BERA und der Klick-BERA bei hörgestörten Säuglingen und Kleinkindern mit den Befunden von Jahre später durchgeführten, verlässlichen, subjektiven Schwellenbestimmungen.
- Eine Untersuchung zur Verlässlichkeit der BERA in Abhängigkeit vom Alter der Kinder.
- Die Durchführung einer eigenen Qualitätskontrolle sowie die Einordnung dieser Daten in die Ergebnisse anderer Arbeitsgruppen.



## **2 Material und Methoden**

### **2.1 Untersuchungszeitraum**

Die Ergebnisse, die dieser Arbeit zugrunde liegen, wurden retrospektiv im Zeitraum zwischen 1992 und 2005 erhoben, wobei in den Jahren 1992-2000 ausschließlich mit der Klick-BERA (WESTRA ERA Q/S-02, Fa. Westra) gemessen wurde und in den Jahren 1998-2005 zusätzlich die *Notched-Noise-BERA* (Evoselect BERA, Fa. Pilot) zum Einsatz kam.

### **2.2 Patientenkollektiv**

In die Studie wurden 97 Kinder (31 unilateral und 66 bilateral hörgeschädigt) eingeschlossen, die aufgrund einer nicht-progredienten Hörstörung im Zeitraum von 1992 bis 2005 in der Abteilung für Phoniatrie und Pädaudiologie Göttingen untersucht worden waren. Die Aufklärung über die bevorstehende Untersuchung und Einwilligung der Eltern erfolgte gemäß der Deklaration von Helsinki.

Voraussetzung für die Studienteilnahme war, dass im Säuglings- oder Kleinkindalter eine Bestimmung der Hörschwelle mittels Hirnstammaudiometrie durchgeführt worden war, auf deren Grundlage sich eine apparative Versorgung der Kinder angeschlossen hatte. Zusätzlich musste in den nachfolgenden Jahren eine Überprüfung des Hörvermögens mit subjektiven Hörschwellenbestimmungen erfolgt sein.

Eingeschlossen wurden Kinder mit permanenten Schallleitungsstörungen (Gehörgangsatresie und Mittelohrfehlbildung), Innenohrschwerhörigkeiten sowie kombinierten Schwerhörigkeiten. Ausgeschlossen waren Kinder, bei denen der Verdacht auf eine auditive Wahrnehmungsstörung bestand. Der Schweregrad der Hörstörung reichte bei den an der Studie teilnehmenden Kindern von leichtgradiger bis an Taubheit grenzende Hörminderung, wobei Kinder mit dem geringsten Verdacht auf eine Progredienz der Hörstörung aus der Untersuchung ausgeschlossen wurden.

Der mögliche Einfluss einer fluktuierenden Schallleitungskomponente wurde vor beiden Untersuchungsverfahren durch eine ausführliche Diagnostik mit Ohrmikroskopie sowie Tympanometrie, sowie Einfluss der Absolutlatenzen berücksichtigt. Gegebenenfalls erfolgte vor Durchführung der BERA eine Paracentese und die Einlage von Paukenröhrchen.

Bei 60 Kindern ermittelten wir die Hörschwelle mittels der NN-BERA und bei 74 Kindern mittels der Klick-BERA, wobei bei einigen Kindern sowohl eine Klick-BERA als auch eine frequenzspezifische Hirnstammaudiometrie abgeleitet wurden.

Das Alter der Patienten lag zum Untersuchungszeitpunkt der Hirnstammaudiometrie zwischen 2 Wochen und 9 Jahren (Mittelwert=31 Monate, Median=25 Monate). An die so ermittelten Hörschwellen erfolgte die Hörgeräteanpassung.

Die Ursache der Hörminderung war bei 75 Kinder eine kochleäre Schwerhörigkeit, bei 21 Kindern lag eine Schallleitungsschwerhörigkeit vor (19 Kinder mit Gehörgangsatresien, 2 Kinder mit Mittelohrfehlbildungen) und bei einem Kind fand man eine kombinierte Schwerhörigkeit (Tabelle 2).

In den nachfolgenden Jahren wurde das Hörvermögen der Patienten im Alter von 2 bis 15 Jahren (Mittelwert=73 Monate, Median=70 Monate) mit subjektiven Hörprüfverfahren überprüft (Zeit zwischen der Hirnstammaudiometrie und der subjektiven Audiometrie im Median=38 Monate=3,2 Jahre, Mittelwert=35 Monate). Je nach Alter und Entwicklungsstand des Kindes erfolgte dies in Form von Verhaltens-, Spiel- und wiederholt durchgeführten Tonaudiometrien. Bei 58 Kindern lagen seitengetrennte Spiel- und / oder Tonaudiometrien vor, 14 der Kinder waren bis zu diesem Zeitpunkt ausschließlich mit Spielaudiometrien im Freifeld untersucht worden und bei 25 Kindern fanden sich als subjektive Hörprüfmethoden lediglich Verhaltensaudiometrien. Falls mehrere Spiel- oder Tonaudiometrien vorlagen, wurde diejenige Audiometrie ausgewählt, bei der das Kind am verlässlichsten mitgearbeitet hatte und das Ergebnis reproduzierbar war.

Da der maximale, unverzerrte Stimuluspegel in der objektiven Audiometrie mit 100 dB angegeben wird, wurden folgende Korrekturen festgelegt: In der subjektiven Audiometrie ermittelte Hörverluste über 100 dB wurden als 101 dB bewertet, um eine statistische Vergleichbarkeit mit der maximalen NN-BERA-Messung von 100 dB zu gewährleisten.

Bei einseitigen Hörstörungen wurde sowohl in der Hirnstammaudiometrie wie auch in der Tonaudiometrie stets unter Vertäubung des Gegenohres gemessen.

Zur statistischen Auswertung und Erstellung der Graphen wurde das Programm Prism 5.0d für Mac von GraphPad Software, Inc. verwendet. Zur Korrelationsanalyse wurde bei nicht

eindeutig nachweisbarer Normalverteilung der Spearman-Korrelationstest durchgeführt. Das Signifikanzniveau wurde bei 5% ( $p < 0,05$ ) definiert.

	Anzahl	Prozent
Sensorineurale Hörstörungen	75	77%
Hereditär	17	18%
Fam. Hörstörung	9	9%
Syndrome mit Hörstörung	8	8%
Kongenital	2	2%
Asphyxie	1	1%
Geburtsgewicht < 1500g	1	1%
Postnatal	4	4%
Meningitis	4	4%
Unbekannt	52	54%
Schalleitungsstörungen	21	22%
Gehörgangsatresie	19	20%
Mittelohrfehlbildung	2	2%
Kombinierte Hörstörungen	1	1%
Gesamt	97	100%

**Tabelle 2: Ätiologie der Hörstörungen bei n=97 Kindern**

	Geschlecht		BERA			subjektive Audiometrie			Hörgeräteversorgung		
	M	W	Mw	SD	M	Mw	SD	M	Mw	SD	M
bilaterale Hörstörungen	39	27	34	26	27	76	31	71	31	26	26
unilaterale Hörstörungen	18	13	26	29	8	66	26	57	26	27	9
Gesamt	57	40	31	27	25	73	30	70	29	26	24

**Tabelle 3: Alter der Kinder in Monaten bei Durchführung der BERA sowie der subjektiven Audiometrie und Versorgungsalter**

Mw = Mittelwert

SD = Standardabweichung

M = Median

## **2.3 Gerätedaten und Untersuchungsablauf**

### **2.3.1 Klick-BERA**

Die Messungen der Klick-BERA wurden auf dem von der Firma Westra Electronic GmbH entwickelten WESTRA ERA Q/S-02 durchgeführt. Für die Ableitverstärkung und den Hochpassfilter wurden die Standardeinstellungen verwendet, d.h. 20.000-fache Ableitverstärkung und 100 Hz Hochpassfilter.

Zur Vermeidung myogener Störungen sollte das Kind während der Untersuchung ruhig und entspannt sein. Dies gelang bei Kindern bis zu einem halben Jahr meist im Spontanschlaf, z.B. in der postprandialen Phase oder nach Schlafentzug. Bei sehr unruhigen Kindern wurde eine Sedierung mit Chloralhydrat 50-100 mg/kg rektal vorgenommen. Bei einem Alter ab 6 Monaten führten wir die Ableitung der akustisch evozierten Potentiale in Narkose unter Anwesenheit eines Anästhesisten durch.

Die zur Messung benutzten Oberflächenelektroden wurden am Vertex (positiv), am ipsilateralen Mastoid (negativ) und an der Stirn (Massenelektrode) befestigt, wozu zunächst eine Reinigung der für die Elektrodenbereiche benötigten Hautbereiche und anschließend eine Auftragung des Elektrodengels erfolgte. Nach dem Anlegen der Elektroden wurden diese an das Impedanzmessgerät angeschlossen, die Elektrodenimpedanz sollte dabei zwischen 1 und 5 k $\Omega$  betragen. Als Reizapplikator wurde ein Kopfhörer (DT 48) verwendet und der Klick-Reiz mit einer Frequenz von 20/s appliziert und 1000-2000 Sweeps gemittelt. Um ein Überhören zu vermeiden, erfolgte ggf. eine Vertäubung des kontralateralen Ohres mit 30 dB unter dem Reizpegel. Zu Beginn der Messung wurden weit überschwellige Pegel verwendet, durch eine schrittweise Pegelreduktion erfolgte die Annäherung an die Hörschwelle.

Als der maximale unverzerrte Stimuluspegel werden 100 dB HL angegeben.

### **2.3.2 NN-BERA**

Zur Ermittlung der Hörschwellen mit der NN-BERA wurde das ERA-Diagnostiksystem „Evoselect“ der Firma Pilot-Blankenfelde benutzt.

Die Impedanzmessung der Elektroden ist dabei in das Messgerät integriert, die Filterbandbreite wurde bei 150 Hz und 2500 Hz gesetzt.

Bei der NN-BERA ist das gleiche allgemeine Vorgehen und die gleiche Elektrodenlage wie bei der Klick-BERA üblich, die Reizapplikation erfolgte über die bei der Anlage standardmäßig eingesetzten DT48 Kopfhörer. Als Stimulus wurde ein alternierender Tonburst mit einer Dauer von 2 ms und einer Frequenz von 0,5 kHz, 1 kHz, 2 kHz und 4 kHz verwendet und 2000 Messungen gemittelt. Die Reizrate betrug 37,5/s. Um ein Überhören zu vermeiden, erfolgte eine Vertäubung des kontralateralen Ohres mit einem Breitbandrauschen von 30 dB unter der Reizintensität des zu untersuchenden Ohres.

Der Zeitaufwand für die Messung lag in etwa zwischen 45 und 60 Minuten.

### **2.3.3 Subjektive Audiometrie**

Die Spiel- und Tonaudiogramme wurden mit dem Tonaudiometer AT 900 (Audiometer PC-System, geräuscharm nach DIN ISO 8253-1 und DIN ISO 8253-2) in einem nach DIN EN ISO 8253-Standard eingerichteten Raum durchgeführt. Voraussetzung für den einwandfreien Ablauf der Messungen war ein schallarmer Raum und ein nach internationaler Norm kalibriertes Gerät.

Abhängig vom Alter und Entwicklungsstand des zu untersuchenden Kindes wurde die subjektive Audiometrie in Form einer Spiel- oder Tonaudiometrie oder als Freifelduntersuchung mit und ohne Konditionierung vorgenommen.

### 3 Ergebnisse

#### 3.1 Vergleich der NN-Schwellen mit subjektiven, seitengetrenten Schwellen

##### 3.1.1 Beidseitige Hörstörungen

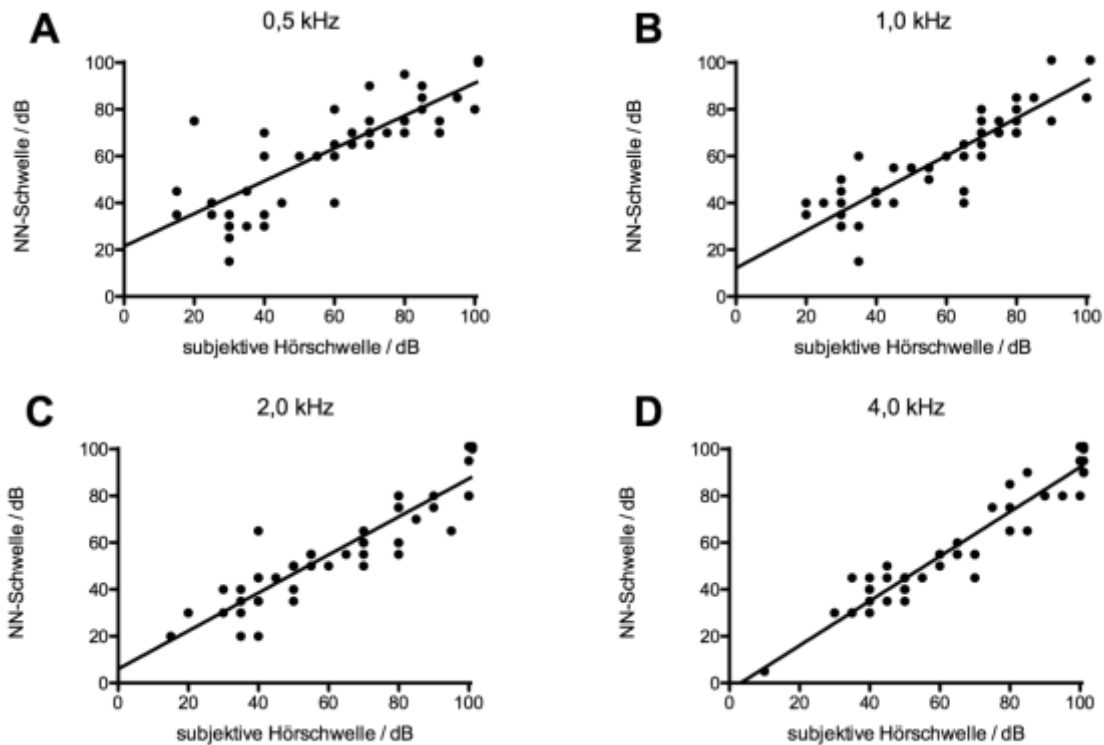


Abb. 2: Korrelation NN-BERA-Schwelle mit der subjektiven Schwelle im beidseitig hörgestörten Kollektiv.

A:  $n=52$ ;  $r=0,78$ ; signifikante Korrelation ( $p<0,0001$ ); Regressionsgerade:  $y=21,49+0,70*x$

B:  $n=46$ ;  $r=0,91$ ; signifikante Korrelation ( $p<0,0001$ ); Regressionsgerade:  $y=12,16+0,80*x$

C:  $n=52$ ;  $r=0,93$ ; signifikante Korrelation ( $p<0,0001$ ); Regressionsgerade:  $y=6,02+0,81*x$

D:  $n=51$ ;  $r=0,94$ ; signifikante Korrelation ( $p<0,0001$ ); Regressionsgerade:  $y=-3,04+0,95*x$

NN-BERA-Schwelle= *Notched-Noise-BERA-Schwelle*

$n$ , Anzahl der Ohren

$r$ , Korrelationskoeffizient nach Spearman

In der Abbildung 2 sind die Ergebnisse der Schwellenuntersuchungen im beidseitig hörgestörten Kollektiv zusammengefasst. Für die vier untersuchten Frequenzen sind jeweils die *Notched-Noise-* (NN) BERA-Schwellen (Ordinate) gegen die Ton-Hörschwellen (Abszisse) der rechten und linken Ohren und die Regressionsgerade aufgetragen. Die

subjektiven Ton-Hörschwellen wurden je nach Alter und Entwicklungsstand der Kinder in der Spiel- oder Tonaudiometrie seitengetreunt ermittelt.

Bei allen Messpunkten, die unterhalb der 45-Grad-Geraden liegen, ist der objektiv gefundene Hörverlust geringer als der subjektiv gemessene (d.h. in der BERA wurde z.B. mit 30 dB und in der subjektiven Audiometrie z.B. mit 40 dB gemessen). Für die oberhalb der Geraden liegenden Messpunkte gilt das Umgekehrte. Messpunkte, die auf der Geraden liegen, zeigen Übereinstimmungen zwischen objektiv und subjektiv gemessener Schwelle.

Bei dem Vergleich von NN-BERA-Schwelle und subjektiver Luftleitungsschwelle ergeben sich signifikante Korrelationen mit einer annähernd linearen Abhängigkeit (0,5 kHz:  $r=0,78$ ; 1 kHz:  $r=0,91$ ; 2 kHz:  $r=0,93$ ; 4 kHz:  $r=0,94$   $p<0,0001$ ). Im Vergleich der vier Prüffrequenzen zeigt 0,5 kHz die geringste Korrelation.

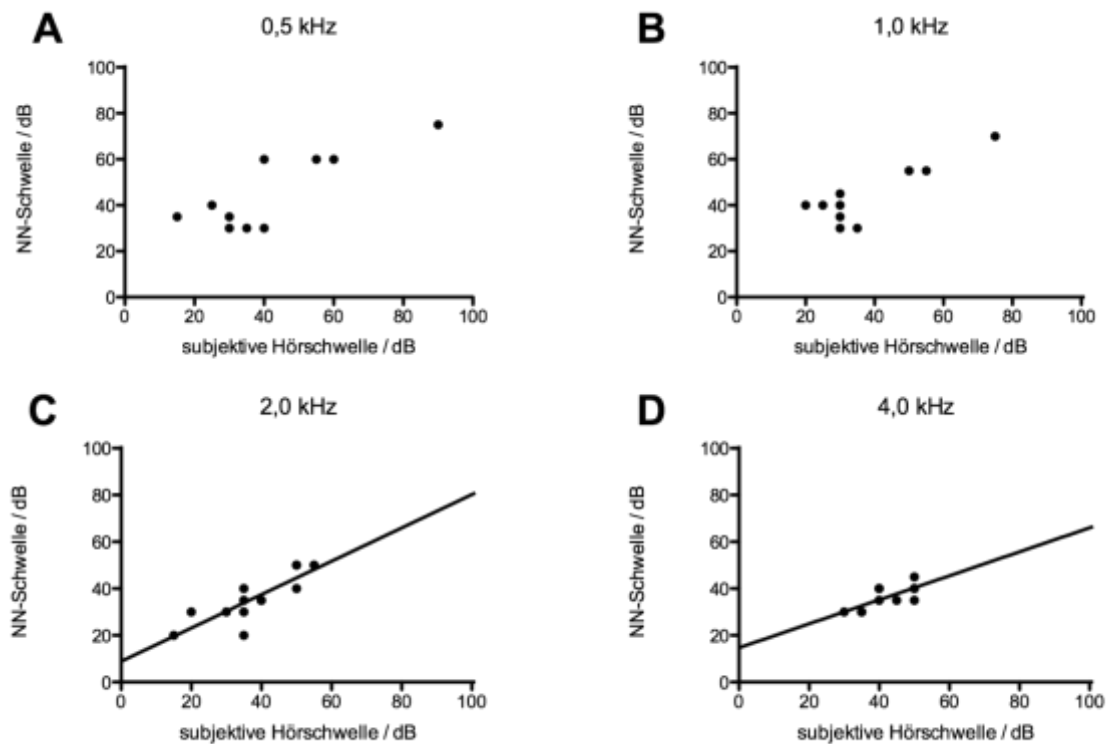


Abb. 3: Korrelation NN-BERA-Schwelle mit der subjektiven Schwelle im beidseitig hörgestörten Kollektiv bei Klick 25-40 dB.

A:  $n=10$ ;  $r=0,60$ ; keine signifikante Korrelation ( $p=0,0734$ )

B:  $n=10$ ;  $r=0,53$ ; keine signifikante Korrelation ( $p=0,1139$ )

C:  $n=13$ ;  $r=0,85$ ; signifikante Korrelation ( $p=0,0002$ ); Regressionsgerade:  $y=8,90+0,71*x$

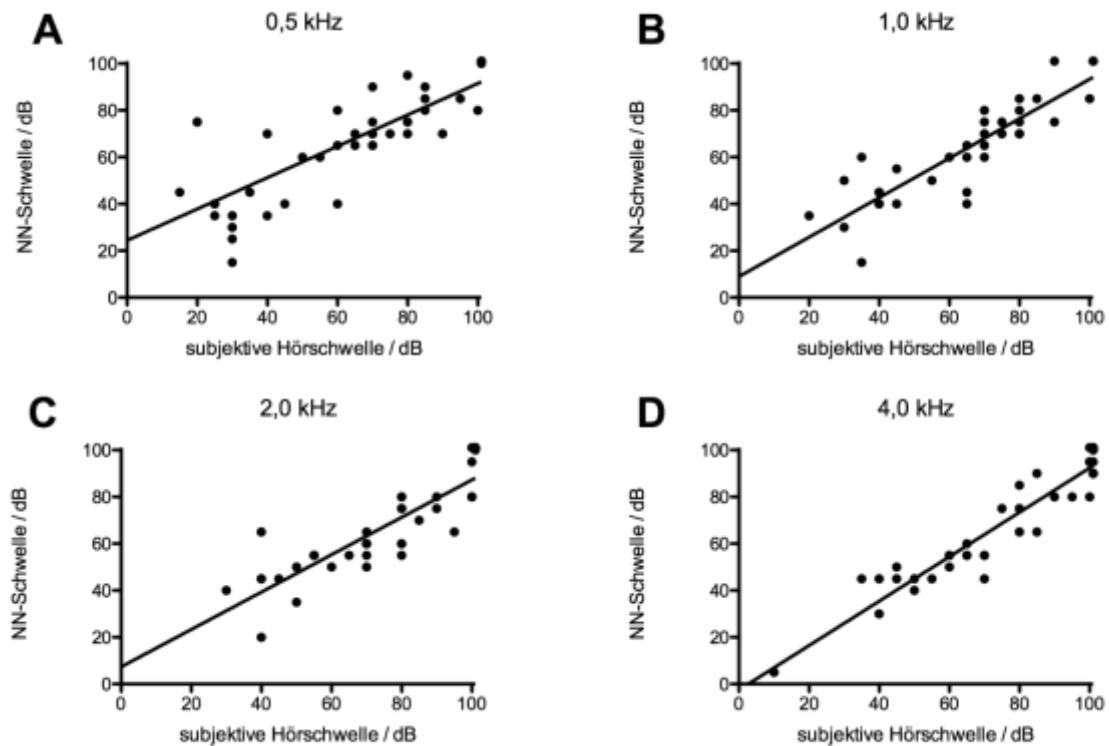
D:  $n=11$ ;  $r=0,73$ ; signifikante Korrelation ( $p=0,0128$ ); Regressionsgerade:  $y=14,67+0,51*x$

NN-BERA-Schwelle= *Notched-Noise-BERA-Schwelle*

$n$ , Anzahl der Ohren

$r$ , Korrelationskoeffizient nach Spearman

Die Abb. 3 zeigt die Korrelation der NN-BERA-Schwelle mit der subjektiven Schwelle im beidseitig hörgestörten Kollektiv bei Kindern mit leichtgradigen Hörstörungen (Klick 25-40 dB). Es ergeben sich signifikante Korrelationen für 2 kHz und 4 kHz ( $p < 0,05$ ). Bei 0,5 kHz und 1 kHz sind die Korrelationen auf dem 5%-Niveau nicht signifikant ( $p > 0,05$ ).



**Abb. 4: Korrelation NN-BERA-Schwelle mit der subjektiven Schwelle im beidseitig hörgestörten Kollektiv bei Klick >40 dB.**

**A:**  $n=42$ ;  $r=0,77$ ; signifikante Korrelation ( $p < 0,0001$ ); Regressionsgerade:  $y=24,43+0,67 \cdot x$

**B:**  $n=36$ ;  $r=0,91$ ; signifikante Korrelation ( $p < 0,0001$ ); Regressionsgerade:  $y=8,94+0,84 \cdot x$

**C:**  $n=39$ ;  $r=0,90$ ; signifikante Korrelation ( $p < 0,0001$ ); Regressionsgerade:  $y=7,35+0,80 \cdot x$

**D:**  $n=40$ ;  $r=0,93$ ; signifikante Korrelation ( $p < 0,0001$ ); Regressionsgerade:  $y=2,50+0,95 \cdot x$

NN-BERA-Schwelle = *Notched-Noise-BERA-Schwelle*

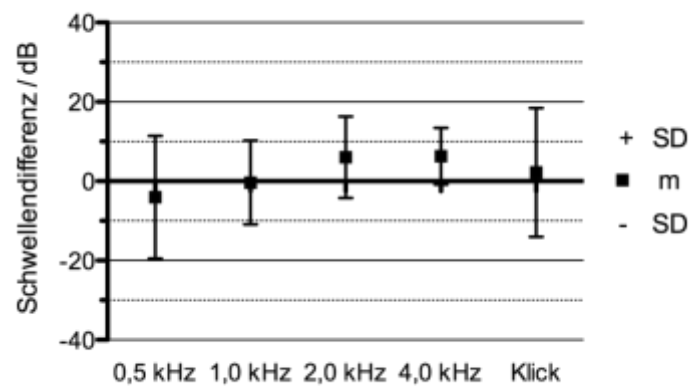
$n$ , Anzahl der Ohren

$r$ , Korrelationskoeffizient nach Spearman

Die Abb. 4 zeigt die Korrelation der NN-BERA-Schwelle mit der subjektiven Schwelle im beidseitig hörgestörten Kollektiv bei Kindern mit mittel- und höhergradigen Hörstörungen (Klick >40 dB). Es ergeben sich signifikante Korrelationen mit einem hohen  $r$  für alle Frequenzen ( $p < 0,0001$ ).



Zur Überprüfung der Unterschiedlichkeit beider Gruppen (1. Gruppe: Klick 25-40 dB, 2. Gruppe: Klick >40 dB) wurde der parameterfreie Mann-Whitney-Test durchgeführt, er ist in beiden Gruppen für die Korrelationskoeffizienten bei 0,5 kHz, 1 kHz, 2 kHz und 4 kHz und den Klick-Reiz signifikant unterschiedlich ( $p < 0,05$ ).



**Abb. 5:** Differenzen der NN-BERA-Schwellen und subjektiven Tonschwellen bei den Prüffrequenzen 0,5 kHz, 1 kHz, 2 kHz und 4 kHz sowie zwischen Klick-Schwelle und Mittelwert 1-4 kHz der subjektiven Tonschwelle im beidseitig hörgestörten Kollektiv.

NN-BERA-Schwelle = *Notched-Noise-BERA-Schwelle*  
 m, arithmetischer Mittelwert  
 SD, empirische Standardabweichung

Abb. 5 zeigt die Schwellendifferenzen zwischen NN-Schwellen und subjektiven Tonschwellen im beidseitig hörgestörten Kollektiv. Zum frequenzspezifischen Vergleich der Schwellenwerte wurden hierzu die Differenzen der subjektiven Tonschwellen und der NN-BERA-Schwellen bei den vier Prüffrequenzen gebildet. Sind die Differenzen positiv, so sind die NN-BERA-Schwellen besser (d.h. in der BERA liegt die Schwelle niedriger, z.B. bei 30 dB, in der subjektiven Audiometrie liegt die Schwelle höher, z.B. bei 40 dB), bei negativen Differenzen sind die NN-BERA-Schwellen schlechter als die subjektiv ermittelten Hörschwellen. Die arithmetischen Mittelwerte der Schwellendifferenzen liegen zwischen -4,0 und 6,3 dB, die empirische Standardabweichung beträgt bei 0,5 kHz=±15,5 dB, 1 kHz=±10,6 dB, 2 kHz=±10,3 dB, 4 kHz=±7,1dB.

Die Schwellendifferenz zwischen der Klick-BERA und den Mittelwerten (1-4 kHz) der subjektiven Tonschwelle (Abb. 5) zeigt einen arithmetischen Mittelwert von 2 dB und eine Standardabweichung von 16 dB.

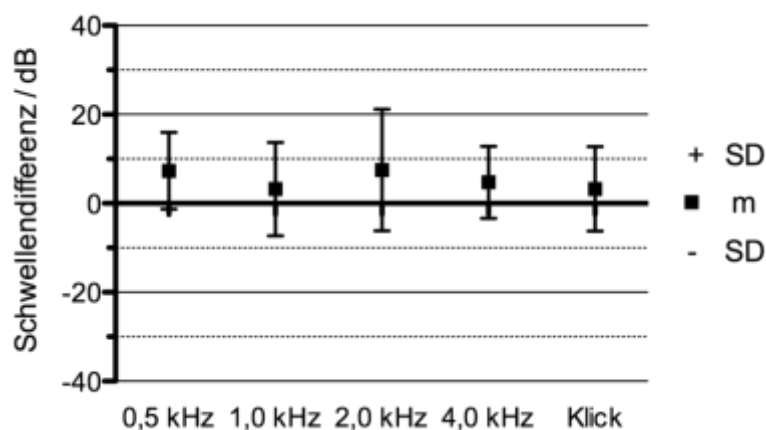
Alter	N	0,5 kHz	1 kHz	2 kHz	4kHz	Klick
<= 24 Mon.	14 – 21	0,92	0,78	0,79	0,93	0,91
> 24 Mon.	32 – 50	0,71	0,87	0,96	0,92	0,75

**Tabelle 4: Übersicht über die Korrelationskoeffizienten bei 0,5–4 kHz zwischen NN-BERA-Schwellen und subj. Schwellen, sowie zwischen Klick-BERA-Schwellen und dem Mittelwert aus 1–4 kHz in der subj. Audiometrie in Abhängigkeit vom Alter bei der BERA.**

**n**, Anzahl der Ohren (Angabe von kleinstem und größtem n)  
**r**, Korrelationskoeffizient nach Spearman

Die Unterteilung nach dem Alter der Kinder zum Zeitpunkt der BERA im beidseitig hörgestörten Kollektiv zeigt über alle Frequenzen und den Klick-Reiz signifikante Korrelationen ( $p < 0,05$ ) mit einem vergleichbar hohen  $r$  in beiden Altersgruppen (Tab. 4).

Der Mann-Whitney-Test zeigt im Vergleich beider Gruppen (1. Gruppe  $\leq 24$  Monate, 2. Gruppe  $> 24$  Monate) für die Korrelationskoeffizienten bei 0,5 kHz, 1 kHz, 2 kHz, 4 kHz und den Klick-Reiz keinen signifikanten Unterschied.

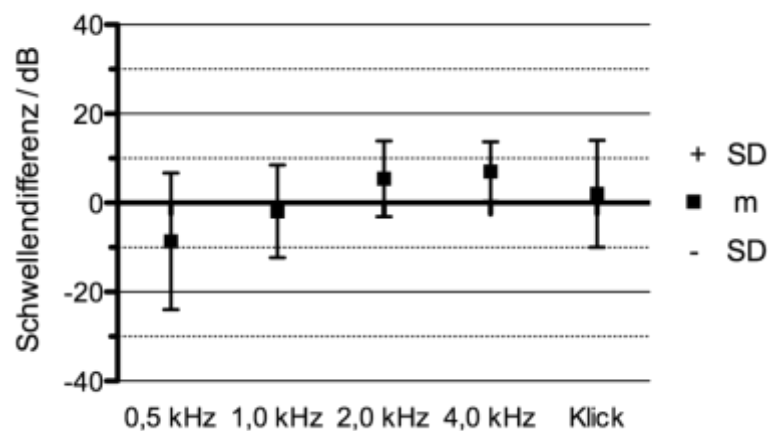


**Abb. 6: Differenzen der NN-BERA-Schwellen und subjektiven Tonschwellen bei den Prüffrequenzen 0,5 kHz, 1 kHz, 2 kHz und 4 kHz sowie zwischen Klick-Schwelle und Mittelwert 1-4 kHz der subjektiven Tonschwelle im beidseitig hörgestörten Kollektiv bei Kindern  $\leq 24$  Monate zum Zeitpunkt der BERA.**

**NN-BERA-Schwelle**= *Notched-Noise-BERA-Schwelle*  
**m**, arithmetischer Mittelwert  
**SD**, empirische Standardabweichung

Die Abb. 6 zeigt die Schwellendifferenzen der NN-BERA und der subjektiven Audiometrie bei Kindern  $\leq 24$  Monate zum Zeitpunkt der BERA. Die arithmetischen Mittelwerte der Schwellendifferenzen liegen zwischen 3,2 und 7,5 dB, die empirische Standardabweichung beträgt bei 0,5 kHz  $\pm 8,6$  dB, 1 kHz  $\pm 10,5$  dB, 2 kHz  $\pm 13,7$  dB, 4 kHz  $\pm 8,1$  dB.

Die Schwellendifferenz zwischen der Klick-BERA und den Mittelwerten (1-4 kHz) der subjektiven Tonschwelle (Abb. 6) zeigt einen arithmetischen Mittelwert von 3,2 dB und eine Standardabweichung von 9,5 dB. Für alle Frequenzen und den Klick-Wert sind die BERA-Schwellen niedriger als die subjektiven Schwellen.



**Abb. 7:** Differenzen der NN-BERA-Schwellen und subjektiven Tonschwellen bei den Prüffrequenzen 0,5 kHz, 1 kHz, 2 kHz und 4 kHz sowie zwischen Klick-Schwelle und Mittelwert 1-4 kHz der subjektiven Tonschwelle im beidseitig hörgestörten Kollektiv bei Kindern  $> 24$  Monate zum Zeitpunkt der BERA.

**NN-BERA-Schwelle= *Notched-Noise*-BERA-Schwelle**  
**m, arithmetischer Mittelwert**  
**SD, empirische Standardabweichung**

Auf der Abb. 7 sind die Schwellendifferenzen der NN-BERA und der subjektiven Audiometrie bei Kindern älter als 24 Monate zum Zeitpunkt der BERA dargestellt. Die arithmetischen Mittelwerte der Schwellendifferenzen liegen zwischen -8,6 und 7,0 dB, die empirische Standardabweichung beträgt bei 0,5 kHz  $\pm 15,3$  dB, 1 kHz  $\pm 10,4$  dB, 2 kHz  $\pm 8,5$  dB, 4 kHz  $\pm 6,7$  dB.

Die Schwellendifferenz zwischen der Klick-BERA und den Mittelwerten (1-4 kHz) der subjektiven Tonschwelle (Abb. 7) zeigt einen arithmetischen Mittelwert von 2,0 dB und eine Standardabweichung von 12,0 dB.

### 3.1.2 Einseitige Hörstörungen

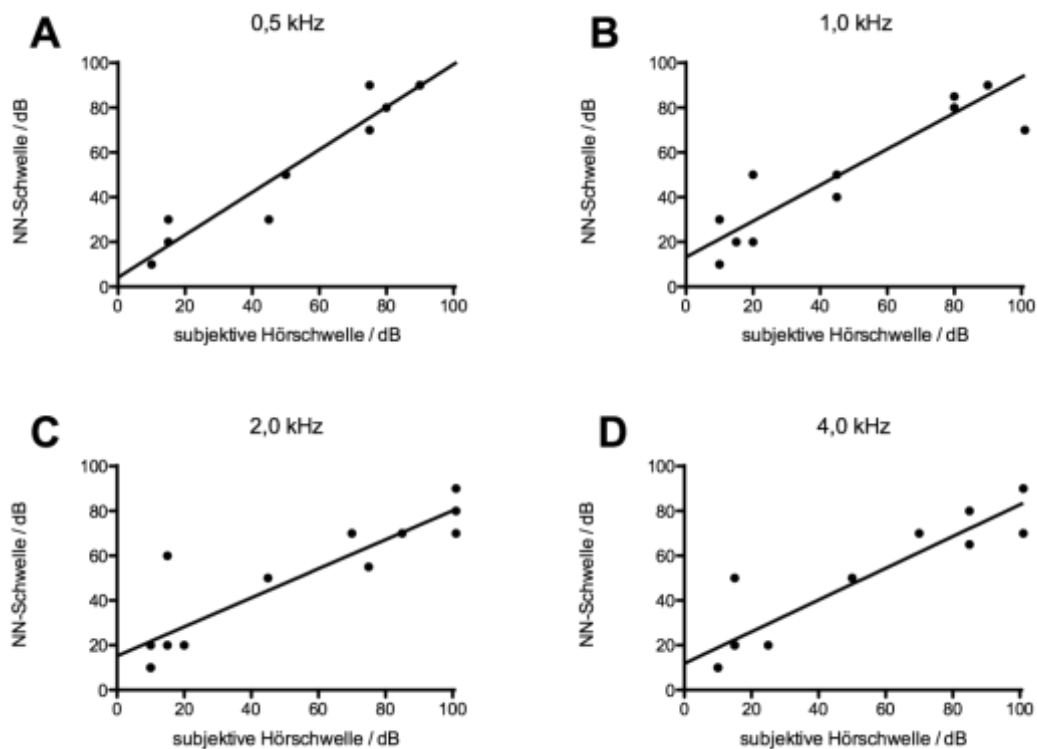


Abb. 8: Korrelation NN-BERA-Schwelle mit der subjektiven Schwelle im einseitig hörgestörten Kollektiv.

A:  $n=10$ ;  $r=0,94$ ; signifikante Korrelation ( $p=0,0002$ ); Regressionsgerade:  $y=4,12+0,95*x$   
 B:  $n=12$ ;  $r=0,88$ ; signifikante Korrelation ( $p=0,0003$ ); Regressionsgerade:  $y=13,21+0,80*x$   
 C:  $n=13$ ;  $r=0,90$ ; signifikante Korrelation ( $p<0,0001$ ); Regressionsgerade:  $y=15,22+0,65*x$   
 D:  $n=12$ ;  $r=0,92$ ; signifikante Korrelation ( $p<0,0001$ ); Regressionsgerade:  $y=11,83+0,71*x$

NN-BERA-Schwelle= *Notched-Noise-BERA-Schwelle*  
 n, Anzahl der Ohren  
 r, Korrelationskoeffizient nach Spearman

In der Abb. 8 sind die Ergebnisse der Schwellenuntersuchungen im einseitig hörgestörten Kollektiv dargestellt. Für die vier untersuchten Frequenzen sind jeweils die NN-BERA-Schwellen (Ordinate) gegen die Ton-Hörschwellen (Abszisse) aufgetragen. Dabei wurden sowohl die Hörschwellen der schwerhörigen Ohren, als auch die kontralateralen normalhörigen Ohren einbezogen.

Es zeigt sich über alle Frequenzen eine signifikante Korrelation ( $p<0,05$ ) mit einer fast linearen Abhängigkeit der subjektiv und objektiv ermittelten Hörschwellen (0,5 kHz:  $r=0,94$ ; 1 kHz:  $r=0,88$ ; 2 kHz:  $r=0,90$ ; 4 kHz:  $r=0,92$ ).

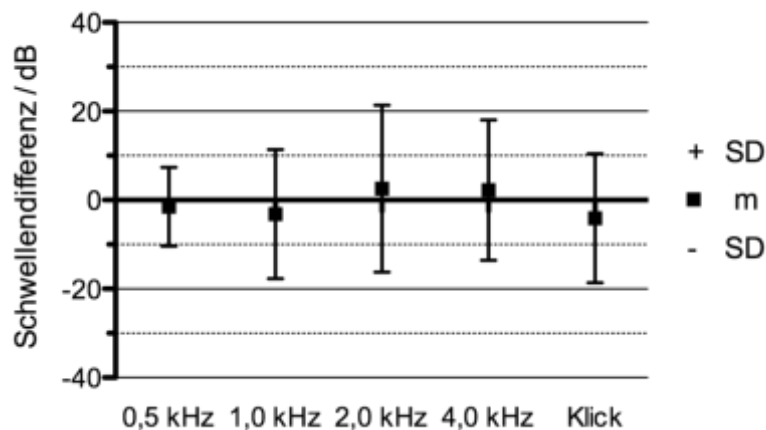


Abb. 9: Differenzen der NN-BERA-Schwellen und subjektiven Tonschwellen bei den Prüffrequenzen 0,5 kHz, 1 kHz, 2 kHz und 4 kHz sowie Differenz zwischen Klick-Schwelle und Mittelwert 1-4 kHz der subjektiven Tonschwelle im einseitig hörgestörten Kollektiv.

NN-BERA-Schwelle= *Notched-Noise-BERA-Schwelle*

m, arithmetischer Mittelwert

SD, empirische Standardabweichung

Die Abb. 9 zeigt die Schwellendifferenzen der NN-BERA und der subjektiven Audiometrie im einseitig hörgestörten Kollektiv. Die arithmetischen Mittelwerte der Schwellendifferenzen liegen zwischen -3,2 und 2,5 dB, die empirische Standardabweichung beträgt bei 0,5 kHz= $\pm 8,8$  dB, 1 kHz= $\pm 14,5$  dB, 2 kHz= $\pm 18,8$  dB, 4 kHz= $\pm 15,8$  dB.

Die Schwellendifferenz zwischen der Klick-BERA und den Mittelwerten (1-4 kHz) der subjektiven Tonschwelle (Abb. 9) zeigt einen arithmetischen Mittelwert von -4,1 dB und eine Standardabweichung von 14,5 dB.

### 3.2 Vergleich der NN-Schwellen mit subjektiven Schwellen im Freifeld

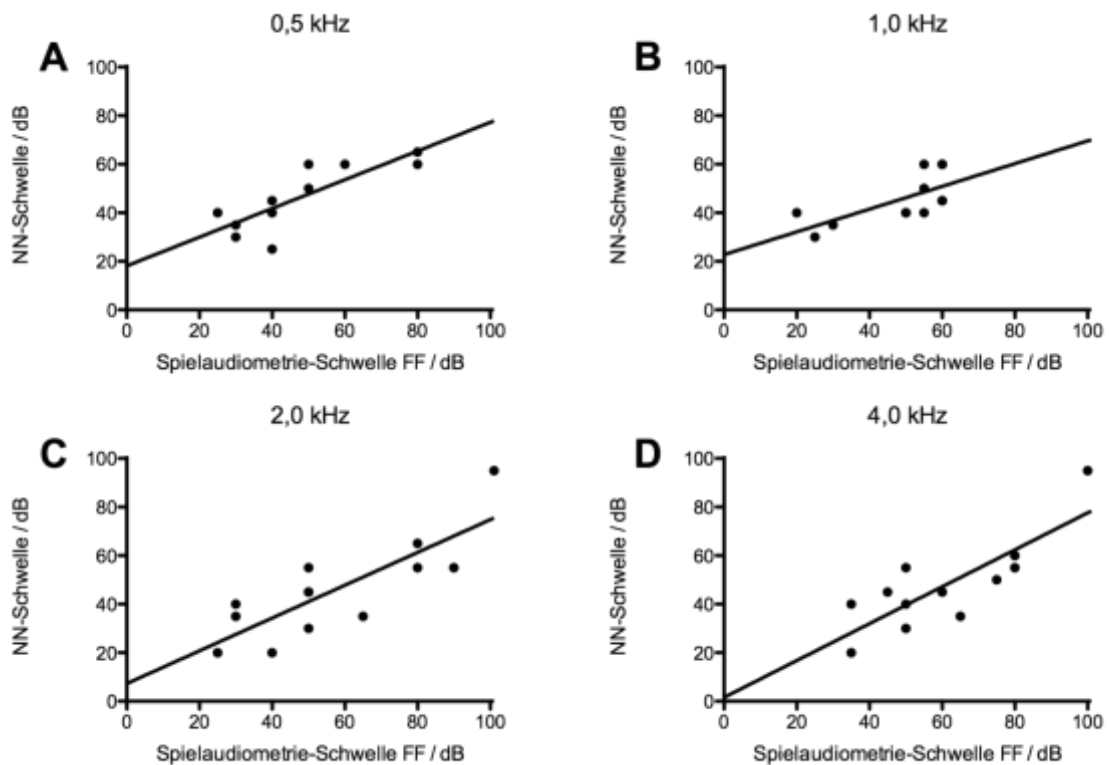


Abb. 10: Korrelation NN-BERA-Schwelle des besseren Ohres mit der subjektiven Schwelle im Freifeld.

A:  $n=11$ ;  $r=0,84$ ; signifikante Korrelation ( $p=0,0022$ ); Regressionsgerade:  $y=18,15+0,59*x$

B:  $n=12$ ;  $r=0,78$ ; signifikante Korrelation ( $p=0,0038$ ); Regressionsgerade:  $y=22,78+0,47*x$

C:  $n=13$ ;  $r=0,79$ ; signifikante Korrelation ( $p=0,0015$ ); Regressionsgerade:  $y=7,27+0,68*x$

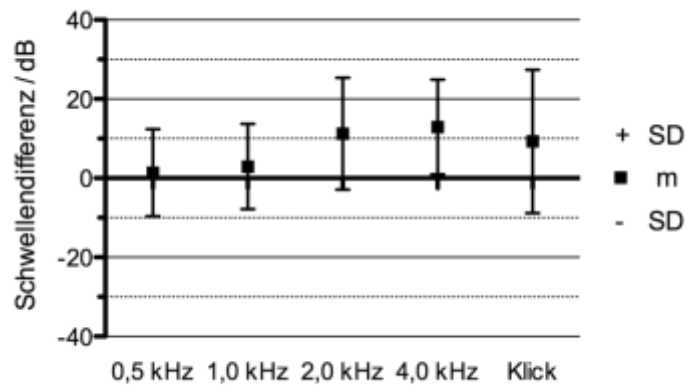
D:  $n=12$ ;  $r=0,72$ ; signifikante Korrelation ( $p=0,0106$ ); Regressionsgerade:  $y=1,57+0,76*x$

NN-BERA-Schwelle= *Notched-Noise*-BERA-Schwelle

n, Anzahl der Ohren

r, Korrelationskoeffizient nach Spearman

In der Abb. 10 sind die Korrelationen der NN-Schwellen der besseren Ohren mit den spielaudiometrisch im Freifeld ermittelten subjektiven Hörschwellen dargestellt. Es zeigt sich bei allen Frequenzen eine signifikante Korrelation ( $p<0,05$ ), die jedoch niedriger ist als die Korrelation der NN-Schwellen mit den durch Kopfhörer gewonnenen Tonschwellen (0,5 kHz:  $r=0,84$ ; 1 kHz:  $r=0,78$ ; 2 kHz:  $r=0,79$ ; 4 kHz:  $r=0,72$ ).



**Abb. 11: Differenzen der NN-BERA-Schwellen der besseren Ohren und subjektiven Tonschwellen im Freifeld bei den Prüffrequenzen 0,5 kHz, 1 kHz, 2 kHz und 4 kHz sowie Differenz zwischen Klick-Schwelle des besseren Ohres und Mittelwert 1-4 kHz der subjektiven Tonschwelle im Freifeld .**

**NN BERA-Schwelle = *Notched-Noise*-BERA-Schwelle**

**m, arithmetischer Mittelwert**

**SD, empirische Standardabweichung**

Die Abb. 11 zeigt die Schwellendifferenzen der NN-BERA der besseren Ohren und der subjektiven Audiometrie im Freifeld. Die arithmetischen Mittelwerte der Schwellendifferenzen liegen zwischen 1,4 und 12,9 dB, die empirische Standardabweichung beträgt bei 0,5 kHz=+/-10,9 dB, 1 kHz=+/-2,9 dB, 2 kHz=+/-11,2 dB, 4 kHz=+/-12,9 dB.

Die Schwellendifferenz zwischen der Klick-BERA des besseren Ohres und den Mittelwerten (1-4 kHz) der subjektiven Tonschwelle im Freifeld (Abb. 11) zeigt einen arithmetischen Mittelwert von 9,3 dB und eine Standardabweichung von 18,1 dB.

### 3.3 Vergleich der Klick-Schwellen mit subjektiven Schwellen

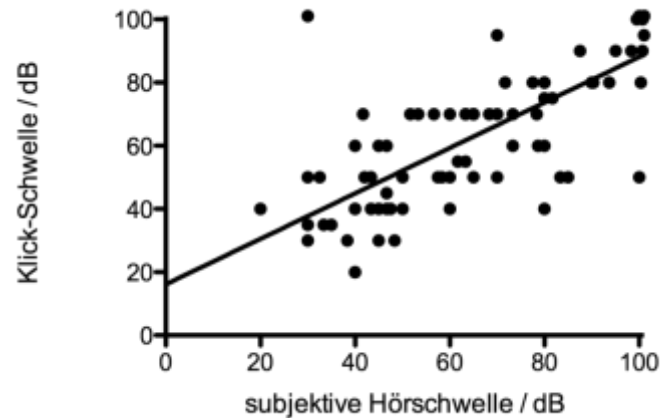


Abb. 12: Korrelation Klick-BERA-Schwelle mit dem Mittelwert 1-4 kHz der subjektiven Tonschwelle im beidseitig hörgestörten Kollektiv.  
 $n=80$ ;  $r=0,75$ ; signifikante Korrelation ( $p<0,0001$ ); Regressionsgerade:  $y=16,14+0,72*x$   
 $n$ , Anzahl der Ohren  
 $r$ , Korrelationskoeffizient nach Spearman

Abb. 12 zeigt den Vergleich der Klick-BERA mit der subjektiven Audiometrie im beidseitig hörgestörten Kollektiv. Da sich der Hauptfrequenzbereich des Klick-Reizes zwischen 1 und 4 kHz befindet, wurden bei den subjektiv ermittelten Schwellen die Mittelwerte zwischen 1 und 4 kHz gebildet. Es zeigt sich eine signifikante Korrelation zwischen der Klick-BERA und den subjektiv gemittelten Hörschwellen ( $r=0,75$ ,  $p<0,0001$ ), allerdings ergibt sich eine geringere Korrelation als bei den mit der *Notched-Noise*-BERA ermittelten Schwellen.

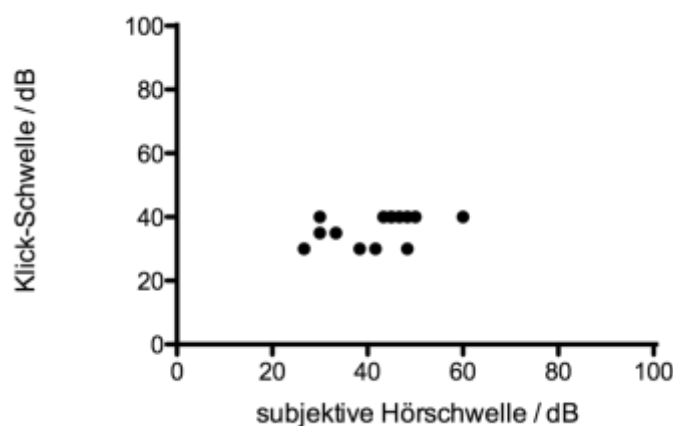
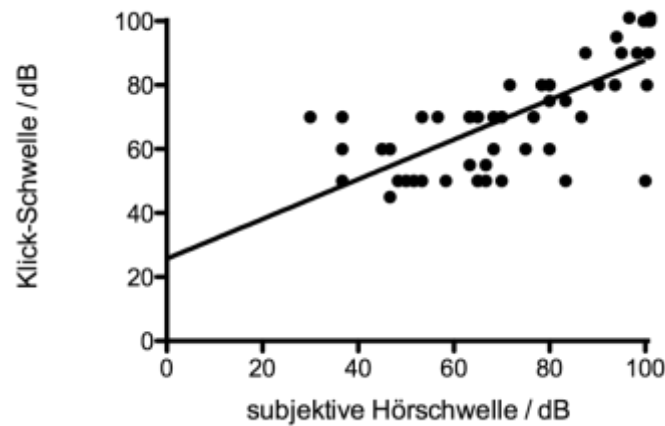


Abb. 13: Korrelation Klick-BERA-Schwelle mit dem Mittelwert 1-4 kHz der subjektiven Tonschwelle im beidseitig hörgestörten Kollektiv bei Klick 25-40 dB.  
 $n=15$ ;  $r=0,47$ ; keine signifikante Korrelation ( $p=0,08$ )  
 $n$ , Anzahl der Ohren  
 $r$ , Korrelationskoeffizient nach Spearman

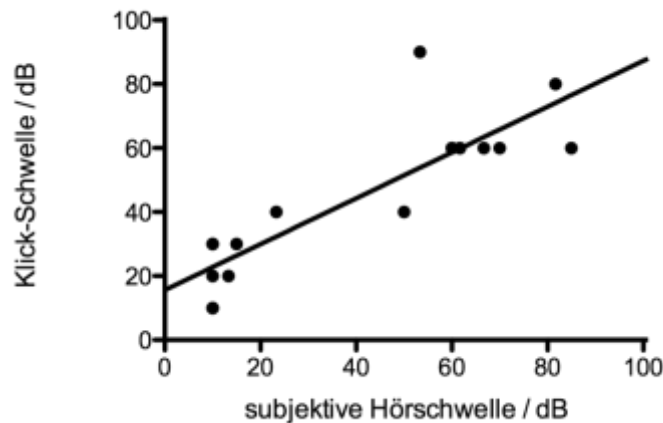


Die Abb. 13 zeigt die Korrelation der Klick-BERA-Schwelle mit dem Mittelwert 1-4 kHz der subjektiven Tonschwelle im beidseitig hörgestörten Kollektiv bei Kindern mit leichtgradigen Hörstörungen (Klick 25-40 dB). Es zeigt sich auf dem 5%-Niveau keine signifikante Korrelation ( $p=0,08$ ).



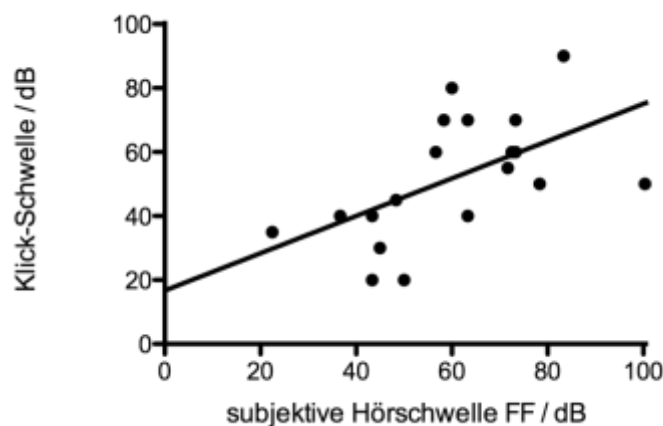
**Abb. 14: Korrelation Klick-BERA-Schwelle mit dem Mittelwert 1-4 kHz der subjektiven Tonschwelle im beidseitig hörgestörten Kollektiv bei Klick >40 dB.**  
 $n=56$ ;  $r=0,74$ ; signifikante Korrelation ( $p<0,0001$ ); Regressionsgerade:  $y=25,69+0,62*x$   
 $n$ , Anzahl der Ohren  
 $r$ , Korrelationskoeffizient nach Spearman

Bei den Kindern mit höheren Hörverlusten (Klick >40 dB) zeigt die Korrelation der Klick-BERA-Schwelle mit dem Mittelwert 1-4 kHz der subjektiven Tonschwelle eine signifikante Korrelation mit einem hohen  $r$  (Abb. 14).



**Abb. 15: Korrelation Klick-BERA-Schwelle mit dem Mittelwert 1-4 kHz der subjektiven Tonschwelle im einseitig hörgestörten Kollektiv.**  
**n=17; r=0,86; signifikante Korrelation (p<0,0001); Regressionsgerade:  $y=15,62+0,72*x$**   
**n, Anzahl der Ohren**  
**r, Korrelationskoeffizient nach Spearman**

In der Abb. 15 ist die Korrelation der Klick-BERA mit den subjektiv ermittelten Hörschwellen bei den einseitig hörgestörten Kindern dargestellt. Dabei wurden sowohl die schwerhörigen Ohren als auch die kontralateralen normalhörigen Ohren einbezogen, wenn für diese ebenfalls Messwartergebnisse aus beiden Verfahren ermittelt worden waren. Es zeigt sich eine hohe Korrelation ( $r=0,86$ ,  $p<0,0001$ ) beider Verfahren.



**Abb. 16: Korrelation Klick-BERA-Schwelle des besseren Ohres mit dem Mittelwert 1-4 kHz der subjektiven Tonschwelle im Freifeld.**  
**n= 19; r= 0,63; signifikante Korrelation( p=0,0040); Regressionsgerade:  $y=16,68+0,58*x$**   
**n, Anzahl der Ohren**  
**r, Korrelationskoeffizient nach Spearman**

In der Abb. 16 sind die Klick-Schwellen der besseren Ohren im Vergleich mit den Mittelwerten 1-4 kHz der subjektiven Schwellen im Freifeld dargestellt. Hierbei zeigt sich eine signifikante Korrelation ( $p < 0,05$ ), allerdings mit niedrigerem  $r$  als bei den seitengetrent ermittelten subjektiven Schwellen.

## **4 Diskussion**

Ziel der Untersuchung war die Überprüfung der Klick- und im Besonderen der *Notched-Noise*-BERA mit subjektiv gemessenen Audiogrammen bei hörgestörten und apparativ versorgten Kindern nach langjährigem klinischen Einsatz.

### **4.1 Vergleich der NN-Schwellen mit subjektiven, seitengetrenten Schwellen**

#### **4.1.1 Beidseitige Hörstörungen**

Der Vergleich zwischen den NN-BERA-Schwellen und den subjektiven Tonschwellen im beidseitig hörgestörten Kollektiv zeigt eine bedeutsame Korrelation mit einer beinahe linearen Abhängigkeit (Abb. 2). Die NN-BERA erfüllt somit die Erwartung, auch bei hörgeminderten Neugeborenen und Kleinkindern eine verlässliche Hörschwellenbestimmung zu gewährleisten.

Der frequenzspezifische Vergleich zeigt eine geringere Korrelation und die größte Standardabweichung bei 0,5 kHz (Abb. 2). Dies bestätigt Ergebnisse anderer Arbeitsgruppen, die normalhörige Erwachsene (Gorga et al. 1988) und hörgesunde Kinder (Hyde 1985) untersucht hatten. Mögliche Ursachen hierfür sind die schlechtere Synchronisation der tiefen Frequenzen infolge der längeren Laufzeit der Wanderwelle in den apikalen Bereichen der Kochlea und die basale Miterregung bei tieferfrequenten Reizen (Stapells et al. 1995, Gorga et al. 1988).

Die Mittelwerte der Schwellendifferenzen liegen für alle Frequenzen zwischen -4,0 und 6,3 dB (Abb. 5), dies steht in gutem Einklang mit Untersuchungen bei normalhörigen Säuglingen und Kleinkindern und Kindern, bei denen objektive und subjektive Messung zu nur wenig auseinanderliegenden Zeitpunkten durchgeführt worden waren. So untersuchte die Arbeitsgruppe um Schönweiler et al. Abweichungen der NN-BERA-Schwellen von subjektiven Schwellen bei ohrgesunden Säuglingen und Kindern. Hierbei lagen die arithmetischen Mittelwerte der Schwellendifferenzen zwischen 1 und 3 dB mit einer Standardabweichung von 8 bis 17 dB (Schönweiler et al. 1995).

Brunner et al. berichteten über erste Erfahrungen nach 8 Monaten klinischem Einsatz. Hierbei erfolgte die Messung mit der NN-BERA bei 100 Kindern im Alter von drei Monaten bis 12 Jahren. Anschließend wurden die Ergebnisse mit subjektiven Messungen verglichen, wobei das Kollektiv in drei Gruppen unterteilt wurde. Im Unterschied zu unserer Arbeit wurden hierbei die objektive und subjektive Messung jedoch zu nur wenig auseinanderliegenden Zeitpunkten durchgeführt.

Die erste Gruppe umfasste ältere Kinder, bei denen eine subjektive, seitengetrennte Untersuchung möglich war, in der zweiten Gruppe befanden sich Kinder mit einer subjektiven Messung im Freifeld und die dritte Gruppe beinhaltete Kinder, bei denen keine subjektiven, reproduzierbaren Messungen möglich waren. Es zeigten sich gute Übereinstimmungen beider Hörschwellen, in dem seitengetreunt untersuchten Kollektiv ergaben sich Mittelwerte der Schwellendifferenzen von 2,5 dB bis 6,6 dB (Brunner et al. 1995).

Stapells et al. untersuchten in einem hörgesunden und einem hörgestörten Kollektiv die Übereinstimmung von NN-BERA-Schwellen und im Durchschnitt nur 2,2 Monate später durchgeführten subjektiven Hörschwellen und konnten über das gesamte Kollektiv Mittelwertdifferenzen zwischen 8,6 und -4,3 mit einer Standardabweichung von 11,5-12,8 zeigen (Stapells et al. 1995).

Die differenziertere Unterteilung der subjektiven Audiometrie in Spiel- und Tonaudiometrie zeigt im Vergleich mit den *Notched-Noise*-Schwellen ebenfalls signifikante Korrelationen mit einem vergleichbar hohen  $r$  in der Spiel- und Tonaudiometrie. Dies bestätigt trotz des oftmals mühsamen Unterfangens die hohe Verlässlichkeit auch der Spieldaudiometrie (Abb. 18 Anhang).

#### **4.1.1.1 Verlässlichkeit der NN-BERA in Abhängigkeit vom Hörstörungsgrad**

Um den Einfluss des Hörstörungsgrades auf die Verlässlichkeit der NN-BERA zu untersuchen, wurde die Gruppe der beidseitig hörgestörten Kinder in zwei Gruppen unterteilt. Die Einteilung erfolgte in Anlehnung an die WHO in Kinder mit einer leichtgradigen Hörstörung (Klick 25-40 dB) und Kinder mit einer mittelgradigen oder höhergradigeren Hörstörung (Klick >40 dB).

Bei den Kindern mit einer leichtgradigen Hörstörung ergeben sich für die Frequenzen 0,5 kHz und 1 kHz keine signifikanten Korrelationen ( $p > 0,05$ ), bei 2 und 4 kHz sind die Korrelationen auf dem 5 %-Niveau signifikant (Abb. 3). Bei den Kindern mit höhergradigeren Hörstörungen

ergeben sich signifikante Korrelationen für alle Frequenzen (Abb. 4). Der Mann-Whitney-Test zeigt einen signifikanten Unterschied der Korrelationskoeffizienten in beiden Gruppen. Bei der Bewertung dieser Ergebnisse muss einschränkend erwähnt werden, dass die Gruppe der Kinder mit geringgradigen Hörstörungen sehr klein ist (n=10-13). Dies ist sicherlich auch darauf zurückzuführen, dass vor der Einführung eines universellen Neugeborenen-Hörscreening 2009 weniger Kinder mit einer geringgradigen Hörstörung entdeckt wurden. Auch heute messen wir im Screening mit der *Automatic Auditory Brainstem Response* (AABR) bei einem Stimulus von 35 dB, wodurch weiterhin Kinder mit geringgradigen Hörstörungen prinzipiell übersehen werden können.

Trotz dieser Einschränkung kamen andere aktuelle Studien zu ähnlichen Ergebnissen. Lee et al. (Lee et al. 2008) untersuchten in einem großen Kollektiv von 1281 Kindern die Übereinstimmung der Hirnstammaudiometrie mit subjektiven Hörprüfmethoden in Abhängigkeit vom Grad der Hörstörung und dem Alter der Kinder. Die objektive Hörprüfung wurde hierbei bei Kindern zwischen drei Monaten und drei Jahren durchgeführt und mit subjektiven Hörprüfverfahren zu diesem Zeitpunkt verglichen. Die Autoren unterteilten das Kollektiv in drei Gruppen mit einer Hörschwelle <20 dB, 20-40 dB und >40 dB. Hierbei zeigte sich die höchste Korrelation bei Kindern mit großen Hörverlusten (Hörschwelle >40 dB), gefolgt von den Kindern mit einer Hörschwelle zwischen 20-40 dB mit einer deutlich geringeren Korrelation. Bei Kindern mit einer Hörschwelle <20 dB zeigte sich im Vergleich die geringste Korrelation, mit nicht signifikanten Korrelationen bei 1 kHz, 2 kHz und 4 kHz ( $p>0,05$ ). Die Autoren sehen eine mögliche Ursache darin, dass aufgrund der bei der BERA meist notwendigen Sedierung und des daraus entstehenden Zeitmangels nur Stimuli bis zu 25 dB nHL gemessen wurden, in der Tonaudiometrie womöglich jedoch eine niedrigere Schwelle gemessen wurde, was zu der geringeren Korrelation geführt haben könnte.

Wir sind in unserer Studie in dem beidseitig hörgestörten Kollektiv jedoch ab einer nachweisbaren Hörschwelle in der BERA von 25 dB HL gemäß der WHO-Definition von einer Normalhörigkeit ausgegangen und haben diese Patienten bewusst nicht in die Studie einbezogen, so dass wir diesen Einflussfaktor ausschließen konnten.

Eine andere Studie aus Würzburg (Sagemann et al. 2009), untersuchte bei 159 Kindern die Korrelationen zwischen NN-BERA-Schwellen und späteren tonaudiometrischen Schwellen. In dieser Studie erfolgte ebenfalls eine Einteilung in höhere und geringere Hörverluste, allerdings wurde hier eine andere Einteilung gewählt (1. Gruppe <50 dB,

2. Gruppe  $\geq 50$  dB). In der Gruppe mit geringeren Hörverlusten ergab sich für 0,5 kHz keine signifikante Korrelation, bei den anderen Frequenzen zeigten sich signifikante Korrelationen, allerdings mit einem deutlich niedrigeren  $r$  als in der Gruppe mit höheren Hörverlusten.

Zusammenfassend können die vorliegenden Ergebnisse Hinweise auf Schwierigkeiten der NN-BERA bei Kindern mit leichtgradigen Hörstörungen liefern.

Ein diagnostisches Problem bei Kindern mit geringgradiger Schwerhörigkeit stellt die fließende Grenze zur Normalhörigkeit dar. So ist trotz ausführlicher Diagnostik mit Ohrmikroskopie und Tympanometrie, sowie kritischer Wertung von Interpeak- und Absolutlatenzen in der BERA ein möglicherweise fluktuierender Mittelohrstatus bei wechselnden Belüftungsverhältnissen zu unterschiedlichen Zeitpunkten der beiden Untersuchungen als einzige Ursache der Hörstörung nicht ganz auszuschließen.

Eine andere Erklärung könnte in einer mathematischen Ursache liegen. Aufgrund der nach Konvention logarithmisch dargestellten Hörschwelle, wird in den niedriger liegenden Hörschwellen eine absolut gesehen kleinere Schalldruckdifferenz durch einen größeren Skalensprung reflektiert, so dass hieraus eine größere Unschärfe resultiert.

#### **4.1.1.2 Verlässlichkeit der NN-BERA in Abhängigkeit vom Alter**

Um die Vorhersagekraft der NN-BERA in Abhängigkeit des Alters bei Durchführung der NN-BERA zu untersuchen, wurde das Kollektiv in zwei Gruppen unterteilt. Hierbei interessierte uns besonders die Frage, ob es durch Reifung der Hörbahn zu einer Schwellenverbesserung kommt. Da man davon ausgeht, dass ein großer Teil der Hörbahnreifung in den ersten beiden Lebensjahren stattfindet (Inagaki et al. 1987), erfolgte die Einteilung in 1. Altersgruppe:  $\leq 24$  Monate, 2. Altersgruppe:  $> 24$  Monate.

Es zeigen sich für beide Altersgruppen signifikante Korrelationen mit einem vergleichbar hohen  $r$  für alle Frequenzen (Tab. 4). Der Mann-Whitney-Test zeigt keinen signifikanten Unterschied zwischen den Korrelationskoeffizienten in beiden Gruppen.

Auch eine aktuelle Untersuchung aus Taiwan (Lee et al. 2008) konnte in einem großen Kollektiv von 1281 Kindern im Alter von drei Monaten bis drei Jahren keinen Einfluss des Alters bei der Verlässlichkeit der Hirnstammaudiometrie belegen. Hierbei waren jedoch im Unterschied zu unserer Untersuchung die NN-BERA-Messung und die subjektive Messung zum selben Zeitpunkt durchgeführt worden.

In unserer Studie sind die NN-BERA-Schwellen in der Gruppe  $\leq 24$  Monate in allen Frequenzen niedriger als die subjektiv ermittelten Werte (Abb. 6).

Dies kann mehrere Gründe haben. Inagaki et al. beschäftigten sich mit der Interpeaklatenz als Hinweis auf die Reifungsgeschwindigkeit der Hörbahn und konnten nachweisen, dass die Hörbahnreifung im letzten Schwangerschaftstrimester und den ersten beiden Lebensjahren besonders stark zunimmt (Inagaki et al. 1987). Küttner et al. leiteten bei 498 Kindern im Alter zwischen der 34. postkonzeptionellen Woche und dem Ende des dritten Lebensjahres frühe akustisch evozierte Potentiale ab und konnten bezüglich der Reifungsgeschwindigkeit eine große individuelle Variabilität erkennen, wobei ein großer Teil der Hörbahnreifung im ersten Lebensjahr stattfindet (Küttner et al. 1991).

Eine Schwellenverbesserung durch Reifung der Hörbahn konnte in der Gruppe, welche zum Zeitpunkt der NN-BERA-Messung jünger als 24 Monate alt waren, nicht gezeigt werden (Abb. 6).

Allerdings zeigten retrospektive Analysen des Deutschen Zentralregisters für kindliche Hörstörungen bei 10,3% aller Kinder mit einer permanenten Hörstörung einen progredienten Verlauf (Spormann-Lagodzinski et al. 2003), so dass als eine mögliche Ursache auch in unserer Untersuchung im Einzelfall progrediente Hörstörungen nicht sicher auszuschließen sind.

Trotzdem ergaben andere Untersuchungen bei zum selben Zeitpunkt abgeleiteten objektiven und subjektiven Untersuchungen ähnliche Ergebnisse. So lagen bei der Arbeitsgruppe um Brunner et al. sowohl im Gesamtkollektiv als auch bei der Gruppe mit älteren Kindern und seitengetrennten subjektiven Untersuchungen die objektiv ermittelten Hörschwellen im Durchschnitt niedriger als die subjektiv ermittelten Schwellen, wobei die objektiv ermittelten Schwellen im Hochtonbereich besser als in der subjektiven Audiometrie nachweisbar waren. Die Autoren diskutieren hier als mögliche Ursache die bessere Triggerbarkeit der höherfrequenten Stimuli (Brunner et al. 1995).

Eine aktuellere Studie aus Omaha, USA, untersuchte an 77 Kindern aus dem täglichen pädaudiologischen Patientengut die Übereinstimmung der NN-BERA mit subjektiven Hörschwellen (Gorga et al. 2006). Die Differenz zwischen beiden Verfahren betrug im Mittel nur 6 Monate, d.h. bei Säuglingen und Kleinkindern war bezüglich der subjektiven Audiometrie nur eine eingeschränkte Aussage möglich. Die Autoren stellten jedoch über das Gesamtkollektiv einen Unterschied zwischen normalhörigen und hörgestörten Patienten fest. So zeigte bei normalhörigen Patienten die BERA die Tendenz, die subjektiven Hörschwellen



zu überschätzen, d.h. höhere Hörschwellen vorauszusagen als in der subjektiven Audiometrie tatsächlich gemessen wurden. Im hörgestörten Kollektiv dagegen zeigte die BERA eine Tendenz, die subjektive Audiometrie zu unterschätzen. Die Autoren diskutieren als mögliche Ursache, dass bei den normalhörigen Patienten ab einem Nachweis von 20 dB nHL in der BERA von einer Normalhörigkeit ausgegangen wurde, und möglicherweise niedriger liegende Schwellen in der BERA nicht weiter untersucht wurden. In der Tonaudiometrie dagegen waren die Hörschwellen bis auf 5 oder 10 dB nHL untersucht worden. Dies habe bei den normalhörenden Kindern zu niedriger erscheinenden Hörschwellen in der Tonaudiometrie führen können. Wir haben in unserer Studie jedoch im beidseitig hörgestörten Kollektiv keine normalhörigen Kinder einbezogen.

Eine andere Ursache sehen die Autoren in der Stimulusdauer und einem Unterschied bei normal- und schwerhörigen Patienten in der zeitlichen auditorischen Integration. Die zeitliche Integration beschreibt die Herabsetzung der Wahrnehmungs- und Diskriminationsschwellen von auditorischen Reizen, wenn es zu einer Verlängerung der Reizdauer kommt (Vollmer et al. 2007). Die Autoren geben zu bedenken, dass der Effekt der zeitlichen Integration in der subjektiven Audiometrie bei hörgesunden Kindern größer sei als bei hörgestörten Patienten, woraus sich eventuell zusätzlich eine schlechtere Einschätzung des Gehörs Hörgestörter ergibt. Weiterhin spiele die zeitliche Integration in der BERA keine Rolle, da hier nur die ersten, also sehr frühen Antworten gemessen werden, eine eventuelle Integration also gar nicht erfasst werde, was zu einer Erhöhung der Tonaudiometrieschwellen in dem hörgesunden Kollektiv habe führen können. Dies lässt sich auch in unserer Studie als eine mögliche Ursache für die im Mittel höher liegenden subjektiven Hörschwellen nachvollziehen.

Für die klinische Praxis liefern die vorliegenden Ergebnisse Hinweise, dass die BERA-Schwelle kritisch zu betrachten ist. Wenn keine sichere Hörschwelle mehr zu erkennen ist, so muss hier die Hörschwelle vermutet werden und auch im Hinblick auf eine gleitende Hörgeräteeinstellung vor einer „Überinterpretation“ gewarnt werden.

In der Gesamtgruppe und in der Gruppe >24 Monate liegen die 2 kHz- und 4 kHz- NN-BERA-Schwellen im Mittel unter den psychoakustisch ermittelten Hörschwellen.

Bei 0,5 kHz und 1 kHz liegen die NN-BERA-Schwellen im Mittel über den subjektiven Schwellen (Abb. 7).

Die Gruppe, welche zum Zeitpunkt der BERA >24 Monate alt war, ist die Gruppe, welche besonders häufig an einer Mittelohrproblematik mit Ergüssen und / oder Adenoiden leidet.

Um dem Kind eine erneute Narkose zu ersparen, wurde deshalb häufig BERA und Mittelohrdrainage zum selben Zeitpunkt während einer Sedierung durchgeführt. Dies kann dazu geführt haben, dass eine geringe Schalleitungsstörung weiterhin in der BERA gemessen wurde, was im Gegensatz zu der Gruppe  $\leq 24$  Monate zu einer Erhöhung der BERA-Schwelle geführt haben könnte.

Zusammenfassend liefert die NN-BERA auch in der Gruppe  $\leq 24$  Monate zuverlässige Ergebnisse, so dass mit der BERA eine frühest mögliche Diagnostik und gegebenenfalls eine 2. Messung nach der Mittelohrsanierung durchgeführt werden sollte.

#### **4.1.2 Einseitige Hörstörungen**

Der Vergleich der NN-Schwellen mit den subjektiv ermittelten Schwellen im einseitig hörgestörten Kollektiv (Abb. 8) zeigt eine signifikante Korrelation mit einem vergleichbar hohen Korrelationskoeffizienten wie im beidseitig hörgestörten Kollektiv (Abb. 2).

Allerdings muss einschränkend erwähnt werden, dass im einseitig hörgestörten Kollektiv auch die kontralateralen normalhörigen Ohren einbezogen worden sind, soweit für diese ebenfalls Messdaten aus den objektiven und subjektiven Verfahren vorlagen und dass das Kollektiv der Kinder mit einseitigen Hörstörungen deutlich kleiner ist ( $n=10-13$  bei einseitigen Hörstörungen versus  $n=46-52$  bei beidseitigen Hörstörungen).

Eine Aussage bezüglich einer bedeutsamen Korrelation zum frequenzspezifischen Vergleich ist aufgrund des deutlich kleineren Kollektivs problematisch ( $n=10-13$ ).

Schwierigkeiten bereitete die BERA bei der Beurteilung eines Restgehörs über 100 dB. Da der maximale unverzerrte Stimuluspegel in der objektiven Audiometrie mit 100 dB angegeben wird, legten wir folgende Korrektur fest: In der subjektiven Audiometrie ermittelte Hörverluste über 100 dB wurden als 101 dB bewertet, um eine statistische Vergleichbarkeit mit der maximalen NN-BERA-Messung von 100 dB zu gewährleisten.

Dieses könnte zu einer erhöhten Korrelationen geführt haben, da keine Differenzierung oberhalb von 100 dB möglich war. Die genannte technische Einschränkung war jedoch methodisch unvermeidbar und nahm auf die klinische und hier insbesondere apparative Versorgung keinen Einfluss.

## 4.2 Vergleich der NN-Schwellen mit subjektiven Schwellen im Freifeld

Eine vergleichende Untersuchung zwischen mit Kopfhörern gewonnenen Schwellen und NN-BERA-Schwellen ist ca. ab dem 4.-5. Lebensjahr durchführbar.

Da kleinere Kinder die Untersuchung mit Kopfhörern oftmals nicht tolerieren, werden die audiometrischen Bestimmungen zunächst als Verhaltensaudiometrien und später als Spiel- oder Tonaudiometrien im Freifeld durchgeführt.

Da im Freifeld aber keine seitengetrennte Untersuchung möglich ist, wurde die NN-BERA-Schwelle des besseren Ohres im Vergleich mit den subjektiven Hörschwellen untersucht.

Es zeigt sich eine gute Vergleichbarkeit zwischen den mit der NN-BERA ermittelten und den mit der Spiel- und Tonaudiometrie im Freifeld gemessenen Hörschwellen (Abb. 10).

Auffällig ist, dass die NN-BERA-Schwellen für alle Frequenzen unter denen der subjektiven Audiometrie liegen (Abb. 11). Dies erklärt sich dadurch, dass verschiedene Umweltbedingungen, wie z.B. die Raumakustik, der Störschall und die Konstanz der Entfernung zwischen Kind und der Schallquelle im Freifeld deutlich schlechter zu kontrollieren sind als bei der seitengetrenten Untersuchung mit Kopfhörern. Auch ist eine Verschlechterung des Hörvermögens bei weit auseinanderliegenden Untersuchungszeitpunkten (Mittelwert=41 Monate) der objektiven und subjektiven Audiometrie nicht sicher auszuschließen.

Allerdings zeigten sich ähnliche Ergebnisse bei Untersuchungen anderer Arbeitsgruppen, die sich mit der Korrelation beider Verfahren zu nur wenig auseinanderliegenden Zeitpunkten beschäftigt hatten (Brunner et al. 1995).

Der Vergleich der NN-BERA des besseren Ohres mit der Beobachtungs- / Verhaltensaudiometrie im freien Schallfeld zeigt über alle vier Frequenzen eine signifikante Korrelation, allerdings mit einem deutlich niedrigeren  $r$  als der frequenzspezifische Vergleich mit der NN-BERA und den tonaudiometrisch ermittelten Daten (Abb. 17 Anhang).

Dies ist zu erwarten, da es sich bei der Beobachtungs- / Verhaltensaudiometrie nicht um die Hörschwelle, sondern eher um eine Reaktionsschwelle handelt, welche vom Entwicklungsalter abhängig ist (s. Einleitung).

### 4.3 Vergleich der Klick-Schwellen mit subjektiven Schwellen

Der Hauptfrequenzbereich des Klick-Reizes befindet sich zwischen 1 und 4 kHz. Um eine Vergleichbarkeit mit der subjektiven Audiometrie zu erreichen, wurden bei den psychoakustischen Schwellen die Mittelwerte aus den Frequenzen 1-4 kHz gebildet.

Im beidseitig hörgestörten Kollektiv zeigt die Klick-evozierte Untersuchung mit den subjektiv ermittelten Hörschwellen sowohl im Freifeld wie auch in der seitengetrennten Untersuchung eine bedeutsame Korrelation, wenn auch mit einem geringeren Korrelationskoeffizienten als der frequenzspezifische Vergleich mit der NN-BERA (Abb. 12,16). Dies lässt sich am ehesten durch das breite Frequenzspektrum und die fehlende Frequenzspezifität des Klick-Reizes erklären.

Zu ähnlichen Ergebnissen kamen Picton et al., die hörgestörte Kinder (insgesamt 135 Ohren) mit der Klick-BERA untersucht hatten und dies im Mittel drei Jahre später mit subjektiven Methoden verglichen hatten (Picton et al. 1994). Im Unterschied zu unserer Untersuchung wurde dort kein Mittelwert aus den höheren Frequenzen gebildet, sondern die Korrelation der BERA-Hörschwelle mit dem niedrigsten Wert zwischen 1 und 4 kHz untersucht. Auch andere Untersuchungen mit 713 (Hyde et al. 1990) bzw. 333 untersuchten hörgeminderten Kindern (Durieux-Smith et al. 1991) zeigten ähnliche Resultate.

Eine differenziertere Unterteilung der Klick-evozierten Untersuchung nach dem Grad der Hörstörung zeigt in der Gruppe mit geringgradigen Hörstörungen (Klick 25-40 dB) auf dem 5%-Niveau keine signifikante Korrelation (Abb. 13), in der Gruppe mit höhergradigen Hörstörungen ergeben sich signifikante Korrelationen mit einem hohen  $r$  ( $p < 0,0001$ , Abb. 14). Dies kann wie bei der NN-BERA auf Schwierigkeiten der Klick-BERA bei Kindern mit geringgradigem Hörverlust hindeuten.

Die Untersuchung in Abhängigkeit vom Alter der Kinder zum Zeitpunkt der BERA-Messung (1. Gruppe  $\leq 24$  Monate, 2. Gruppe  $> 24$  Monate) ergibt in beiden Gruppen eine signifikante Korrelation mit einem vergleichbar hohen  $r$  (Tab. 4).

Der Vergleich der Klick-Schwellen mit den subjektiv gemessenen Schwellen im einseitig hörgestörten Kollektiv zeigt eine signifikante Korrelation mit einem höheren Korrelationskoeffizienten (Abb. 15) als der Vergleich der Klick-Schwelle mit den tonaudiometrisch ermittelten Schwellen im beidseitig hörgestörten Kollektiv (Abb. 12) und den Untersuchungen im Freifeld (Abb. 16). Dies ist in erste Linie auf die Einbeziehung der normalhörigen Ohren und das deutlich kleinere Kollektiv bei den einseitig hörgestörten Kindern zurückzuführen.

Auch wenn der Klick-Reiz zwischen 1 und 4 kHz signifikant korreliert, bleibt das Problem der mangelnden Frequenzspezifität und der fehlenden Erfassung eines Tieftonrestgehörs unter 1 kHz, welches aufgrund der schlechteren Synchronisation im apikalen Bereich der Kochlea nicht schwellennah zu erfassen ist (Stürzebecher et al. 1993).

Die geringere Korrelation der Klick-BERA mit den später subjektiv ermittelten Hörschwellen zeigt deutlich, dass die alleinige Hörschwellenbestimmung mit Klick-Reizen für eine Schwellenbestimmung, die folglich die Grundlage für eine apparative Versorgung darstellt, nicht optimal war. In Anlehnung an die Empfehlung des *Joint Committee on Infant Hearing* von 2007 (Joint Committee on Infant Hearing 2007) unterstreicht unser Studienergebnis die Notwendigkeit frequenzspezifischer hirnstammaudiometrischer Verfahren wie das der NN-BERA.

#### **4.4 Schlussfolgerung**

Die Durchführung der Hirnstammaudiometrie in der Pädaudiologie stellt den Untersucher vor besondere Herausforderungen. So sind die Interpeaklatenzen und die Absolutlatenzen im Säuglings- und Kleinkindalter deutlich verlängert. Die Verlängerung der Interpeaklatenzen ist dabei auf die fehlende Hörbahnreifung zurückzuführen, während die Ursache der verlängerten Absolutlatenzen eher im Zusammenhang mit passageren Schalleitungsstörungen gesehen wird. Auch die Amplituden der FAEP sind in den ersten drei Lebensjahren kleiner und weniger deutlich ausgeprägt und erlangen erst nach Ablauf der Reifungsvorgänge im Hörnerven und der Hörbahn die Potentialmorphologie der Erwachsenen (Salamy 1984).

Eine andere Schwierigkeit sind zentrale Reifungsverzögerungen und speziell gelagerte Hirnschädigungen, die in Ausnahmefällen eine Schwerhörigkeit vortäuschen können und allein mit der Hirnstammaudiometrie nicht sicher voneinander abzugrenzen sind (Wirth 2000).

Zusätzlich kommt es bei Patienten mit kochleärer Schwerhörigkeit im Gegensatz zu Normalhörigen zu oft weniger deutlich ausgeprägten Reizantworten der Wellen I-V.

Da die Hirnstammaudiometrie zwar ein objektives Verfahren ist, die Beurteilung der Potentiale aber visuell-subjektiv erfolgen muss, kann dies zu Schwierigkeiten bei der Auswertung der FAEP führen und eine Ursache möglicher Fehlerquellen darstellen.

Trotzdem bestätigen die vorliegenden Ergebnisse die hohe Verlässlichkeit der *Notched-Noise-BERA* zur Bestimmung der Hörschwelle auch bei hörgeschädigten Säuglingen und

Kleinkindern in der Hand geübter Untersucher. Im Einzelnen kamen wir zu folgenden Ergebnissen:

- Die NN-BERA zeigt bessere Korrelationen mit der subjektiven Audiometrie als die Klick-BERA. Dies hat seine Bedeutung besonders bei Patienten mit einer geringen Hörstörung, welche im Rahmen des Neugeborenenhörscreenings vermehrt entdeckt werden.
- Es zeigt sich eine gute Vergleichbarkeit der NN-BERA und der Klick-BERA mit den späteren, subjektiven Hörschwellen bei hörgestörten Säuglingen und Kleinkindern. Doch auch wenn die BERA eine verlässliche Hörschwellenbestimmung in diesem Kollektiv bestätigt, sind im weiteren Verlauf regelmäßige audiometrische Kontrollen sowie eine langjährige klinische Betreuung hörgestörter Kinder in Fachabteilungen notwendig.
- Es zeigt sich keine Altersabhängigkeit bei der Verlässlichkeit der BERA, so dass eine frühestmögliche Diagnostik mit der BERA durchgeführt werden sollte. Das mittlere Alter der hörgestörten Kinder dieser Studie entsprach nicht den aktuellen Vorgaben (Bundesministerium für Gesundheit 2008). Dies erklärt sich aus dem genannten Untersuchungszeitraum und wir erwarten, dass durch die erfolgte Einführung des universellen Neugeborenen-Hörscreenings seit dem 01.01.2009 der durchschnittliche Diagnosezeitpunkt einer angeborenen Schwerhörigkeit deutlich gesenkt wird, so dass die apparative Versorgung gemäß den Vorgaben der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie im ersten Lebenshalbjahr stattfindet.
- Die BERA erfordert eine Expertise in spezialisierten Zentren, so zeigen die Ergebnisse unserer Abteilung eine gute Vergleichbarkeit im internationalen Konsens.

Die vorliegende Arbeit leistet somit einen wertvollen Beitrag zur Früherkennung kindlicher Hörstörungen, bzw. unterstützt und legitimiert die Anwendung unterschiedlicher diagnostischer Messverfahren. Sie fördert und unterstützt somit mittelbar die Chancengleichheit hörgeminderter Kinder sowohl in der Unterstützung des altersgemäßen Spracherwerbs wie bei der gesamten entwicklungsgemäßen Entfaltung der intellektuellen und persönlichkeitspezifischen Fähigkeiten.

## 5 Zusammenfassung

Am 01.01.2009 wurde das universelle Neugeborenen-Hörscreening bundesweit verpflichtend eingeführt. Die Verlässlichkeit der frequenzspezifischen Hirnstammaudiometrie (BERA) zur Hörschwellenbestimmung im Rahmen der Konfirmationsdiagnostik sollte bei ein- und beidseitig hörgestörten Kindern überprüft werden. Ein weiteres Ziel der Studie war, die diagnostische Sicherheit der Klick-BERA mit der frequenzspezifischen *Notched-Noise*- (NN) BERA zu vergleichen.

In einem Gesamtkollektiv von 97 Kindern mit nicht-progredienten Hörstörungen (31 unilateral und 66 bilateral) ermittelten wir die Hörschwelle mittels NN- und Klick-BERA. In den nachfolgenden Jahren wurde das Hörvermögen mit subjektiven Hörprüfmethoden kontrolliert. Die retrospektiv erhobenen Daten dieser 97 Kinder (57 m, 40 w, mittleres Versorgungsalter 29 Monate, Median: 24 Monate) wurden ausgewertet und Zusammenhänge zwischen den NN-Schwellen (0,5 kHz, 1 kHz, 2 kHz, 4 kHz; Evoselect BERA, Fa.Pilot), Kopfhörermessung (DT 48) und den später ermittelten subjektiven Schwellen untersucht. Der Altersmedian bei Durchführung der BERA betrug 25 Monate (Mittelwert=31 Monate), der Altersmedian bei Durchführung der subjektiven Audiometrie betrug 70 Monate (Mittelwert 73 Monate).

Der Vergleich zwischen den *Notched-Noise*-BERA-Schwellen und den subjektiven Tonschwellen im beidseitig hörgestörten Kollektiv zeigt eine bedeutsame Korrelation mit einer annähernd linearen Abhängigkeit, wobei der frequenzspezifische Vergleich eine geringere Korrelation und die größte Standardabweichung bei 0,5 kHz zeigt.

Um die Vorhersagekraft der frequenzspezifischen Hirnstammaudiometrie in Abhängigkeit des Alters bei Durchführung der NN-BERA zu untersuchen, wurde das Kollektiv in zwei Gruppen unterteilt (1. Gruppe  $\leq 24$  Monate, 2. Gruppe  $> 24$  Monate), es zeigen sich signifikante Korrelationen mit einem vergleichbar hohen  $r$  in beiden Gruppen.

Zur Untersuchung der Verlässlichkeit in Abhängigkeit des Hörstörungsgrades, erfolgte eine Einteilung nach Kindern mit einer leichtgradigen Hörstörung (Klick 25-40 dB) und Kindern mit einer mittelgradigen oder höhergradigeren Hörstörung (Klick  $> 40$  dB).

Bei den Kindern mit einer leichtgradigen Hörstörung ergaben sich für die Frequenzen 0,5 kHz und 1 kHz keine signifikanten Korrelationen ( $p > 0,05$ ), bei 2 und 4 kHz waren die Korrelationen auf dem 5 %-Niveau signifikant. Bei den Kindern mit höhergradigeren Hörstörungen ergaben sich signifikante Korrelationen für alle Frequenzen.

Im einseitig hörgestörten Kollektiv zeigt der Vergleich der NN Schwellen mit den subjektiv ermittelten Schwellen signifikante Korrelationen mit einem vergleichbar hohen Korrelationskoeffizienten wie im beidseitig hörgestörten Kollektiv.

Der Vergleich der Klick-Schwellen mit den subjektiv ermittelten Schwellen zeigt im beidseitig und einseitig hörgestörten Kollektiv (Mittelwertbildung aus den Frequenzen 1-4 kHz) sowohl in den seitengetrenten Untersuchungen als auch im Freifeld eine bedeutsame Korrelation, wenn auch mit einem geringeren Korrelationskoeffizienten als der frequenzspezifische Vergleich mit der NN-BERA.

Die NN-BERA erfüllt somit die in sie gesetzten Erwartungen, auch bei ein- oder beidseitig hörgeminderten Neugeborenen und Kleinkindern eine verlässliche Hörschwellenbestimmung zu gewährleisten. Eine Altersabhängigkeit in der Verlässlichkeit der BERA konnte nicht gezeigt werden, allerdings fanden wir Hinweise auf Schwierigkeiten der BERA bei Kinder mit leichtgradigen Hörverlusten. Die geringere Korrelation der Klick-BERA-Schwellen mit den später subjektiv ermittelten Hörschwellen zeigte deutlich die Notwendigkeit zusätzlicher frequenzspezifischer Verfahren wie das der NN-BERA.



## 6 Anhang: Abb. 17, 18

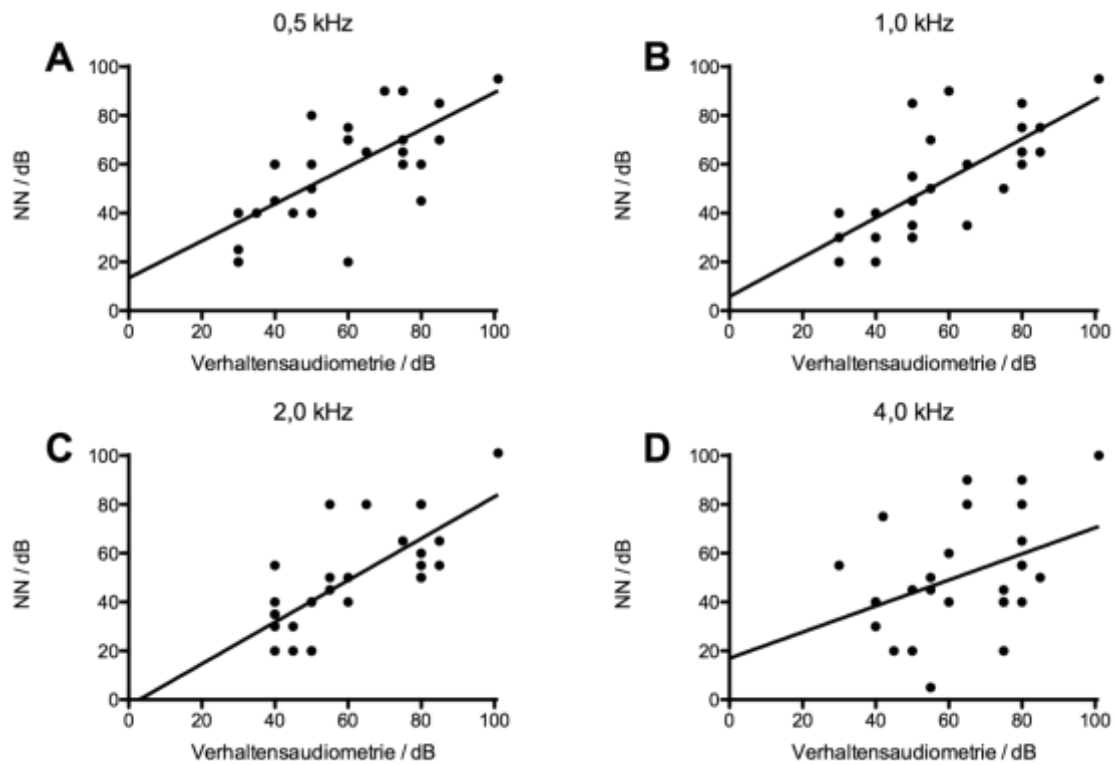


Abb. 17: Korrelation NN-BERA-Schwelle des besseren Ohres mit der Verhaltensaudiometrie Schwelle im Freifeld.

A:  $n=28$ ;  $r=0,69$ ; signifikante Korrelation ( $p<0,0001$ ); Regressionsgerade:  $y=13,41+0,76*x$

B:  $n=29$ ;  $r=0,76$ ; signifikante Korrelation ( $p<0,0001$ ); Regressionsgerade:  $y=5,81+0,81*x$

C:  $n=28$ ;  $r=0,74$ ; signifikante Korrelation ( $p<0,0001$ ); Regressionsgerade:  $y=-2,45+0,86*x$

D:  $n=28$ ;  $r=0,43$ ; signifikante Korrelation ( $p=0,0196$ ); Regressionsgerade:  $y=16,98+0,53*x$

NN-BERA-Schwelle= *Notched-Noise*-BERA-Schwelle

n, Anzahl der Ohren

r, Korrelationskoeffizient nach Spearman

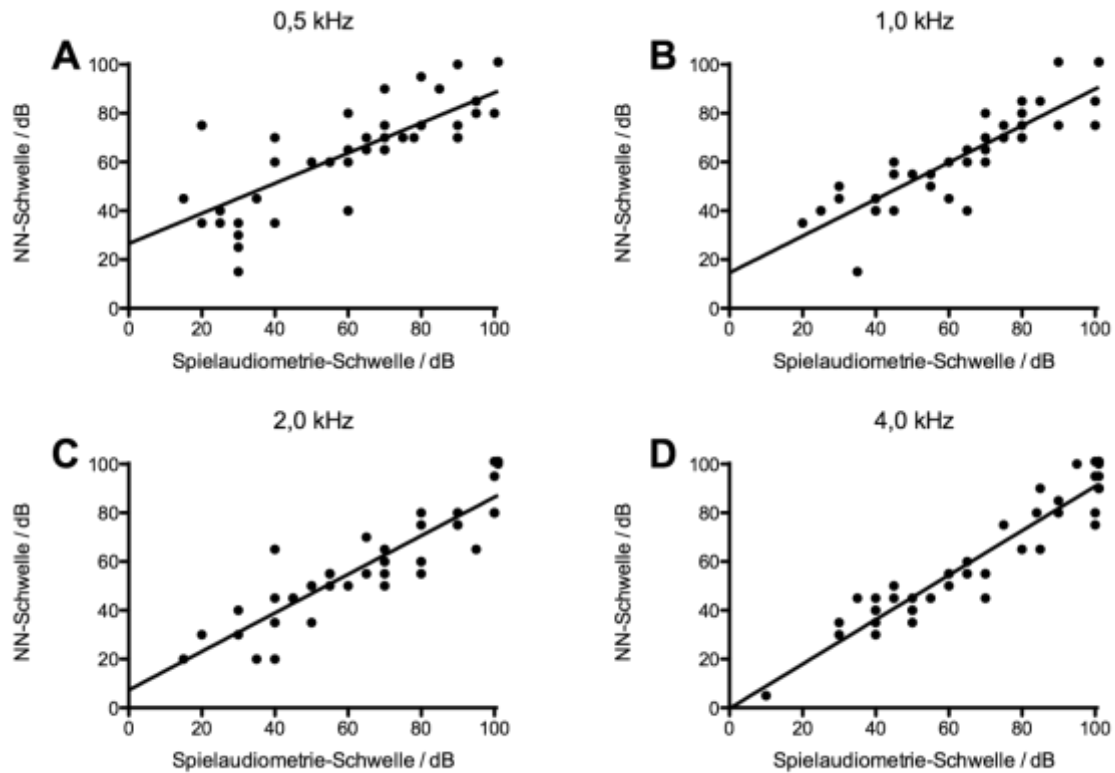


Abb. 18: Korrelation NN-BERA-Schwelle mit der Spielaudiometrie-Schwelle im beidseitig hörgestörten Kollektiv.

A:  $n=46$ ;  $r=0,76$ ; signifikante Korrelation ( $p<0,0001$ ); Regressionsgerade:  $y=26,53+0,62*x$   
 B:  $n=40$ ;  $r=0,92$ ; signifikante Korrelation ( $p<0,0001$ ); Regressionsgerade:  $y=14,57+0,75*x$   
 C:  $n=44$ ;  $r=0,91$ ; signifikante Korrelation ( $p<0,0001$ ); Regressionsgerade:  $y=7,28+0,79*x$   
 D:  $n=45$ ;  $r=0,94$ ; signifikante Korrelation ( $p<0,0001$ ); Regressionsgerade:  $y=-28+0,91$

NN-BERA-Schwelle= *Notched-Noise-BERA-Schwelle*  
 n, Anzahl der Ohren  
 r, Korrelationskoeffizient nach Spearman

## 7 Verzeichnisse

### 7.1 Literaturverzeichnis

- Balfour PB, Pillion JP, Gaskin AE (1998): Distortion product otoacoustic emission and auditory brain stem response measures of pediatric sensorineural hearing loss with islands of normal sensitivity. *Ear Hear* 19, 463-472
- Beattie RC, Garcia E, Johnson A (1996): Frequency-specific auditory brainstem responses in adults with sensorineural hearing loss. *Audiology* 35, 194-203
- Böhme G und Welzl-Müller K: Audiometrie: Hörprüfungen im Erwachsenen- und Kindesalter. 4. Auflage; Huber Verlag, Bern 1998
- Brunner C, Pascher-Mankiewicz B, Gall V: Notched-Noise-BERA: Erfahrungen nach 8 Monaten klinischem Einsatz, in: Aktuelle phoniatriisch-pädaudiologische Aspekte; Band 3, hrsg. v. M Gross; Median-Verlag, Heidelberg 1995, 166-168
- Buettner U: Akustisch evozierte Potentiale (AEP); in: Evozierte Potentiale; hrsg. v. Stöhr M, Dichgans J, Buettner UW, Hess CW, 4. Auflage; Springer Verlag, Berlin 2005, 369-431
- Bundesministerium für Gesundheit 2008, Bekanntmachung eines Beschlusses des Gemeinsamen Bundesausschusses über eine Änderung der Kinder-Richtlinien: Einführung eines Neugeborenen-Hörscreenings vom 19. Juni 2008. Erhältlich: [http://www.g-ba.de/downloads/39-261-681/2008-06-19-Kinder-H%C3%B6rscreening\\_BAnz.pdf](http://www.g-ba.de/downloads/39-261-681/2008-06-19-Kinder-H%C3%B6rscreening_BAnz.pdf)
- Cone-Wesson B, Dowell RC, Tomlin D, Rance G, Ming WJ (2002): The auditory steady-state response: comparisons with the auditory brainstem response. *J Am Acad Audiol* 13, 173-87; quiz 225-6
- Cornacchia L, Vigliani E, Arpini A (1982): Comparison between brainstem-evoked response audiometry and behavioral audiometry in 270 infants and children. *Audiology* 21, 359-363
- Durieux-Smith A und Jacobson JT (1985): Comparison of auditory brainstem response and behavioral screening in neonates. *J Otolaryngol Suppl* 14, 47-53
- Durieux-Smith A, Picton TW, Bernard P, MacMurray B, Goodman JT (1991): Prognostic validity of brainstem electric response audiometry in infants of a neonatal intensive care unit. *Audiology* 30, 249-265
- Elliott LL und Armbruster VB (1967): Some possible effects of delay of early treatment of deafness in infancy and early childhood. *J Speech Hear Res* 10, 209-224
- Flamig P, Gerull G, Mrowinski D (1989): Brain stem evoked response audiometry study with a bone conduction receiver in atresia of the auditory canal and microtia. *Laryngorhinootologie* 68, 92-94

- Gorga MP, Kaminski JR, Beauchaine KA, Jesteadt W (1988): Auditory brainstem responses to tone bursts in normally hearing subjects. *J Speech Hear Res* 31, 87-97
- Gorga MP, Kaminski JR, Beauchaine KL, Jesteadt W, Neely ST (1989): Auditory brainstem responses from children three months to three years of age: normal patterns of response. II. *J Speech Hear Res* 32, 281-288
- Gorga MP, Johnson TA, Kaminski JR, Beauchaine KL, Garner CA, Neely ST (2006): Using a combination of click- and tone burst-evoked auditory brain stem response measurements to estimate pure-tone thresholds. *Ear Hear* 27, 60-74
- Hirsch A (1991): Behavioural tests: applications and limitations in comparison with brainstem response audiometry. *Acta Otolaryngol Suppl* 482, 118-24; discussion 125
- Hulse M (1984): Limits of brain-stem audiometry in pedaudiology. *Laryngol Rhinol Otol (Stuttg)* 63, 82-87
- Hyde ML (1985): Frequency-specific BERA in infants. *J Otolaryngol Suppl* 14, 19-27
- Hyde ML, Riko K, Malizia K (1990): Audiometric accuracy of the click ABR in infants at risk for hearing loss. *J Am Acad Audiol* 1, 59-66
- Inagaki M, Tomita Y, Takashima S, Ohtani K, Andoh G, Takeshita K (1987): Functional and morphometrical maturation of the brainstem auditory pathway. *Brain Dev* 9, 597-601
- Jacobson JT, Morehouse CR, Johnson MJ (1982): Strategies for infant auditory brain stem response assessment. *Ear Hear* 3, 263-270
- Janssen T: Otoakustische Emissionen; in: *Praxis der Audiometrie*; hrsg. v. Lehnhardt E, Laszig R unter Mitarbeit von Hesse G, Janssen Th, Kinkel M, Mrowinski D, Müller-Deile J, Ptok M, 9. Auflage; Georg Thieme Verlag, Stuttgart, New York 2009, 113-134
- Janssen T, Steinhoff HJ, Bohnke F (1988): Response latency characteristics for ENT medical assessment of auditory brain stem evoked response. *HNO* 36, 318-323
- Jensen JH und Ostri BJ (1991): Brain stem audiometry and unconventional audiometry in small children - a comparison with pure-tone audiometry performed at a later time. *Ugeskr Laeger* 153, 1055-1057
- Joint Committee on Infant Hearing (2007): Year 2007 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. *Pediatrics* 120, 898-921
- Kiese-Himmel C und Ohlwein S (2002): Vocabulary of young children with sensorineural deafness. *HNO* 50, 48-54
- Klinke R, Hartmann R, Heid S, Kral A (1997): Wider eine Welt ohne Worte. Auch bei angeborener Gehörlosigkeit sind Nervenverbindungen im Hörsystem arbeitsfähig-Chancen für Therapie im Kindesalter. *Forschung Frankfurt, Wissenschaftsmagazin der Goethe-Universität* 2, 16-27

- Küttner K, Krausslach R, Baumann M (1991): Changes in the early auditory evoked potentials during premature infancy, infancy and early childhood]. HNO 39, 32-36
- Lee CY, Hsieh TH, Pan SL, Hsu CJ (2007): Thresholds of tone burst auditory brainstem responses for infants and young children with normal hearing in Taiwan. J Formos Med Assoc 106, 847-853
- Lee CY, Jaw FS, Pan SL, Hsieh TH, Hsu CJ (2008): Effects of age and degree of hearing loss on the agreement and correlation between sound field audiometric thresholds and tone burst auditory brainstem response thresholds in infants and young children. J Formos Med Assoc 107, 869-875
- Lehnhardt E: Akustische und audiometrische Grundbegriffe; in: Praxis der Audiometrie; hrsg. v. Lehnhardt E, Laszig R unter Mitarbeit von Hesse G, Janssen Th, Kinkel M, Mrowinski D, Müller-Deile J, Ptok M, 9. Auflage; Georg Thieme Verlag, Stuttgart, New York 2009, 1-8
- Lenarz T (1997): Die Bedeutung eines universellen Neugeborenen-Hörscreening. HörBericht-Informationen für den HNO-Arzt, Geers Hörakustik 63, 1-8
- Matschke RG: Untersuchungen zur Reifung der menschlichen Hörbahn. Georg Thieme Verlag, Stuttgart, New York 1993
- Moser T, Strenzke N, Meyer A, Lesinski-Schiedat A, Lenarz T, Beutner D, Foerst A, Lang-Roth R, von Wedel H, Walger M, Gross M, Keilmann A, Limberger A, Steffens T, Strutz J (2006): Diagnosis and therapy of auditory synaptopathy/neuropathy. HNO 54, 833-839
- Mrowinski D: Elektrische Reaktionsaudiometrie; in: Praxis der Audiometrie; hrsg. v. Lehnhardt E, Laszig R unter Mitarbeit von Hesse G, Janssen Th, Kinkel M, Mrowinski D, Müller-Deile J, Ptok M, 9. Auflage; Georg Thieme Verlag, Stuttgart, New York 2009, 203-235
- Munnerley GM, Greville KA, Purdy SC, Keith WJ (1991): Frequency-specific auditory brainstem responses relationship to behavioural thresholds in cochlear-impaired adults. Audiology 30, 25-32
- Newton VE und Barratt HJ (1983): An evaluation of the use of the auditory brain-stem electric response test in paediatric audiological assessment. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 5, 139-149
- Nickisch A, Gross M, Schönweiler R, Uttenweiler V, am Zehnhoff-Dinnesen A, Berger R, Radu HJ, Ptok M, German Society for Phoniatriy and Paedaudiology (2007): Auditory processing disorders : Consensus statement by the German Society for Phoniatriy and Paedaudiology. HNO 55, 61-72
- Osterhammel PA, Shallop JK, Terkildsen K (1985): The effect of sleep on the auditory brainstem response (ABR) and the middle latency response (MLR). Scand Audiol 14, 47-50

- Picton TW, Ouellette J, Hamel G, Smith AD (1979): Brainstem evoked potentials to tonepips in notched noise. *J Otolaryngol* 8, 289-314
- Picton TW, Durieux-Smith A, Moran LM (1994): Recording auditory brainstem responses from infants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 28, 93-110
- Ptok M: Hörprüfungen beim Säugling und Kleinkind; in: *Praxis der Audiometrie*; hrsg. v. Lehnhardt E, Laszig R unter Mitarbeit von Hesse G, Janssen Th, Kinkel M, Mrowinski D, Müller-Deile J, Ptok M, 9. Auflage; Georg Thieme Verlag, Stuttgart, New York 2009, 97-111
- Purdy SC, Houghton JM, Keith WJ, Greville KA (1989): Frequency-specific auditory brainstem responses. Effective masking levels and relationship to behavioural thresholds in normal hearing adults. *Audiology* 28, 82-91
- Sadler TW: *Medizinische Embryologie*. 10. Auflage; Georg Thieme Verlag, Stuttgart, New York 2003
- Sagemann A, Deuster D, Knief A, Am Zehnhoff-Dinnesen A, Schmidt C-: Vorhersagekraft der Notched-Noise-BERA für das frequenzspezifische Hörvermögen, in: *Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie*, 26. Wissenschaftliche Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (DGPP), Leipzig, 11.-13.09.2009; German Medical Science GMS Publishing House, Düsseldorf 2009, Doc09dgppV04
- Salamy A (1984): Maturation of the auditory brainstem response from birth through early childhood. *J Clin Neurophysiol* 1, 293-329
- Salamy A und McKean CM (1976): Postnatal development of human brainstem potentials during the first year of life. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 40, 418-426
- Schönweiler R und Ptok M: *Phoniatrie und Pädaudiologie- Erkrankungen von Sprache, Stimme und Gehör. Lehrbuch für Ärzte, Pädagogen, Logopäden und Studenten*. 3. Auflage; Selbstverlag, Lübeck 2004
- Schönweiler R und Raap M (2007): Notched-noise-BERA: methods and diagnostic use. *Laryngorhinootologie* 86, 336-344
- Schönweiler R, Tolloczko R, Ptok M (1995): Results of recording frequency-specific acoustically evoked potentials with masked stimuli. *HNO* 43, 378-382
- Schönweiler R, Neumann A, Ptok M (2005): Frequency specific auditory evoked responses. Experiments on stimulus polarity, sweep frequency, stimulus duration, notched-noise masking level, and threshold estimation in volunteers with normal hearing. *HNO* 53, 983-994
- Schoonhoven R, Lamore PJ, de Laat JA, Grote JJ (2000): Long-term audiometric follow-up of click-evoked auditory brainstem response in hearing-impaired infants. *Audiology* 39, 135-145

- Spormann-Lagodzinski M, Nubel K, König O, Gross M: Ätiologie und Prävalenz permanenter kindlicher Hörstörungen in Deutschland, in: Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie, 20. Wissenschaftliche Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (DGPP), Rostock, 12.-14.09.2003; German Medical Science GMS Publishing House, Düsseldorf 2003, Doc03dgppV37
- Stapells DR und Picton TW (1981): Technical aspects of brainstem evoked potential audiometry using tones. *Ear Hear* 2, 20-29
- Stapells DR, Galambos R, Costello JA, Makeig S (1988): Inconsistency of auditory middle latency and steady-state responses in infants. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 71, 289-295
- Stapells DR, Picton TW, Durieux-Smith A, Edwards CG, Moran LM (1990): Thresholds for short-latency auditory-evoked potentials to tones in notched noise in normal-hearing and hearing-impaired subjects. *Audiology* 29, 262-274
- Stapells DR, Gravel JS, Martin BA (1995): Thresholds for auditory brain stem responses to tones in notched noise from infants and young children with normal hearing or sensorineural hearing loss. *Ear Hear* 16, 361-371
- Stürzebecher E, Hermann W, Cebulla M, Heine S, Jerzynski P (1993): Rationelle objektive Hörschwellenbestimmung mittels Tonpuls-BERA mit Notched-Noise-Maskierung. *Audiol Akustik* 6, 164-176
- Suzuki T und Kobayashi K (1984): An evaluation of 40-Hz event-related potentials in young children. *Audiology* 23, 599-604
- Suzuki T, Kobayashi K, Takagi N (1986): Effects of stimulus repetition rate on slow and fast components of auditory brain-stem responses. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 65, 150-156
- Thorn L: Entwicklung des Ohres (einschließlich Entstehung von Mißbildungen, experimentelle Embryologie und In-vitro-Studien), in: *Oto-Rhino-Laryngologie in Klinik und Praxis*; Band 1, hrsg. v. HH Naumann, C Herberhold, E Kastenbauer; Georg Thieme Verlag, Stuttgart, New York 1994, 1-20
- Trepel M: *Neuroanatomie Struktur und Funktion*. 3. Auflage; Urban und Fischer Verlag, München 2004
- Tudehope D, Smyth V, Scott J, Rogers Y (1992): Audiological evaluation of very low birthweight infants. *J Paediatr Child Health* 28, 172-175
- Vollmer M, Beitel RE, Snyder RL: Zeitliche Integration intracochleärer elektrischer Stimulation bei der ertaubten Katze, in: *Deutsche Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie*, 78. Jahresversammlung der Deutschen Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie e. V., München 16.-20.05.2007; German Medical Science GMS Publishing House, Düsseldorf 2007, Doc07hnod109

Walch C, Anderhuber W, Kole W, Berghold A (2000): Bilateral sensorineural hearing disorders in children: etiology of deafness and evaluation of hearing tests. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 53, 31-38

Wendler J, Seidner W, Eysholdt U: Lehrbuch der Phoniatrie und Pädaudiologie. 4. Auflage; Georg Thieme Verlag, Stuttgart, New York 2005

WHO (World Health Organization): Grades of hearing impairment; Genf, 2011 Online: [http://www.who.int/pbd/deafness/hearing\\_impairment\\_grades/en/index.html](http://www.who.int/pbd/deafness/hearing_impairment_grades/en/index.html) [2011]

Wirth G: Sprachstörungen, Sprechstörungen, Kindliche Hörstörungen. 5. Auflage; Deutscher Ärzte-Verlag, Köln 2000

## 7.2 Abbildungsverzeichnis

<i>Abb. 1: Zeitlicher Verlauf der gemittelten Hirnstammpotentiale bei der BERA .....</i>	<i>16</i>
<i>Abb. 2: Korrelation NN-BERA-Schwelle mit der subjektiven Schwelle im beidseitig hörgestörten Kollektiv .....</i>	<i>28</i>
<i>Abb. 3: Korrelation NN-BERA-Schwelle mit der subjektiven Schwelle im beidseitig hörgestörten Kollektiv bei Klick 25-40 dB .....</i>	<i>29</i>
<i>Abb. 4: Korrelation NN-BERA-Schwelle mit der subjektiven Schwelle im beidseitig hörgestörten Kollektiv bei Klick &gt;40 dB .....</i>	<i>30</i>
<i>Abb. 5: Differenzen der NN-BERA-Schwellen und subjektiven Tonschwellen bei den Prüffrequenzen 0,5 kHz, 1 kHz, 2 kHz und 4 kHz sowie zwischen Klick-Schwelle und Mittelwert 1-4 kHz der subjektiven Tonschwelle im beidseitig hörgestörten Kollektiv .....</i>	<i>31</i>
<i>Abb. 6: Differenzen der NN-BERA-Schwellen und subjektiven Tonschwellen bei den Prüffrequenzen 0,5 kHz, 1 kHz, 2 kHz und 4 kHz sowie zwischen Klick-Schwelle und Mittelwert 1-4 kHz der subjektiven Tonschwelle im beidseitig hörgestörten Kollektiv bei Kindern ≤24 Monate zum Zeitpunkt der BERA .....</i>	<i>32</i>
<i>Abb. 7: Differenzen der NN-BERA-Schwellen und subjektiven Tonschwellen bei den Prüffrequenzen 0,5 kHz, 1 kHz, 2 kHz und 4 kHz sowie zwischen Klick-Schwelle und Mittelwert 1-4 kHz der subjektiven Tonschwelle im beidseitig hörgestörten Kollektiv bei Kindern &gt;24 Monate zum Zeitpunkt der BERA .....</i>	<i>33</i>
<i>Abb. 8: Korrelation NN-BERA-Schwelle mit der subjektiven Schwelle im einseitig hörgestörten Kollektiv .....</i>	<i>34</i>
<i>Abb. 9: Differenzen der NN-BERA-Schwellen und subjektiven Tonschwellen bei den Prüffrequenzen 0,5 kHz, 1 kHz, 2 kHz und 4 kHz sowie Differenz zwischen Klick-Schwelle und Mittelwert 1-4 kHz der subjektiven Tonschwelle im einseitig hörgestörten Kollektiv .....</i>	<i>35</i>



<i>Abb. 10: Korrelation NN-BERA-Schwelle des besseren Ohres mit der subjektiven Schwelle im Freifeld.</i>	36
<i>Abb. 11: Differenzen der NN-BERA-Schwellen der besseren Ohren und subjektiven Tonschwellen im Freifeld bei den Prüffrequenzen 0,5 kHz, 1 kHz, 2 kHz und 4 kHz sowie Differenz zwischen Klick-Schwelle des besseren Ohres und Mittelwert 1-4 kHz der subjektiven Tonschwelle im Freifeld</i>	37
<i>Abb. 12: Korrelation Klick-BERA-Schwelle mit dem Mittelwert 1-4 kHz der subjektiven Tonschwelle im beidseitig hörgestörten Kollektiv.</i>	38
<i>Abb. 13: Korrelation Klick-BERA-Schwelle mit dem Mittelwert 1-4 kHz der subjektiven Tonschwelle im beidseitig hörgestörten Kollektiv bei Klick 25 - 40 dB.</i>	38
<i>Abb. 14: Korrelation Klick-BERA-Schwelle mit dem Mittelwert 1-4 kHz der subjektiven Tonschwelle im beidseitig hörgestörten Kollektiv bei Klick &gt;40 dB.</i>	39
<i>Abb. 15: Korrelation Klick-BERA-Schwelle mit dem Mittelwert 1-4 kHz der subjektiven Tonschwelle im einseitig hörgestörten Kollektiv.</i>	40
<i>Abb. 16: Korrelation Klick-BERA-Schwelle des besseren Ohres mit dem Mittelwert 1-4 kHz der subjektiven Tonschwelle im Freifeld.</i>	40
<i>Abb. 17: Korrelation NN-BERA-Schwelle des besseren Ohres mit der Verhaltensaudiometrie Schwelle im Freifeld.</i>	55
<i>Abb. 18: Korrelation NN-BERA-Schwelle mit der Spielaudiometrie-Schwelle im beidseitig hörgestörten Kollektiv.</i>	56

### 7.3 Tabellenverzeichnis

<i>Tabelle 1: Definition der Schwerhörigkeitsgrade, modifiziert nach WHO (2011)</i>	10
<i>Tabelle 2: Ätiologie der Hörstörungen bei n=97 Kindern</i>	25
<i>Tabelle 3: Alter der Kinder in Monaten bei Durchführung der BERA sowie der subjektiven Audiometrie und Versorgungsalter</i>	25
<i>Tabelle 4: Übersicht über die Korrelationskoeffizienten bei 0,5–4 kHz zwischen NN-BERA-Schwellen und subj. Schwellen, sowie zwischen Klick-BERA-Schwellen und dem Mittelwert aus 1–4 kHz in der subj. Audiometrie in Abhängigkeit vom Alter bei der BERA.</i>	32

### 7.4 Abkürzungsverzeichnis

Abb.	Abbildung
AVWS	auditive Verarbeitungs- und / oder Wahrnehmungsstörung
BERA	Brainstem Electric Reponse Audiometry
CERA	Cortical Electric Response Audiometry

dB	Dezibel
dBHL	<i>Dezibel Hearing Level</i>
dBnHL	<i>Dezibel Normal Hearing Level</i>
dBSL	<i>Dezibel Sensation Level</i>
dB SPL	<i>Dezibel Sound Pressure Level</i>
DPOAE	Distorsionsprodukte otoakustischer Emissionen
ECochG	Elektrocochleographie
EEG	Elektroenzephalographie
ERA	<i>Electric Response Audiometry</i>
FAEP	frühe akustisch evozierte Potentiale
Hz	Hertz
M	arithmetischer Mittelwert
MAEP	mittlere akustisch evozierte Potentiale
µs	Mikrosekunden
ms	Millisekunden
n	Anzahl
N.	nervus
NN-BERA	<i>Notched-Noise Brainstem Electric Response Audiometry</i>
OAE	Otoakustische Emissionen
p.c.	post conceptionem
peSPL	<i>Peak Equivalent Sound Pressure Level</i>
r	Korrelationskoeffizient nach Spearman
s	Sekunden
SAEP	späte akustisch evozierte Potentiale
SD	empirische Standardabweichung
SSAP	sehr späte akustisch evozierte Potentiale
TEOAE	transitorisch evozierte otoakustische Emissionen
WHO	<i>World Health Organization</i>

## **Danksagung**

Die vorliegende Arbeit wurde in der Phoniatrie und Pädaudiologie, Abteilung für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde, Medizinische Fakultät der Georg-August-Universität in Göttingen durchgeführt.

Ich danke allen, die direkt oder indirekt an der Entstehung dieser Arbeit beteiligt waren.

Mein ganz besonderer Dank gilt Herrn Priv.-Doz. Dr. med. Arno Olthoff für seine erstklassige Betreuung. Sein großes Engagement und die stete Ansprechbarkeit und Bereitschaft zur wissenschaftlichen Diskussion haben ganz wesentlich zum Gelingen dieser Dissertation beigetragen.

Dem ehemaligen Leiter der Abteilung Herrn Prof. Dr. med. E. Kruse sei ebenso gedankt.

Den Mitarbeitern der Abteilung für medizinische Statistik der Universität Göttingen unter der Leitung von Herrn Prof. Dr. T. Friede möchte ich für die Unterstützung bei statistischen Fragen danken.

Abschließend möchte ich mich besonders bei meinem Mann, Julius Renne, bedanken, der mich während dieser Arbeit sehr unterstützt hat und an der Korrektur der vorliegenden Dissertationsschrift maßgeblich beteiligt war. Besonders bedanken möchte ich mich auch bei meiner Mutter, Hannelore Jach, für das unermüdliche Korrekturlesen und meinen Schwiegereltern, Cornelia und Stephan Renne, für ihre große Hilfe während dieser Zeit.