



**Gemeinsamer  
Bundesausschuss**

# Neugeborenen-Hörscreening

Zusammenfassende Dokumentation zum  
Normsetzungsverfahren

Unterausschuss Methodenbewertung des  
Gemeinsamen Bundesausschusses

**Stand: 24. Oktober 2008**



© Unterausschuss Methodenbewertung des  
Gemeinsamen Bundesausschusses

Kontaktadresse:  
Gemeinsamer Bundesausschuss  
Auf dem Seidenberg 3a  
53721 Siegburg

## **Inhaltsverzeichnis**

<b>1</b>	<b>Zusammenfassung</b>	<b>5</b>
<b>2</b>	<b>Abkürzungen</b>	<b>9</b>
<b>3</b>	<b>Formaler Ablauf der Beratungen</b>	<b>10</b>
3.1	Antragstellung, Prioritätensetzung und Aufnahme der Beratungen	10
3.2	Veröffentlichung des Beratungsthemas, Abgabe schriftlicher Stellungnahmen	10
3.3	Sektorenübergreifende Bewertung des Nutzens und der medizinischen Notwendigkeit	11
3.4	Sektorspezifische Bewertung der Wirtschaftlichkeit und Notwendigkeit im Versorgungskontext	11
<b>4</b>	<b>Sektorspezifische Bewertung der Wirtschaftlichkeit</b>	<b>12</b>
4.1	Fragestellung	12
4.2	Informationsgewinnung, Auswahl und Auswertung	12
4.3	Ergebnisse	12
4.4	Fazit der AG	16
<b>5</b>	<b>Spezifische Bewertung der Notwendigkeit im Kontext des ambulanten Versorgungssektors</b>	<b>18</b>
<b>6</b>	<b>Gesetzliche Rechte zur Abgabe von Stellungnahmen</b>	<b>19</b>
<b>7</b>	<b>Abwägung</b>	<b>20</b>
<b>8</b>	<b>Beschlussfassung des G-BA, Prüfung nach § 94 Abs. 1 SGB V und Inkraft-Treten</b>	<b>22</b>
<b>9</b>	<b>Verlauf der Beratungen</b>	<b>23</b>
<b>10</b>	<b>Anhang</b>	<b>24</b>
10.1	Beratungsantrag und Begründung zum Neugeborenen-Hörscreening	24
10.2	Veröffentlichung der Ankündigung des Beratungsthemas im Bundesanzeiger	27
10.3	Veröffentlichung der Ankündigung des Beratungsthemas im Deutschen Ärzteblatt	28
10.4	Fragenkatalog zum Beratungsthema	29
10.5	Beschluss des G-BA	31
10.6	Tragende Gründe	40
10.7	Stellungnahme der Bundesärztekammer	43
10.8	Nichtbeanstandung des Bundesministeriums für Gesundheit	51
10.9	Veröffentlichung des Beschlusses im Bundesanzeiger	53
10.10	Veröffentlichung des Beschlusses im Deutschen Ärzteblatt	57
10.11	Literatur zu gesundheitsökonomischen Aspekten	61

10.12	Datenextraktionen aus Literatur zu gesundheitsökonomischen Aspekten	64
10.12.1	Lenarz et al. 2004	64
10.12.2	Schnell-Inderst et al. 2006	69
10.13	Bericht der TG zum Nutzen und zur medizinischen Notwendigkeit eines Neugeborenen-Hörscreenings	78



## 1 Zusammenfassung

Der vorliegende Bericht des Gemeinsamen Bundesausschusses (G-BA) befasst sich mit der Bewertung der Wirtschaftlichkeit und sektorbezogenen Notwendigkeit eines Neugeborenen-Hörscreenings.

Mit Datum vom 10.01.2005 hatte die Kassenärztliche Bundesvereinigung (KBV) einen Antrag auf Beratung der „Früherkennung von Hörstörungen bei Neugeborenen“ gemäß § 25 Abs. 3 SGB V i. V. mit § 26 SGB V gestellt. Die Veröffentlichung des Beratungsthemas erfolgte am 17.02.2005 im Bundesanzeiger und am 18.02.2005 im Deutschen Ärzteblatt. Am 15.03.2005 wurde das IQWiG durch den Gemeinsamen Bundesausschuss mit der Bewertung des Nutzens und der medizinischen Notwendigkeit beauftragt. Anhand des am 14.10.2005 vorgelegten Berichtsplanes wurde bis zum 28.02.2007 der Abschlussbericht des IQWiG erstellt. Die sektorenübergreifende Themengruppe des Gemeinsamen Bundesausschusses hat auf der Basis des Abschlussberichts des IQWiG und den beim G-BA eingegangenen Stellungnahmen einen zusammenfassenden Bericht zur Bewertung des Nutzens und der medizinischen Notwendigkeit erstellt (Anhang, Kap. 10.13) und kommt zu folgenden Ergebnissen:

### **Zusammenfassende Bewertung zum Nutzen und zur medizinischen Notwendigkeit**

Angeborene Hörstörungen sind im Vergleich zu anderen angeborenen Störungen häufig (Prävalenz von angeborenen beidseitigen kindlichen Hörstörungen in Deutschland bei circa 1,2 pro 1.000 Neugeborene). Bei angeborenen Hörstörungen kann eine adäquate akustische Stimulierung und somit eine weitere Reifung und Ausbildung des Hörsinnes (Hörbahnreifung) nicht oder nur unzureichend erfolgen. Dies kann zu irreversiblen Defiziten des Hörsystems führen. Ein ausreichendes Hörvermögen gilt als Voraussetzung für den natürlichen Spracherwerb. Ein Hörverlust von  $\geq 35$  dB wird hier häufig als kritischer Wert betrachtet, die Grenze ist aber nicht eindeutig definiert und hängt u. a. von den betroffenen Frequenzen ab. Als sekundäre Folgen der Hörstörung sind kognitive, emotionale und psychosoziale Entwicklungsstörungen bekannt. Demnach handelt es sich bei angeborenen Hörstörungen um eine für das Individuum und die Gesellschaft relevante Erkrankung.

Die Behandlung von angeborenen Hörstörungen soll möglichst früh erfolgen. Die Auswertung von Behandlungsstudien hat Hinweise ergeben, dass frühzeitig versorgte Kinder im Vergleich zu später versorgten Kindern bessere rezeptive und expressive sprachliche sowie kommunikative Fähigkeiten und eine bessere spontane Sprache aufweisen. Internationale und nationale Empfehlungen fordern eine Diagnosestellung bis zum 3. Lebensmonat und einen Behandlungsbeginn bis zum 6. Lebensmonat. Die Behandlung angeborener Hörstörungen erfolgt derzeit insbesondere durch eine Hörgeräteversorgung. Bei hochgradigen Hörstörungen, Resthörigkeit bzw. Gehörlosigkeit wird ggf. eine Versorgung mit einem Cochlea-Implantat erwogen. Als begleitende Maßnahmen werden Hör-Sprach-Frühförderung, (sonder-)pädagogische Förderung, Sprachtherapie (Laut- und/oder Gebärdensprache) sowie Beratung und Unterstützung der betroffenen Familien eingesetzt. Eine Behandelbarkeit wird somit als gegeben angesehen.

Zur Früherkennung einer hochgradigen Hörbehinderung oder Gehörlosigkeit ist derzeit in den Kinder-Richtlinien festgelegt, dass bei der U2 bis zur U9 u. a. jeweils eine eingehende Untersuchung der Sinnesorgane erfolgen soll. Ein spezifischer Hörtest wird in den Kinder-Richtlinien nicht vorgeschrieben. Das derzeitige Diagnosealter für Hörstörungen wird im IQWiG-Bericht mit 21 - 47 Monaten angegeben, die Hörgeräteversorgung erfolgt durchschnittlich erst in einem Alter von drei bis fünf Jahren. Das Ziel eines Neugeborenen-Screenings ist es, angeborene Hörstörungen kurz nach der Geburt zu erkennen und eine

Behandlung einzuleiten. Damit soll den betroffenen Kindern eine weitgehend normale Entwicklung ermöglicht werden. Die Ergebnisse der vom IQWiG ausgewerteten Modellprojektberichte und Screeningstudien legen nahe, dass durch ein universelles Neugeborenen-Hörscreening mit objektiven Testverfahren (transitorisch evozierte otoakustische Emissionen (TEOAE) und automatisierte Hirnstammaudiometrie (AABR)) der Diagnosezeitpunkt, und unter Beachtung struktureller Voraussetzungen auch der Behandlungszeitpunkt, vorverlegt werden kann. Die Mehrheit der beim G-BA eingegangenen Stellungnahmen spricht sich ebenfalls für die Einführung eines bundesweiten generellen Neugeborenen-Hörscreenings mit TEOAE und/oder AABR aus. Ein risikoorientiertes Screening würde hingegen nur ca. die Hälfte aller betroffenen Kinder detektieren.

Die Nutzenbewertung des IQWiG basiert hauptsächlich auf Studien der Evidenzklasse III für Screening- und Behandlungsstudien (retrospektive vergleichende Studien) und IIb für diagnostische Methoden (Querschnitts- und Kohortenstudien). Nur eine Screeningstudie kann der Evidenzstufe Ic (andere Interventionsstudien) zugeordnet werden. Die im Rahmen des IQWiG-Berichts ausgewerteten Studien lassen die Schlussfolgerung zu, dass ein früherer Behandlungszeitpunkt mit einer besseren Sprachentwicklung der Kinder korreliert, unabhängig davon, ob die Diagnose durch das Screening oder durch eine andere Maßnahme gestellt wurde. Eine weitergehende Aussage hinsichtlich patientenrelevanter Zielgrößen (Lebensqualität, psychische Gesundheit, Zufriedenheit, schulische und berufliche Entwicklung) kann derzeit nicht mit hinreichender Genauigkeit getroffen werden. Obgleich es derzeit nur einen Hinweis auf eine verbesserte Sprachentwicklung von Kindern mit frühzeitiger Diagnostik einer angeborenen Hörstörung gibt, sollte dies in der Bewertung des Screeningnutzens nicht unterschätzt werden, da es zahlreiche Belege dafür gibt, dass Kinder mit Sprachentwicklungsstörungen und Sprachstörungen in ihrer schulischen Leistung benachteiligt sind.

Ein universelles Neugeborenen-Hörscreening mit einer sequentiellen Untersuchung von TEOAE und AABR hat eine hinreichende Sensitivität und Spezifität. Die Sensitivität und der Erfolg des universellen Neugeborenen-Hörscreenings sind abhängig von einem umfassenden Screeningprozess, sowohl von der Erfassung bis zur Behandlung. Die Implementierung eines UNHS sollte laut IQWiG-Bericht von Qualitätssicherungsmaßnahmen begleitet werden, um Defizite und Probleme zu erkennen und ggf. entsprechende Maßnahmen einzuleiten. Da die Testverfahren TEOAE und AABR nicht invasiv sind, erscheinen direkte Schäden als unwahrscheinlich. Zu den indirekten Schäden gehören unnötige Abklärungsuntersuchungen aufgrund falsch-positiver Befunde und die Übertherapie falsch-positiv diagnostizierter Kinder.

In den Stellungnahmen an den G-BA werden zur Abklärung auffälliger Befunde verschiedene Verfahren bzw. eine Kombination verschiedener Verfahren genannt (z. B. Tonschwellenaudiometrie oder AABR). Diese Verfahren sind ebenfalls nicht invasiv, so dass durch die Abklärungsdiagnostik kein Schaden für die Kinder zu erwarten ist. Hinsichtlich einer therapeutischen Intervention bei hörgesunden Kindern konnten dem IQWiG-Bericht keine Angaben entnommen werden, ob oder wie häufig es solche Fälle gibt. Aber selbst wenn ein falsch-positiver Befund zu einer unnötigen Hörgeräteversorgung eines hörgesunden Kindes führen würde, wäre das in der Regel reversibel. Als möglicher Schaden falsch-positiver Befunde wird außerdem noch die Verunsicherung bzw. psychische Belastung der Eltern genannt. Im IQWiG-Bericht wird hierzu eine systematische Übersichtarbeit der Arbeitsgruppe "Outcomes of Early Hearing Detection and Impairment (EHDI) Programs" zitiert. Diese Arbeit kommt zu dem Schluss, dass es prinzipiell keine Hinweise darauf gebe, dass Neugeborenen-Hörscreeningprogramme die Ängstlichkeit von Eltern wesentlich beeinflussen. Aufgrund des geringen Schadenspotenzials bei falsch-positiven Befunden und des erheblichen zu erwartenden Nutzens bei Kindern, deren Hörstörung durch das Screening entdeckt wird, überwiegt nach Ansicht der Themengruppe der potenzielle Nutzen den potenziellen Schaden.

Der Unterausschuss Prävention hat den Bericht der Themengruppe zur Beurteilung der medizinischen Notwendigkeit und zum Nutzen kritisch geprüft, umfassend beraten und das Ergebnis bestätigt.

### **Zusammenfassende Bewertung der Wirtschaftlichkeit und der sektorbezogenen Notwendigkeit**

Der UA und die AG legen in diesem Bericht ihre Ergebnisse zur Bewertung der sektorspezifischen Notwendigkeit (vgl. Kap. 5) und Wirtschaftlichkeit (vgl. Kap. 4) vor.

Die in die Bewertung eingeschlossenen Studien können nur eingeschränkt zur Beurteilung der Wirtschaftlichkeit eines Neugeborenen-Hörscreenings herangezogen werden. Die Studien geben Hinweise, welche Faktoren die Kosten eines Neugeborenen-Hörscreenings maßgeblich beeinflussen können. Die konkreten Kostenangaben aus den Studien können jedoch nur eine grobe Orientierung bieten und hängen stark von den zugrundeliegenden Annahmen bzw. dem methodischen Vorgehen ab.

Die Kosten pro entdecktem Fall hängen beispielsweise sehr stark von der Prävalenz ab. Aus diesem Grund wären die Kosten pro entdecktem Fall bei einem Risikogruppenscreening deutlich niedriger als bei einem universellen Neugeborenen-Hörscreening. Allerdings würden mit einem Risikogruppenscreening nur ca. 50% der Fälle entdeckt werden. Ein Risikogruppenscreening kann somit nicht empfohlen werden.

Ein weiterer wichtiger Faktor sind die Kosten für den Screeningtest. Die Studien weisen darauf hin, dass TEOAE günstiger sind als AABR, weil die TEOAE-Geräte in der Anschaffung billiger sind, weniger Verbrauchsmaterialien benötigt werden und ein geringerer Zeitaufwand für die Messung erforderlich ist. Allerdings wurden in den letzten Jahren AABR-Geräte mit geringen Kosten für Anschaffung und Verbrauchsmaterialien entwickelt. Auch der zeitliche Aufwand für die Messung konnte deutlich reduziert werden. Allerdings konnten keine aktuellen Studien identifiziert werden, die die Kosten der unterschiedlichen Technologien verglichen haben. In diesem Zusammenhang spielt auch die Testgüte der Screeningtechnologien eine wichtige Rolle, denn die Kosten eines Screenings werden maßgeblich durch die Anzahl falsch-positiver Befunde bestimmt. AABR untersuchen einen größeren Teil des Hörsystems als TEOAE und weisen eine bessere Spezifität auf, auch wenn ihre Erkennungsschwelle unempfindlicher ist als die der TEOAE. Dadurch werden die höheren Kosten für eine Messung mit AABR wiederum relativiert.

Die ökonomischen Bewertungen der Studien beziehen sich in der Regel auf einen kurzfristigen Zeithorizont bis zur Diagnosestellung. Für die Beurteilung der langfristigen Kosteneffektivität ist die Datenlage zu schlecht. Derzeit können keine validen Aussagen zu den Kosten pro Vermeidung einer Behinderung, Kosten und Einsparungen der aus der Früherkennung resultierenden Therapie oder zur Kosten-Nutzen-Abwägung in Bezug auf den einzelnen Patienten oder die Gesamtheit der Versicherten gemacht werden.

Die Behandlung von angeborenen Hörstörungen soll möglichst früh erfolgen. Hierzu ist es erforderlich, dass das Screening sowohl im ambulanten als auch im stationären Bereich möglichst frühzeitig durchgeführt wird. Die Auswertung von Behandlungsstudien hat Hinweise ergeben, dass früh versorgte Kinder im Vergleich zu später versorgten Kindern bessere rezeptive und expressive sprachliche sowie kommunikative Fähigkeiten und eine bessere spontane Sprache aufweisen. Internationale und nationale Empfehlungen fordern eine Diagnosestellung bis zum 3. Lebensmonat und einen Behandlungsbeginn bis zum 6. Lebensmonat. Die Behandlung angeborener Hörstörungen erfolgt derzeit insbesondere durch eine Hörgeräteversorgung, aber auch durch gehörverbessernde Operationen, z. B. des Mittelohr-

res. Bei hochgradigen Hörstörungen, Resthörigkeit bzw. Gehörlosigkeit wird ggf. eine Versorgung mit einem Cochlea-Implantat erwogen. Als begleitende Maßnahmen werden Hör-Sprach-Frühförderung, (sonder-)pädagogische Förderung, Sprachtherapie (Laut- und/oder Gebärdensprache) sowie Beratung und Unterstützung der betroffenen Familien eingesetzt. Eine Behandelbarkeit wird somit als gegeben angesehen.

### **Ergebnis des Bewertungsverfahrens**

Die abschließenden Beratungen fanden am 19.06.2008 im G-BA statt; der G-BA beschloss die Einführung eines Neugeborenen-Hörscreenings und im Zuge dessen die entsprechende Änderung der Kinder-Richtlinien.

## 2 Abkürzungen

ABR	Auditory Brainstem Response
AABR	Automated Auditory Brainstem Response
AG	Arbeitsgruppe
AHRQ	Agency for Healthcare Research and Quality
BAnz	Bundesanzeiger
BUB-Richtlinien	Richtlinien zur Überprüfung ärztlicher Untersuchungs- und Behandlungsmethoden gemäß § 135 Abs. 1 SGB V
DÄ	Deutsches Ärzteblatt
dB	Dezibel (Maßeinheit für den Schalldruckpegel)
DIMDI	Deutsches Institut für Medizinische Dokumentation und Information
EbM	Evidenzbasierte Medizin
EHDI	Early Hearing Detection and Intervention
G-BA	Gemeinsamer Bundesausschuss
GKV	Gesetzliche Krankenversicherung
HST	Hörstörung(en)
HTA	Health Technology Assessment
HNO	Hals-Nasen-Ohrenheilkunde
IQWiG	Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen
KBV	Kassenärztliche Bundesvereinigung
LL	Leitlinien
NHMRC	National and Medical Research Council
npW	Negativer prädiktiver Wert
OAE	Otoakustische Emissionen
ppW	Positiver prädiktiver Wert
RKI	Robert Koch-Institut
SGB	Sozialgesetzbuch
SIGN	Scottish Intercollegiate Guidelines Network
SpiK	Spitzenverbände der Krankenkassen
S-TEOAE	Screening-TEOAE
TEOAE	Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen
TG	Themengruppe
UA	Unterausschuss
UNHS	Universelles Neugeborenen-Hörscreening
U2	Vorsorgeuntersuchung für Kinder zwischen dem 3. und 10. Lebensstag
U5	Vorsorgeuntersuchung für Kinder zwischen dem 6. und 7. Lebensmonat
U9	Vorsorgeuntersuchung für Kinder zwischen dem 60. und 64. Lebensmonat
VerfO	Verfahrensordnung des Gemeinsamen Bundesausschusses

### **3 Formaler Ablauf der Beratungen**

Nach § 92 Abs.1 Satz 1 SGB V beschließt der G-BA die zur Sicherung der ärztlichen Versorgung erforderlichen Richtlinien über die Gewähr für eine ausreichende, zweckmäßige und wirtschaftliche Versorgung der Versicherten. Bei Aufnahme der Beratungen zur Überprüfung der Kinderrichtlinie wurden die Richtlinien nach § 135 Abs.1 SGB V (BUB-Richtlinie) in der Fassung vom 1. Dezember 2003 herangezogen. Danach hat der G-BA Untersuchungs- und Behandlungsmethoden daraufhin zu überprüfen, ob die Kriterien des diagnostischen oder therapeutischen Nutzens, der medizinischen Notwendigkeit und der Wirtschaftlichkeit nach dem aktuellen Stand der wissenschaftlichen Erkenntnisse erfüllt sind. Diese Verfahrensrichtlinien legen den Ablauf der Beratungen fest, beschreiben die Prüfkriterien zu den gesetzlich vorgegebenen Begriffen des Nutzens, der medizinischen Notwendigkeit und der Wirtschaftlichkeit und sehen als Basis für die Entscheidungen des G-BA eine Beurteilung der vorliegenden wissenschaftlichen Unterlagen nach international etablierten und anerkannten Evidenzkriterien vor.

Die Beratungen zur Nutzenbewertung und medizinischen Notwendigkeit wurden zunächst in einer Arbeitsgruppe (AG) des Unterausschusses „Prävention“ durchgeführt und mit In-Kraft-Treten der VerfO am 1. Oktober 2005 in einer sektorenübergreifenden Themengruppe (TG) weitergeführt.

Für die Entscheidung maßgeblich war daher die Verfahrensordnung (VerfO) des G-BA. Die Verfahrensschritte, welche vor In-Kraft-Treten der VerfO bereits vorgenommen wurden, wurden daraufhin überprüft, ob sie mit dieser im Einklang stehen. Die Einteilung der Publikationen nach Evidenzklassen wurde an die Klassifizierung der VerfO angepasst.

Mit Vorlage des TG-Berichts am 13. Juni 2007 wurden die Beratungen in der TG abgeschlossen (siehe Bericht zum Nutzen und zur medizinischen Notwendigkeit eines Neugeborenen-Hörscreenings im Anhang, Kap. 10.13). Der Unterausschuss Prävention hat auf der Basis des TG-Berichts und nach sektorspezifischer Bewertung der Wirtschaftlichkeit und Notwendigkeit im Versorgungskontext über das Ergebnis des Bewertungsverfahrens beraten und legte am 19. Juni 2008 dem zuständigen Beschlussgremium des G-BA einen Beschlussentwurf zur Entscheidung nach § 21 VerfO vor.

#### **3.1 Antragstellung, Prioritätensetzung und Aufnahme der Beratungen**

Am 10. Januar 2005 war von Seiten der KBV ein Beratungsantrag einschließlich Antragsbegründung gemäß BUB-Richtlinie gestellt und dem UA Prävention am 01. Februar 2005 vorgelegt (vgl. 10.1) worden.

Gemäß BUB-Richtlinie hatte der UA Prävention festzulegen, welche zur Beratung anstehenden Methoden vorrangig zu überprüfen sind. Diese Prioritätenfestlegung hat in derselben Ausschusssitzung am 1. Februar 2005 stattgefunden. Der Ausschuss hat den Antrag als prioritär eingestuft.

#### **3.2 Veröffentlichung des Beratungsthemas, Abgabe schriftlicher Stellungnahmen**

Gemäß § 6 der BUB-Richtlinie veröffentlicht der UA Prävention diejenigen Methoden, die aktuell zur Überprüfung anstehen. Mit dieser Veröffentlichung wird insbesondere Sachverständigen der medizinischen Wissenschaft und Praxis, Dachverbänden von Ärztesellschaften, Spitzenverbänden der Selbsthilfegruppen und Patientenvertretungen, sowie Spitzenorganisationen von Herstellern von Medizinprodukten und -geräten

Gelegenheit zur Stellungnahme gegeben. Mit der Veröffentlichung sind diese aufgerufen, sich zu äußern.

Das Beratungsthema „Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen“ wurde am 17. Februar 2005 als prioritäres Beratungsthema im Bundesanzeiger (BAnz Nr. 33, S. 2522, vgl. Anhang, Kap.10.2) und am 18.02.2005 im Deutschen Ärzteblatt (DÄ, Heft Nr.7, S. 459) veröffentlicht.

Zur Strukturierung der zu erwartenden Stellungnahmen wurde vom UA ein Fragenkatalog gemäß § 6 Abs. 3 BUB-Richtlinie (siehe Anhang 10.4) erstellt, der allen anfragenden Institutionen zur Verfügung gestellt wurde.

Die Stellungnahmen wurden im Bericht zum Nutzen und zur medizinischen Notwendigkeit eines Neugeborenen-Hörscreenings ausführlich dokumentiert (Anhang, Kap. 10.13).

### **3.3 Sektorenübergreifende Bewertung des Nutzens und der medizinischen Notwendigkeit**

Detaillierte Angaben zum Verfahren und den Ergebnissen der Nutzenbewertung (z. B. Informationsgewinnung und Bewertung) können dem beigefügten Bericht der Themengruppe (vgl. Kap. 10.13) entnommen werden.

Entsprechend einer Klarstellung des G-BA ist zur Vermeidung von Missverständnissen darauf hinzuweisen, dass die Studienbewertung nur einen Teilaspekt der Bewertung darstellt, da der G-BA über den Nutzen, die medizinische Notwendigkeit und die Wirtschaftlichkeit einer Methode in einem umfassenden Abwägungsprozess unter Einbeziehung der medizinisch-wissenschaftlichen Erkenntnislage, der Stellungnahmen und aller weiteren relevanten Unterlagen entscheidet.

### **3.4 Sektorspezifische Bewertung der Wirtschaftlichkeit und Notwendigkeit im Versorgungskontext**

Gemäß § 14 Abs. 3 der VerfO ist im Kontext der sektorbezogenen Versorgungssituation durch den für den Antrag zuständigen Unterausschuss zu klären, ob eine Leistung sektorspezifisch notwendig erscheint und ob sie dort wirtschaftlich erbracht werden kann. Der Unterausschuss Prävention setzte hierfür eine Arbeitsgruppe ein.

Der Unterausschuss legt in diesem Bericht die Methodik und die Ergebnisse der Bewertung der Wirtschaftlichkeit (Kapitel 4) und der sektorspezifischen Notwendigkeit (Kapitel 5) dar.

## 4 Sektorspezifische Bewertung der Wirtschaftlichkeit

Der Unterausschuss legt in diesem Kapitel die Methodik und die Ergebnisse der Bewertung der Wirtschaftlichkeit des Neugeborenen-Hörscreenings dar.

### 4.1 Fragestellung

Die Fragestellung lautete: Welche Aussagen zur Wirtschaftlichkeit des universellen Neugeborenen-Hörscreenings in Bezug auf den deutschen Versorgungskontext sind evidenzbasiert möglich?

Nach § 17 Abs. 1 Nr. 5 der VerfO des Gemeinsamen Bundesausschusses (G-BA) sollen dabei insbesondere folgende Kennzahlen berücksichtigt werden:

- a) Kosten pro entdecktem Fall,
- b) Kosten pro Verhinderung einer Erkrankung, einer Behinderung und eines Todes,
- c) Kosten und Einsparung der aus der Früherkennung resultierenden Therapie,
- d) Kosten-Nutzen-Abwägung in Bezug auf den einzelnen Patienten oder Versicherten,
- e) Kosten-Nutzen-Abwägung in Bezug auf die Gesamtheit der Versicherten, auch Folgekosten-Abschätzung und
- f) Kosten-Nutzen-Abwägung im Vergleich zu anderen Maßnahmen.

### 4.2 Informationsgewinnung, Auswahl und Auswertung

Die AG stützte sich unter Beratung durch die Abteilung Fachberatung Medizin des G-BA bei der Bewertung der gesundheitsökonomischen Aspekte auf die Literaturliste des IQWiG zu gesundheitsökonomischen Arbeiten zum Neugeborenen-Hörscreening (vgl. Anhang, Kap. 10.10). Die zitierte Literatur der beim G-BA eingegangenen Stellungnahmen wurde dabei berücksichtigt. Die AG nahm diese Literaturliste als Basisliste in die Beratungen auf. Die 28 Publikationen der Basisliste wurden anhand der Volltexte gesichtet. Publikationen, die keine deutschen Kostendaten enthielten wurden ausgeschlossen. 6 Publikationen mit deutschen Kostendaten wurden eingeschlossen und narrativ ausgewertet. Von diesen 6 ausgewerteten Publikationen wurden 4 im weiteren Beratungsprozess nicht berücksichtigt:

- Buser et al. 2003 (niedrige Publikationsqualität und nur Zwischenbericht zum Modellprojekt Neugeborenen-Hörscreening in Hannover, Abschlussbericht zum Modellprojekt wird ausgewertet),
- Heinemann et al. 2000 (einfache Kostenanalyse, die zugrunde gelegten Kosten beziehen sich nicht auf ein Screeningkollektiv und sind nicht mehr aktuell (1997)),
- Hessel et al. 2003 (Publikation zum DIMDI-HTA Neugeborenen-Hörscreening 2004, es wurde das Update des DIMDI-HTA von 2006 ausgewertet),
- Reuter et al. 2000 (einfache vergleichende Analyse mit groben methodischen Mängeln).

### 4.3 Ergebnisse

Zur Einschätzung der Wirtschaftlichkeit konnten zwei Publikationen einbezogen werden. Nachfolgend werden die Ergebnisse hierzu kurz dargestellt.

**1. Lenarz T, Reuter G, Buser K, Altenhofen L: Verbesserung der Früherfassung von Hörstörungen im Kindesalter. Machbarkeits- und Evaluationsstudie zum Einsatz otoakustischer Emissionen bei Neugeborenen (Abschlussbericht) 2004** (siehe hierzu auch Datenextraktion im Anhang 10.12.1):



Im Rahmen des Modellprojekts Hannover erfolgte auf der Grundlage der dort erhobenen Daten u. a. auch eine gesundheitsökonomische Evaluation. Im Zeitraum 07/2000 - 12/2002 wurden bei Neugeborenen aus der Modellregion Hannover insgesamt 17.945 Erstmessungen mit TEOAE in den Geburtskliniken (N = 15.299), Kinderkliniken (N = 1.342; Neugeborene mit Risikofaktoren) und HNO-Praxen (N = 1.304) durchgeführt. Hierbei wurden 18 Kinder mit einer persistierenden Schwerhörigkeit identifiziert. Aus den Daten des Modellprojekts wurden die Kosten (inkl. Sach-, Personal-, Raum- und Overheadkosten) für eine Initialmessung in einer Geburtsklinik/Kinderklinik pro Kind mit 10,27 € anhand der Einzelkosten berechnet. Die Kosten für eine Initialmessung in der HNO-Praxis wurden im Gegensatz dazu nicht durch eine Einzelkostenaufstellung, sondern auf Basis des EBM ermittelt und mit 23,10 € angegeben. Unter Berücksichtigung der Einführungs- und Implementationskosten sowie der Monitoringkosten wurden in der Modellregion durchschnittliche Kosten des Screenings (ohne Abklärungsdiagnostik) pro Kind von 25,75 € ermittelt.

Zur Schätzung der Kosten bei einer flächendeckenden Einführung unter Annahme einer Lebendgeborenenzahl von 734.475 pro Jahr, einer Inzidenz von 0,65 pro 1.000, einer Sensitivität der Messmethode von 95% und einer Spezifität von 90% (Kliniken) bzw. 80% (Arztpraxen) wurden folgende drei Modellvarianten auf der Grundlage der Daten aus dem Modellprojekt berechnet:

- Modell 1: Durchführung des Screenings in Geburtskliniken, Neonatalabteilungen bzw. Kinderkliniken und in einigen HNO-/ Kinderarztpraxen
- Modell 2: Durchführung des Screenings ambulant im Rahmen der U3 bzw. bei Überweisung auch in Neonatalabteilungen und Kinderkliniken
- Modell 3.: Durchführung des Screenings in allen Geburtskliniken, Neonatalabteilungen bzw. Kinderkliniken sowie ambulant bei allen Kinderärzten

Demnach betragen die Screeningergebnisse und -kosten der verschiedenen Modelle (einschließlich Abklärungsdiagnostik):

	<b>Modell 1</b>	<b>Modell 2</b>	<b>Modell 3</b>
Lebendgeborene	734.475	734.475	734.475
Erfasst	684.845	718.329	729.351
Erfassungsquote	93,2%	97,8%	99,3%
Richtig positiv	710	741	749
Falsch positiv	72.661	135.645	81.555
Richtig negativ	611.437	581.903	647.008
Falsch negativ	37	40	39
Klinikkosten pro Kind	12,59 €		12,59 €
Neonatalkosten pro Kind	13,82 €	13,82 €	13,82 €
Praxiskosten pro Kind	26,53 €	31,23 €	71,45 €
Abklärungskosten	1.735.340 €	3.192.754 €	1.943.915 €
<b>Gesamtkosten Screening</b>	<b>11.047.782 €</b>	<b>24.250.830 €</b>	<b>16.347.433 €</b>
<b>Kosten pro gescreentem Kind</b>	<b>16,13 €</b>	<b>33,76 €</b>	<b>22,41 €</b>
<b>Kosten pro entdecktem Fall</b>	<b>15.560 €</b>	<b>32.727 €</b>	<b>21.826 €</b>

Die Kosteneffektivitätsanalyse bietet allerdings nur eine grobe Orientierung hinsichtlich der Kosten eines universellen Neugeborenen-Screenings. Es muss z. B. berücksichtigt werden, dass für den ambulanten und stationären Bereich die Kosten unterschiedlich ermittelt wurden (Echtkostenerfassung/EBM-Pauschale) und die Hochrechnungen für Deutschland auf einer schmalen Datenbasis beruhen und lediglich ausgehend von einem TEOAE-Screening.

**2. Schnell-Inderst P, Kunze S, Hessel F, Grill E, Siebert U, Nickisch A, von Voss H, Wassem J. Hörscreening für Neugeborene - Update. Köln: DAHTA DIMDI 2006** (siehe hierzu auch Datenextraktion im Anhang 10.12.2):

Der vorliegende HTA ist ein Update des HTA von Kunze et al. 2004. Die ökonomische Bewertung des Hörscreenings für Neugeborene umfasst eine systematische Übersichtsarbeit und Entscheidungsanalyse.

Insgesamt werden 5 Studien in die **Informationssynthese** zur ökonomischen Bewertung aufgenommen:

- **Boshuizen et al. (2001):** Vergleichende Kostenanalyse von verschiedenen zwei- oder dreistufigen S-TEOAE oder AABR-Screeningstrategien für ein UNHS in den Niederlanden.
- **Connolly et al. (2005):** Kostenanalyse eines zweistufigen AABR-Screeningprogramms in den USA.
- **Keren et al. (2002):** Vollständige inkrementelle Kosteneffektivitätsanalyse zum Vergleich eines zweistufigen UNHS mit S-TEOAE in der ersten und AABR in der zweiten Stufe mit einem zweistufigen AABR-Risikoscreening und einer Situation ohne Screening. Dies ist die einzige eingeschlossene Studie mit einem langfristigen Zeithorizont und einer gesellschaftlichen Perspektive.
- **Lemons et al. (2002):** Vergleichende Kostenanalyse für die Implementation zweier verschiedener UNHS-Programme: mindestens zweistufiges AABR-Screening gegenüber einem zweistufigen TEOAE Screening mit Diagnosegeräten und subjektiver Auswertung durch Audiologen (letzteres ist ein veraltetes Verfahren, es wurde daher nur die Kostenanalyse des AABR-Screening ausgewertet).
- **Lenarz et al. (2004):** Vollständige inkrementelle Kosteneffektivitätsanalyse zum UNHS in verschiedenen Settings.

Die eingeschlossenen Studien unterscheiden sich hinsichtlich Rahmenbedingungen (Technologien, Screeningstrategien, Definition von Hörstörungen), Evaluationsrahmen (Perspektive, Zeithorizont) und berücksichtigten Kostenkomponenten, so dass kein direkter Vergleich der Ergebnisse möglich ist.

**Kosten pro gescreentem Kind:** Kosten (Geräte- und Verbrauchsmaterial, Einführungs-, Dokumentations- und Trainingskosten) pro gescreentem Kind ohne Abklärungsdiagnostik liegen in den Studien zwischen 14,30 und 59,30 €. In der Studie von Boshuizen et al. (2001) schwanken beispielsweise die Kosten für ein Screening bei gesunden Kindern je nach verwendetem Verfahren (S-TEOAE oder AABR), Falldefinition (uni- oder bilaterale Hörstörung) und Setting (Klinik/Hausbesuch) zwischen 14,30 € und 27,60 €. AABR ist insbesondere durch die höheren Kosten für Verbrauchsmaterialien teurer als TEOAE. Die Kosten pro gescreentem Kind erhöhen sich geringfügig, wenn nicht nur bilaterale, sondern auch unilaterale Hörstörungen erfasst werden. Die Sensitivitätsanalysen zeigen bezüglich der Kosten keine statistisch signifikanten Unterschiede zwischen den Hausbesuch- und Klinikvarianten.

**Kosten pro entdecktem Fall:** Die Kosten pro entdecktem Fall sind insbesondere abhängig von der Prävalenz angeborener Hörstörungen in der Zielpopulation. In den Studien (Boshui-

zen et al. 2001 und Connolly et al. 2005) mit einer Population mit niedrigem Risiko liegen die Kosten zwischen 25.311 und 43.837 € pro entdeckter Hörstörung. Bei Hochrisikokindern (Connolly et al. 2005 und Keren et al. 2002) wurden Kosten pro entdeckter Hörstörung von 1.237 € und 10.151 € ermittelt. In den Studien (Connolly et al. 2005, Keren et al. 2002, Lennarz et al. 2004) zum UNHS (gemischte Population, aber unterschiedliche Prävalenzannahmen in den Studien) schwanken die Kosten zwischen 4.888 und 33.613 €. Langfristige Kosten für medizinische Versorgung, Bildung und Produktivität wurden nur in der Studie von Keren et al. 2002 berücksichtigt, diese sind jedoch aufgrund der schlechten Datenlage mit hoher Unsicherheit behaftet.

Für die **systematische Entscheidungsanalyse** werden die Kosten und Outcomes folgender drei Screeningstrategien mit einem Markov-Modell verglichen: universelles Neugeborenen-Screening (UNHS), Risikoscreening und kein Screening. Als Hörstörung wird ein beidseitiger Hörverlust von mindestens 40 dB definiert. Endpunkte des Modells sind erreicht, wenn ein Kind durch das mehrstufige Screening- und Diagnoseverfahren eindeutig als Fall mit Hörstörung oder als gesund identifiziert wurde. Das Modell geht von der Annahme aus, dass spätestens zur Schuleingangsuntersuchung alle Hörstörungen diagnostiziert sind. Als Outcome wird die "Zahl der entdeckten Kindermonate" gewählt, das sind die Monate vom Diagnosezeitpunkt bis zum 6. bzw. 12. Lebensmonat. Je früher ein Kind entdeckt wird, desto größer der Nutzen und desto höher die "Zahl der entdeckten Kindermonate". (Ergebnisse siehe beigefügte Tabelle aus dem DIMDI-HTA, S. 163)

**Tabelle 71: Ergebnisse der Modellierung für den Grundfall, undiskontiert (diskontiert).**

Outcomeparameter	Screening	Risikoscreening	Kein Screening
Entdeckte Kindermonate im sechsten Lebensmonat	650 (650)	390 (390)	140 (140)
Entdeckte Kindermonate im zwölften Lebensmonat	1380 (1360)	950 (940)	530 (520)
Entdeckte Kindermonate (Zeithorizont: 120 Monate)	17480 (15050)	16720 (14320)	15980 (13600)
Richtig positive Befunde im sechsten Lebensmonat (pro 100000)	112	74	36
Zusätzlich entdeckte Kinder im sechsten Lebensmonat	38	38	-
Kosten bis zum sechsten Lebensmonat (pro 100000)	1520640 EURO (1520620 EURO)	211090 EURO (211010 EURO)	13460 EURO (13370 EURO)
Inkrementelle Kosten bis zum sechsten Lebensmonat pro zusätzlich entdecktem Kind	34461,84 EURO 34463,42 EURO	5200,79 EURO 5201,05 EURO	-
Richtig entdeckte Kinder (120 Monate, pro 100000)	150	150	150
Kosten für die Entdeckung (120 Monate, pro 100000)	1549730 EURO (1545920 EURO)	416910 EURO (388880 EURO)	241170 EURO (210270 EURO)
Kosten pro Kind (Zeithorizont: 120 Monate)	15,50 EURO (15,46 EURO)	4,17 EURO (3,89 EURO)	2,41 EURO (2,10 EURO)
Kosten pro richtig entdecktem Kind	10331,53 EURO (10306,13 EURO)	2779,40 EURO (2592,53 EURO)	1607,80 EURO (1401,80 EURO)
Kosten pro richtig entdecktem Kindermonat	88,66 EURO (102,72 EURO)	24,93 EURO (27,16 EURO)	15,09 EURO (15,46 EURO)

Zur Überprüfung der Stabilität der Aussagen wurden diverse Sensitivitätsanalysen durchgeführt. Der entscheidende Einflussfaktor für das Outcome ist bei allen Screeningstrategien die Prävalenz. Die Kosten der Strategie "Screening" sind insbesondere stark abhängig von den Kosten der Verfahren, der Spezifität, der Wahrscheinlichkeit eines falschen Verdachts bei Gesunden und der Teilnahmerate. Bei der Strategie "Risikoscreening" sind für die Kosten folgende Faktoren relevant: Kosten der Diagnostik sowie des Screenings, die Wahrscheinlichkeit, mit der Gesunde fälschlich untersucht werden, und der Anteil der gescreenten Kinder (Verlegung auf die Neugeborenenintensivstation). Je höher der Anteil der Kinder mit Risikofaktoren, desto geringer wird der Kostenvorteil gegenüber einem UNHS, vor allem, wenn

man noch Kosten für ein Auswahlverfahren für Risikokinder berücksichtigen würde. Die Kosten der Strategie "kein Screening" werden hauptsächlich durch die Verdachtswahrscheinlichkeit bei Gesunden und die Diagnosekosten beeinflusst.

Die Ergebnisse der Informationssynthese wie auch die der systematischen Entscheidungsanalyse bieten ebenfalls nur eine grobe Orientierung für die Bewertung der Wirtschaftlichkeit eines Hörscreenings für Neugeborene. 4 der 5 Studien der Informationssynthese sind ausländische Studien und es ist unklar, ob die Ergebnisse auf den deutschen Versorgungskontext übertragbar sind. Für das entscheidungsanalytische Modell wurde als Outcome die "Zahl der entdeckten Kindermonate" gewählt, das sind die Monate vom Diagnosezeitpunkt bis zum 6. bzw. 12. Lebensmonat. International wird aber als Qualitätskriterium eines UNHS gefordert, dass bis zum 3. Lebensmonat die Diagnosestellung und bis zum 6. Lebensmonat die Therapie erfolgen sollte. Es ist nicht nachvollziehbar, warum hier für die Entscheidungsanalyse ein Zeitraum von 6 Monaten bis zur Diagnosestellung gewählt wurde. Das entscheidungsanalytische Modell gibt somit keine Auskunft darüber, wie viele Fälle bis zum 3. Lebensmonat zusätzlich durch ein UNHS identifiziert werden und welche inkrementellen Kosten dadurch z. B. im Vergleich zu keinem Screening entstehen können. Allgemein lässt sich aus dem entscheidungsanalytischen Modell ableiten, dass ein UNHS im Vergleich zu einem Risikoscreening und keinem Screening teurer ist. Allerdings werden keine längerfristigen Kosteneinsparungen z. B. durch eine verbesserte Sprachentwicklung berücksichtigt. Eine Schätzung solcher Kosteneinsparungen wäre jedoch, wie die Autoren des DIMDI-HTA anmerken, mit großen Unsicherheiten behaftet, da hierfür die empirische Datenbasis fehlt.

#### **4.4 Fazit der AG**

Die Studien geben Hinweise, welche Faktoren die Kosten eines Neugeborenen-Hörscreenings maßgeblich beeinflussen können. Die konkreten Kostenangaben aus den Studien können jedoch nur eine grobe Orientierung bieten und hängen stark von den zugrundeliegenden Annahmen bzw. dem methodischen Vorgehen ab.

Die Kosten pro entdecktem Fall hängen beispielsweise sehr stark von der Prävalenz ab. Aus diesem Grund wären die Kosten pro entdecktem Fall bei einem Risikogruppenscreening deutlich niedriger als bei einem universellen Neugeborenen-Hörscreening. Allerdings würden mit einem Risikogruppenscreening nur ca. 50% der Fälle entdeckt werden. Ein Risikogruppenscreening kann somit nicht empfohlen werden.

Ein weiterer wichtiger Faktor sind die Kosten für den Screeningtest. Die Studien weisen darauf hin, dass TEOAE günstiger sind als AABR, weil die TEOAE-Geräte in der Anschaffung billiger sind, weniger Verbrauchsmaterialien benötigt werden und ein geringerer Zeitaufwand für die Messung erforderlich ist. Allerdings wurden in den letzten Jahren AABR-Geräte mit geringen Kosten für Anschaffung und Verbrauchsmaterialien entwickelt. Auch der zeitliche Aufwand für die Messung konnte deutlich reduziert werden. Allerdings konnten keine aktuellen Studien identifiziert werden, die die Kosten der unterschiedlichen Technologien verglichen haben. In diesem Zusammenhang spielt auch die Testgüte der Screeningtechnologien eine wichtige Rolle, denn die Kosten eines Screenings werden maßgeblich durch die Anzahl falsch-positiver Befunde bestimmt. AABR untersuchen einen größeren Teil des Hörsystems als TEOAE und weisen eine bessere Spezifität auf, auch wenn ihre Erkennungsschwelle unempfindlicher ist als die der TEOAE. Dadurch werden die höheren Kosten für eine Messung mit AABR wiederum relativiert.

Die ökonomischen Bewertungen der Studien beziehen sich in der Regel auf einen kurzfristigen Zeithorizont bis zur Diagnosestellung. Für die Beurteilung der langfristigen Kosteneffektivität ist die Datenlage zu schlecht. Derzeit können keine validen Aussagen zu den Kosten

pro Vermeidung einer Behinderung, Kosten und Einsparungen der aus der Früherkennung resultierenden Therapie oder zur Kosten-Nutzen-Abwägung in Bezug auf den einzelnen Patienten oder die Gesamtheit der Versicherten gemacht werden.

## **5 Spezifische Bewertung der Notwendigkeit im Kontext des ambulanten Versorgungssektors**

Angeborene Hörstörungen sind im Vergleich zu anderen angeborenen Störungen häufig (Prävalenz von angeborenen beidseitigen kindlichen Hörstörungen in Deutschland bei circa 1,2 pro 1.000 Neugeborene). Bei angeborenen Hörstörungen kann eine adäquate akustische Stimulierung und somit eine weitere Reifung und Ausbildung des Hörsinnes (Hörbahnreifung) nicht oder nur unzureichend erfolgen. Dies kann zu irreversiblen Defiziten des Hörsystems führen. Ein ausreichendes Hörvermögen gilt als Voraussetzung für den natürlichen Spracherwerb. Ein Hörverlust von  $\geq 35$  dB wird hier häufig als kritischer Wert betrachtet, die Grenze ist aber nicht eindeutig definiert und hängt u. a. von den betroffenen Frequenzen ab. Als sekundäre Folgen der Hörstörung sind kognitive, emotionale und psychosoziale Entwicklungsstörungen bekannt. Demnach handelt es sich bei angeborenen Hörstörungen um eine für das Individuum und die Gesellschaft relevante Erkrankung.

Die Behandlung von angeborenen Hörstörungen soll möglichst früh erfolgen. Hierzu ist es erforderlich, dass das Screening sowohl im ambulanten als auch im stationären Bereich möglichst frühzeitig durchgeführt wird. Die Auswertung von Behandlungsstudien hat Hinweise ergeben, dass früh versorgte Kinder im Vergleich zu später versorgten Kindern bessere rezeptive und expressive sprachliche sowie kommunikative Fähigkeiten und eine bessere spontane Sprache aufweisen. Internationale und nationale Empfehlungen fordern eine Diagnosestellung bis zum 3. Lebensmonat und einen Behandlungsbeginn bis zum 6. Lebensmonat. Die Behandlung angeborener Hörstörungen erfolgt derzeit insbesondere durch eine Hörgeräteversorgung, aber auch durch gehörverbessernde Operationen, z. B. des Mittelohres. Bei hochgradigen Hörstörungen, Resthörigkeit bzw. Gehörlosigkeit wird ggf. eine Versorgung mit einem Cochlea-Implantat erwogen. Als begleitende Maßnahmen werden Hör-Sprach-Frühförderung, (sonder-)pädagogische Förderung, Sprachtherapie (Laut- und/oder Gebärdensprache) sowie Beratung und Unterstützung der betroffenen Familien eingesetzt. Eine Behandelbarkeit wird somit als gegeben angesehen.

## 6 Gesetzliche Rechte zur Abgabe von Stellungnahmen

Anhörungsberechtigte Organisation gemäß § 91 Abs. 8a SGB V (alte Fassung):

Bundesärztekammer Herbert-Lewin-Platz 1 10623 Berlin
--

### **Stellungnahme der Bundesärztekammer gemäß § 91 Abs. 8a SGB V (alte Fassung)**

Die Bundesärztekammer wurde gemäß § 91 Abs. 8a SGB V (Fassung bis 30.06.2008) zu den vorbereiteten Entwürfen der Beschlussunterlagen um Stellungnahme gebeten. Diese wurde von der Bundesärztekammer fristgerecht an den Gemeinsamen Bundesausschuss übermittelt.

Der Unterausschuss Prävention des G-BA hat sich in seiner Sitzung am 11.06.2008 mit der Stellungnahme der BÄK auseinandergesetzt:

Die Bundesärztekammer begrüßt in ihrer Stellungnahme die Einführung eines Neugeborenen-Hörscreenings, bringt gleichwohl auch Änderungsempfehlungen am Beschlussentwurf vor. Die Empfehlungen werden in der Sitzung geprüft und diskutiert. Der UA kommt im Ergebnis der Änderungsempfehlung bzgl. des In-Kraft-Tretens (01.01.2009) nach.

## 7 Abwägung

Der UA Prävention hat den Bericht zur Beurteilung der medizinischen Notwendigkeit und zum Nutzen sowie das Prüfergebnis zur Wirtschaftlichkeit kritisch geprüft, umfassend beraten und das Ergebnis bestätigt.

In seine umfassende sektorspezifische Beratung hat der Unterausschuss Prävention sowohl die auf die Veröffentlichung des Beratungsthemas hin eingegangenen Stellungnahmen, den Bericht zur Nutzenbewertung der TG (Kap. 10.13), die vorliegenden Daten zur Wirtschaftlichkeit und Notwendigkeit sowie die Stellungnahme der Bundesärztekammer einbezogen und kommt zu der folgenden abschließenden Abwägung:

Die Nutzenbewertung des IQWiG legt nahe, dass durch ein universelles Neugeborenen-Hörscreening mit objektiven Testverfahren der Diagnosezeitpunkt und unter Beachtung struktureller Voraussetzungen auch der Behandlungszeitpunkt vorverlegt werden kann. Die Studien weisen tendenziell darauf hin, dass Kinder mit Hörstörungen einen Vorteil hinsichtlich der Sprachentwicklung haben, wenn ihre Hörstörung im Rahmen eines Neugeborenen-Hörscreenings entdeckt und adäquat therapiert wurde.

Für ein Neugeborenen-Hörscreening sind folgende objektive Testverfahren besonders geeignet: transitorisch evozierte otoakustische Emissionen (TEOAE) und automatisierte Hirnstammaudiometrie (AABR).

Angeborene Hörstörungen können u. a. mit Hörgeräten, hörverbessernden Operationen, Cochlea-Implantaten und begleitenden Fördermaßnahmen behandelt werden, so dass eine verbesserte bzw. der Normalität nahe kommende Entwicklung möglich ist. Ein Neugeborenen-Hörscreening ist medizinisch notwendig, da angeborene Hörstörungen relativ häufig sind und die Entwicklung der Kinder in nicht geringfügigem Maße beeinträchtigen können.

Die Mehrheit der beim G-BA eingegangenen Stellungnahmen spricht sich für die Einführung eines universellen Neugeborenen-Hörscreenings mit TEOAE und/oder AABR aus.

Dem potenziellen Nutzen eines Neugeborenen-Hörscreenings stehen grundsätzlich potenzielle Risiken gegenüber. In den Studien gibt es jedoch kaum Angaben zu den Risiken. Insgesamt sind die Risiken als gering einzuschätzen, da die Testverfahren TEOAE und AABR sowie die Abklärungsuntersuchungen nicht invasiv sind. Bei einer empfohlenen Refer-Rate (Rate der abklärungsbedürftigen Screeningbefunde) von höchstens 4% könnten bis zu 40 von 1000 Kindern einen falsch-positiven Screeningbefund erhalten. Dies könnte zu einer Verunsicherung der Eltern führen oder im ungünstigsten Fall könnte ein falsch-positiver Befund zu einer „Übertherapie“ von hörgesunden Kindern führen. Den Studien konnten keine Angaben entnommen werden, ob oder wie häufig es solche Fälle gibt. Aber selbst wenn ein falsch-positiver Befund zu einer unnötigen Hörgeräteversorgung eines hörgesunden Kindes führen würde, wäre das meist reversibel. Die Nutzen-Schadens-Abwägung ergab, dass dem erheblichen zu erwartenden Nutzen bei Kindern, deren Hörstörung durch das Screening entdeckt wird, nur ein geringes Schadenspotenzial bei falsch-positiven Befunden gegenüber steht.

Zur Einschätzung der Wirtschaftlichkeit eines Neugeborenen-Hörscreenings konnten zwei Publikationen herangezogen werden. Die Kostenangaben aus den Studien bieten nur eine grobe Orientierung, da sie stark von den zugrundeliegenden Annahmen bzw. dem methodischen Vorgehen abhängen. Die Kosten pro entdecktem Fall hängen beispielsweise sehr stark von der Prävalenz ab. Aus diesem Grund wären beispielsweise die Kosten pro entdecktem Fall bei einem Risikogruppenscreening deutlich niedriger als bei einem universellen Neugeborenen-Hörscreening. Allerdings würden mit einem Risikogruppenscreening nur ca.



50% der Fälle entdeckt werden. Ein Risikogruppenscreening kann somit nicht empfohlen werden.

Ein weiterer wichtiger Faktor für die Wirtschaftlichkeit sind die Kosten für den Screeningtest. Die Studien weisen darauf hin, dass TEOAE günstiger sind als AABR, weil die TEOAE-Geräte in der Anschaffung billiger sind, weniger Verbrauchsmaterialien benötigt werden und ein geringerer Zeitaufwand für die Messung erforderlich ist. Allerdings wurden in den letzten Jahren AABR-Geräte mit geringen Kosten für Anschaffung und Verbrauchsmaterialien entwickelt. Auch der zeitliche Aufwand für die Messung konnte deutlich reduziert werden, es konnten jedoch keine aktuellen Studien identifiziert werden, die die Kosten der unterschiedlichen Technologien verglichen haben. In diesem Zusammenhang spielt auch die Testgüte der Screeningtechnologien eine wichtige Rolle, da die Kosten eines Screenings maßgeblich durch die Anzahl falsch-positiver Befunde bestimmt werden. AABR untersuchen einen größeren Teil des Hörsystems als TEOAE und weisen eine bessere Spezifität auf. Dadurch werden die möglicherweise höheren Kosten für eine Messung mit AABR wiederum relativiert.

Sowohl TEOAE als auch AABR sind für ein Neugeborenen-Hörscreening geeignet. Bei Neugeborenen mit Risikofaktoren (zum Beispiel Frühgeburten, intrauterine Infektionen, Chromosomenanomalien) wird international und national eine AABR empfohlen, da bei dieser Zielgruppe die Wahrscheinlichkeit einer auditorischen Neuropathie größer ist. Um den Anteil abklärungsbedürftiger Screeningbefunde ("Refer-Rate") möglichst gering zu halten, soll ein auffälliges Ergebnis der Erstuntersuchung durch eine AABR kontrolliert werden. International und national gilt eine Refer-Rate von höchstens 4% als anzustrebendes Qualitätsziel.

Des Weiteren soll eine Erfassungsrate von mindestens 95% erreicht werden. Da in Deutschland ca. 90% der Geburten im Krankenhaus stattfinden, sollte das Neugeborenen-Hörscreening vor der Krankhausentlassung durchgeführt werden. Bei Geburten außerhalb des Krankenhauses sollen die Hebamme, der die Geburt leitende Arzt oder der später betreuende Kinderarzt für die Veranlassung des Neugeborenen-Hörscreenings verantwortlich sein. Die Teilnahme am Neugeborenen-Hörscreening und die Durchführung der ggf. erforderlichen Konfirmationsdiagnostik und Therapie sollen im Rahmen der U2 bis U5 überprüft und dokumentiert werden.

Ziel des Neugeborenen-Hörscreenings ist es, primär angeborene beidseitige Hörstörungen ab einem Hörverlust von 35 dB bis zum Ende des 3. Lebensmonats zu diagnostizieren und eine Behandlung bis zum 6. Lebensmonat einzuleiten. Studien zur langfristigen Entwicklung von leicht bis mittelgradig hörbeeinträchtigten Kindern kommen zu dem Ergebnis, dass auch für Kinder mit einseitiger Hörstörung eine verzögerte Entwicklung (insbesondere im Hinblick auf die Sprache) und schulische Probleme wahrscheinlich sind. Daher wird eine Untersuchung beider Ohren vorgeschrieben.

Das Neugeborenen-Hörscreening sollte hinsichtlich Qualität und Zielerreichung durch eine Studie evaluiert werden.

## **8 Beschlussfassung des G-BA, Prüfung nach § 94 Abs. 1 SGB V und In-Kraft-Treten**

Die abschließenden Beratungen und die Beschlussfassung zum Neugeborenen-Hörscreening fanden am 19.06.2008 im G-BA statt. Der G-BA beschloss eine entsprechende Änderung der Richtlinie über die Früherkennung von Krankheiten bei Kindern bis zur Vollendung des 6. Lebensjahres (Kinder-Richtlinien) (siehe Kap. 10.5).

Der Beschluss des G-BA wurde seitens des Bundesministeriums für Gesundheit mit Schreiben vom 18. August 2008 (vgl. Anlage 10.8) nicht beanstandet und wurde am 25. September 2008 im Bundesanzeiger (siehe Anhang 10.9) bekannt gemacht und am 24. Oktober 2008 im Deutschen Ärzteblatt veröffentlicht (siehe Anhang 10.10); Datum des In-Kraft-Tretens ist der 1. Januar 2009.

## 9 Verlauf der Beratungen

Gremium	Datum	Beratungsgegenstand
UA Prävention	10.01.2005	Eingang des Beratungsantrages der Kassenärztlichen Bundesvereinigung (Briefdatum)
UA Prävention	01.02.2005	Festlegung im Unterausschuss als prioritär zu beratendes Thema; Einsetzung der Arbeitsgruppe
UA Prävention	16.02.2005	Konsentierung des Fragenkataloges
	17.02.2005	Veröffentlichung des Beratungsthemas im Bundesanzeiger
	18.02.2005	Veröffentlichung des Beratungsthemas im Deutschen Ärzteblatt
Themengruppe	15.03.2005	Beauftragung des IQWiG zur Bewertung des Nutzens und der medizinischen Notwendigkeit
Themengruppe	28.02.2007	Erhalt des Abschlussberichtes des IQWiG
Themengruppe	13.06.2007	Abschluss der Nutzenbewertung
Arbeitsgruppe	11.07.2007	Beginn der Beratungen zur Wirtschaftlichkeit und sektorbezogenen Notwendigkeit
UA Prävention	21.05.2008	Eingang der Stellungnahme der Bundesärztekammer
UA Prävention	11.06.2008	Abschlussdiskussion
G-BA nach § 91 Abs. 5 SGB V	19.06.2008	Beschluss des Gemeinsamen Bundesausschusses
	25.09.2008	Veröffentlichung des Beschlusses im Bundesanzeiger
	24.10.2008	Veröffentlichung des Beschlusses im Deutschen Ärzteblatt

## 10 Anhang

### 10.1 Beratungsantrag und Begründung zum Neugeborenen-Hörscreening



Kassenärztliche  
Bundesvereinigung

Körperschaft des öffentlichen Rechts

Gemeinsamer Bundesausschuss  
Unterausschuss Prävention

Auf dem Seidenberg 3a

53721 Siegburg

Gemeinsamer Bundesausschuss Anhang I						
Eingang: 11. Jan. 2005						
Original: <i>Dr. Pfenning</i>						
Kopie						
Vorsitzender	GF	Stp. Recht	AS Medizin	P/O	Verw.	Abt. II

Dezernat 1  
Nutzenbewertung ärztlicher Leistungen

Dr. Paul Rheinberger  
Herbert-Lewin-Platz 2, 10623 Berlin  
Postfach 12 02 64, 10592 Berlin

Tel.: 030 / 40 05 – 1105 / 1106  
Fax: 030 / 40 05 – 1190  
www.kbv.de/hta

Dr. R / AZ P 45  
10. Januar 2005

#### Antrag auf Überprüfung der Erfüllung der gesetzlichen Kriterien gem. § 25 Abs.3 SGB V zur Einführung einer Kinderuntersuchung gem. §26 SGB V zur Früherkennung von Hörstörungen bei Neugeborenen („Hörscreening für Neugeborene“)

Sehr geehrte Damen und Herren,

die Kassenärztliche Bundesvereinigung beantragt die Überprüfung der Erfüllung der gesetzlichen Kriterien gem. § 25 Abs.3 SGB V zur Einführung einer Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen. Ziel ist die Einführung dieser Leistung in die „Richtlinien des Bundesausschusses zur Früherkennung von Krankheiten bei Kindern bis zur Vollendung des 6. Lebensjahres“ (Kinder-Richtlinien).

#### Zielerkrankung, Epidemiologie

Die Inzidenz angeborener kindlicher Schwerhörigkeit liegt bei 1:1000 bis 2:1000 und ist damit im Vergleich zu anderen Erkrankungen im Neugeborenenalter eine häufige Erkrankung. Nach den Ergebnissen des HTA-Berichtes des DIMDI 2004 liegt das durchschnittliche Lebensalter bei Erstdiagnose einer angeborenen Hörstörung ohne Neugeborenenhörscreening durchschnittlich bei 21 bis 46 Monaten.

Auf Grund der in Deutschland bisher unzureichenden Diagnostik durch lediglich unspezifische Hörteste wird die ab dem sechsten Lebensmonat notwendige Therapieeinleitung – z.B. durch Hörgeräteversorgung oder ein Cochlea-Implantat - bei hörgeschädigten Kindern verzögert, so dass erhebliche Entwicklungsstörungen bei den erkrankten Kindern resultieren.

#### Methoden der Früherkennung von Hörstörungen

Bei der Erfassung des Hörvermögens wird zwischen subjektiven und objektiven Hörtests unterschieden:

Subjektive Methoden basieren auf Aussagen des Patienten über Hörempfindungen oder die subjektive Beobachtung von Hörreaktionen, sie besitzen eine geringe Spezifität und Sensitivität und sind häufiger erst bei älteren Kindern anwendbar. Objektive Methoden

basieren auf physiologischen Messungen und erfordern lediglich die passive Kooperation des Kindes.

Als Screening-Untersuchungen für Neugeborene eignen sich daher eher die objektiven Hörprüfungen, zu denen z. B. die Messung otoakustischer Emissionen (OAE) gehören. Diese Untersuchungsmethode ist seit Ende 1995 als kurative vertragsärztliche Leistung eingeführt.

Nach den Ergebnissen des HTA-Berichtes des DIMDI 2004, der die medizinische Effektivität und die ökonomische Effizienz eines Neugeborenenhörscreeningprogramms untersucht hat, ist ein universelles Hörscreening kostenaufwändiger aber auch effektiver als ein Screeningprogramm, das sich ausschließlich auf Risikokinder richtet.

Danach werden in dem sensiblen Zeitfenster bis zum 6. Lebensmonat mit einem universellen Hörscreening 72 % , bei einem Risikoscreening 43 % und ohne systematisches Screening lediglich 13 % aller Kinder mit angeborenen Hörstörungen entdeckt.

### **Wissenschaftliche Erkenntnisse zu Screeninguntersuchungen**

Hörscreeningprogramme ermöglichen eine Vorverlegung der Identifikation einer Hörstörung und einen früheren Therapiebeginn. Die vorliegenden wissenschaftlichen Daten und Modellversuche zeigen deutliche Hinweise für den Nutzen eines Screenings auf angeborene und erworbene Hörstörungen bei Neugeborenen für den frühzeitigen und effektiven Einsatz verfügbarer adäquater Therapieformen.

In vielen Länder Europas existieren inzwischen Hörscreening-Programme, z.B. in Belgien, Luxemburg, Schweiz, in Österreich und in den Niederlanden. Ein großer Teil der amerikanischen Hörscreening-Programme hat zweistufige universelle Neugeborenen-Hörscreenings etabliert.

Große Multicenterstudien haben retrospektiv genauere Informationen über die Praktikabilität der Untersuchung hinsichtlich großer Probandenkollektive mit Aussagen zur Sensitivität der Methoden, Zahl der erfassten Kinder, Re-Test und Follow-up-Raten, gesammelt, z.B.:

- Studien in Hawaii (Mason und Herrmann, 1998)
- Studien von Texas (Finitzo et al., 1998)
- Studien von Colorado (Mehl und Thomson, 1998)
- New York State Universal Newborn Hearing Screening Demonstration Projekt (Prieve und Stevens, 2000) – zeigte verbesserte Daten zu Erfassungs- und Follow-up-Raten unter optimierten Screeningbedingungen.

Die Studie von Yoshinaga-Itano et al. (1996) untersuchte den positiven Effekt einer frühbehandelten Schwerhörigkeit auf die weitere kindliche Sprachentwicklung. Auch in anderen Studien begünstigt ein früher Interventionsbeginn, z.B. durch eine Hörgerätversorgung oder ein Cochlea-Implantat, die Sprachentwicklung.

Der HTA-Bericht des DIMDI (DAHTA63, Vol:12, 1. Auflage, 2004) empfiehlt die Einführung eines universellen Neugeborenenhörscreeningprogramms auch als Leistung der GKV in Deutschland – bei stationären Entbindungen, zur Sicherstellung einer höheren Erfassungsrate und der günstigeren Untersuchungsbedingungen bei Neugeborenen, noch während des Krankenhausaufenthaltes.

Das Modellprogramm zur Verbesserung der Früherfassung von Hörstörungen im Kindesalter als Machbarkeits- und Evaluationsstudie zum Einsatz otoakustischer Emissionen bei Neugeborenen (Hannover, 11/2004) unterstützt mit seinen Ergebnissen diese Bewertung. In diesem Modellversuch wurde das Neugeborenen-Hörscreening im deutschen Kontext auf seine Machbarkeit, seinen Nutzen, seine Effektivität und seine Kosten untersucht und bewertet.

**Fragestellung und Priorisierungshinweise**

Gemäß § 26 (1) SGB V haben Kinder Anspruch auf Untersuchungen zur Früherkennung von Krankheiten, die ihre körperliche und geistige Entwicklung in nicht geringfügigem Maße gefährden.

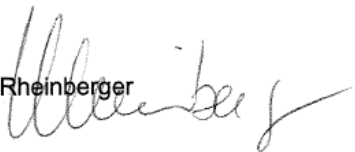
§ 25 Abs.3 SGB V schreibt als Voraussetzungen für solche Früherkennungsuntersuchungen zu Lasten der GKV vor, dass

1. es sich um Krankheiten handelt, die wirksam behandelt werden können
2. das Vor- oder Frühstadium dieser Krankheiten durch diagnostische Maßnahmen erfassbar ist
3. die Krankheitszeichen medizinisch-technisch genügend eindeutig zu erfassen sind
4. genügend Ärzte und Einrichtungen vorhanden sind, um die aufgefundenen Verdachtsfälle eingehend zu diagnostizieren und zu behandeln.

Diese Sachverhalte sind nach Auffassung der KBV zweifellos für angeborene Hörstörungen, die bisher unzureichend und zu spät diagnostiziert und therapiert werden, gegeben. Ggf. noch offene Fragen im Hinblick auf die Einführung einer Früherkennungsuntersuchung Neugeborener sind in Auswertung der wissenschaftlichen Literatur und der Modellversuche beantwortbar, sodass diese Untersuchung baldmöglichst als Leistung der GKV für alle Neugeborenen eingeführt werden sollte.

Mit freundlichen Grüßen

Dr. Paul Rheinberger

**Literatur**

- (1) Hörscreening für Neugeborene, HTA-Bericht der medizinischen Effektivität und der ökonomischen Effizienz, DIMDI, Vol: 12 (1. Aufl)/2004; Deckblatt, Zusammenfassung, wiss. Kurzfassung.
- (2) Abschlußbericht des Modellversuchs „Verbesserung der Früherkennung kindlicher Hörstörungen“, Prof. Lenarz et al, MHS Hannover, November 2004

## 10.2 Veröffentlichung der Ankündigung des Beratungsthemas im Bundesanzeiger

BAnz. Nr. 33 (S. 2522) vom 17.02.2005

### **Bekanntmachungen**

#### **■ Bundesministerium für Gesundheit und Soziale Sicherung**

**Bekanntmachung [1292 A]  
des Gemeinsamen Bundesausschusses  
gemäß § 91 Abs. 5  
des Fünften Buches Sozialgesetzbuch (SGB V)  
über weitere Beratungsthemen  
zur Überprüfung gemäß § 135 Abs. 1 SGB V**

Vom 1. Februar 2005

Der Gemeinsame Bundesausschuss überprüft gemäß gesetzlichem Auftrag für die ambulante vertragsärztliche Versorgung der gesetzlich Krankenversicherten neue ärztliche Methoden daraufhin, ob der therapeutische Nutzen, die medizinische Notwendigkeit und die Wirtschaftlichkeit nach gegenwärtigem Stand der wissenschaftlichen Erkenntnisse als erfüllt angesehen werden können. Das Ergebnis der Überprüfung entscheidet gemäß § 135 Abs. 1 SGB V darüber, ob eine neue Methode zu Lasten der GKV durchgeführt werden kann. Der vom Gemeinsamen Bundesausschuss beauftragte Unterausschuss veröffentlicht die neuen Beratungsthemen, die aktuell zur Überprüfung anstehen.

Entsprechend der Festsetzung des Unterausschusses vom 1. Februar 2005 werden folgende Themen indikationsbezogen beraten:

- „Hautkrebs-Screening“
- „Früherkennungsuntersuchung von Sehstörungen bei Kindern bis zur Vollendung des 6. Lebensjahres“
- „Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen (Hör-Screening für Neugeborene)“

Mit dieser Veröffentlichung soll insbesondere Sachverständigen der medizinischen Wissenschaft und Praxis, Dachverbänden von Ärztesellschaften, Spitzenverbänden der Selbsthilfegruppen und Patientenvertretungen sowie Spitzenorganisationen von Herstellern von Medizinprodukten und -geräten Gelegenheit zur Stellungnahme gegeben werden.

Stellungnahmen zu oben genannten Themen sind anhand eines Fragenkataloges innerhalb einer Frist von sechs Wochen nach dieser Veröffentlichung möglichst in elektronischer Form einzureichen und themenbezogen an folgende Adresse zu senden:

hautkrebsscreening@g-ba.de  
amblyopiescreening@g-ba.de  
hoerscreening@g-ba.de

Die Fragenkataloge sowie weitere Erläuterungen erhalten Sie bei der Geschäftsstelle des Gemeinsamen Bundesausschusses:

Gemeinsamer Bundesausschuss  
Geschäftsführung  
Auf dem Seidenberg 3a  
53721 Siegburg

Siegburg, den 1. Februar 2005

Gemeinsamer Bundesausschuss  
Der Vorsitzende  
Dr. jur. R. H e s s

## 10.3 Veröffentlichung der Ankündigung des Beratungsthemas im Deutschen Ärzteblatt

### BEKANNTGABEN DER HERAUSGEBER

tätigen Vertragsärzte und -therapeuten, der Fachärzte für Kinder- und Jugendpsychiatrie und -psychotherapie, der Fachärzte für Psychiatrie und Psychotherapie, der Fachärzte für Nervenheilkunde und der Fachärzte für Psychotherapeutische Medizin.

#### 3. In-Kraft-Treten und Gültigkeit

Der Beschluss tritt rückwirkend zum 1. Januar 2000 in Kraft. Der Bewertungsausschuss wird zu einem gegebenen Zeitpunkt diesen Beschluss an den neuen EBM und die Regelleistungsvolumen nach § 85 Abs. 4 SGB V anpassen. □

### Bekanntmachungen

## Beschluss

### gemäß § 85 Abs. 4 a SGB V durch den Bewertungsausschuss nach § 87 Abs. 1 Satz 1 SGB V in seiner 96. Sitzung (schriftliche Beschlussfassung)

Änderung des Beschlusses nach § 85 Abs. 4 a SGB V zur Festlegung der angemessenen Höhe der Vergütung ausschließlich psychotherapeutisch tätiger Vertragsärzte und -therapeuten durch den Bewertungsausschuss gemäß § 87 Abs. 1 Satz 1 SGB V mit Wirkung ab dem 1. Januar 2000

#### Vorbemerkung

Der Bewertungsausschuss hat in seiner 93. Sitzung am 29. Oktober 2004 nach § 85 Abs. 4 a SGB V zur Festlegung der angemessenen Höhe der Vergütung ausschließlich psychotherapeutisch tätiger Ärzte beschlossen, die Bestandteile 2.2.1.5, 2.3, 2.4 und 2.5 so zu verändern, dass bei der Festsetzung der Betriebsausgaben im Beschlussteil 2.2.1.5 und bei der Ermittlung der Betriebsausgaben in den Beschlussteil 2.3, 2.4 und 2.5 für alle Bundesländer und im gesamten Beschlusszeitraum eine Gleichbehandlung der ausschließlich psychotherapeutisch tätigen Vertragsärzte und -therapeuten mit den übrigen Leistungsbringern (Vergleichsarztgruppen) gewährleistet wird.

Der Bewertungsausschuss beschließt daher wie folgt:

1. Beschlussteil 2.2.1.5 wird wie folgt neu gefasst:

„2.2.1.5 Zur Höhe der Betriebsausgaben wird ein Betrag von 40 634 Euro festgesetzt.“

2. Beschlussteil 2.3 wird wie folgt neu gefasst:

„2.3 Beschluss für den Zeitraum vom 1. Januar 2000 bis zum 31. Dezember 2000

Der Vergleichsertrag gemäß 2.2.1.6 ergibt sich aus dem Ist-Umsatz der Fachärzte für Allgemeinmedizin im hausärztlichen Versorgungsbereich gemäß § 73 Abs. 1 a SGB V in 1998, multipliziert mit dem Faktor 0,437. Der Mindestpunktwert gilt nur für die antrags- und genehmigungspflichtigen Leistungen des Abschnitts G IV. des EBM der ausschließlich psychotherapeutisch tätigen Vertragsärzte und -therapeuten.“

3. Beschlussteil 2.4 wird wie folgt neu gefasst:

„2.4 Beschluss für den Zeitraum vom 1. Januar 2001 bis zum 31. Dezember 2001

Der Vergleichsertrag gem. 2.2.1.6 ergibt sich aus dem Ist-Umsatz der Fachärzte für Allgemeinmedizin im hausärztlichen Versorgungsbereich gemäß § 73 Abs. 1 a SGB V in 1999, multipliziert mit dem Faktor 0,437. Der Mindestpunktwert gilt nur für die antrags- und genehmigungspflichtigen Leistungen des Abschnitts G IV. des EBM der ausschließlich psychotherapeutisch tätigen Vertragsärzte und -therapeuten.“

4. Beschlussteil 2.5 wird wie folgt neu gefasst:

„2.5 Beschluss für den Zeitraum vom 1. Januar 2002 bis zum 30. Juni 2003

Der Vergleichsertrag gemäß 2.2.1.6 ergibt sich aus dem mit der Arztlzahl gewichteten durchschnittlichen Ist-Umsatz nachfolgender Fachärzte im fachärztlichen Versorgungsbereich gem. § 73 Abs. 1 a SGB V in 2000, multipliziert mit dem jeweils hinter der aufgeführten Arztgruppe benannten Faktor:

Augenärzte	Faktor	0,403
Chirurgen mit und ohne Schwerpunkt	Faktor	0,334
Frauenärzte	Faktor	0,422
HNO-Ärzte	Faktor	0,421
Hautärzte	Faktor	0,372
Orthopäden	Faktor	0,387
Urologen	Faktor	0,388

Der Mindestpunktwert gilt nur für die antrags- und genehmigungspflichtigen Leistungen des Abschnitts G IV. des EBM der ausschließlich psychotherapeutisch tätigen Vertragsärzte und -therapeuten.“ □

## Bekanntmachung

### des Gemeinsamen Bundesausschusses gem. § 91 Abs. 5 SGB V über weitere Beratungsthemen zur Überprüfung gemäß § 135 Abs. 1 SGB V

vom 1. Februar 2005

Der Gemeinsame Bundesausschuss überprüft gemäß gesetzlichem Auftrag für die ambulante vertragsärztliche Versorgung der gesetzlich Krankenversicherten neue ärztliche Methoden daraufhin, ob der therapeutische Nutzen, die medizinische Notwendigkeit und die Wirtschaftlichkeit nach gegenwärtigem Stand der wissenschaftlichen Erkenntnisse als erfüllt angesehen werden können. Das Ergebnis der Überprüfung entscheidet gemäß § 135 Abs. 1 SGB V darüber, ob eine neue Methode zulasten der GKV durchgeführt werden kann. Der vom Gemeinsamen Bundesausschuss beauftragte Unterausschuss veröffentlicht die neuen Beratungsthemen, die aktuell zur Überprüfung anstehen.

Entsprechend der Festsetzung des Unterausschusses vom 1. Februar 2005 werden folgende Themen indikationsbezogen beraten:

- „Hautkrebs-Screening“
- „Früherkennungsuntersuchung von Sehstörungen bei Kindern bis zur Vervollendung des 6. Lebensjahres“
- „Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen (Hör-Screening für Neugeborene)“

Mit dieser Veröffentlichung soll insbesondere Sachverständigen der medizinischen Wissenschaft und Praxis, Dachverbänden von Ärztesellschaften, Spitzenverbänden der Selbsthilfegruppen und Patientenvertretungen sowie Spitzenorganisationen von Herstellern von Medizinprodukten und -geräten Gelegenheit zur Stellungnahme gegeben werden.

Stellungnahmen zu o. g. Themen sind anhand eines Fragenkataloges innerhalb einer Frist von 6 Wochen nach dieser Veröffentlichung möglichst in elektronischer Form einzureichen und themenbezogen an folgende Adresse zu senden:

hautkrebsscreening@g-ba.de  
amblyopiascreening@g-ba.de  
horschreeing@g-ba.de

Die Fragenkataloge sowie weitere Erläuterungen erhalten Sie bei der Geschäftsstelle des Gemeinsamen Bundesausschusses: Gemeinsamer Bundesausschuss, Geschäftsführung, Auf dem Seidenberg 3a, 53721 Siegburg

Siegburg, den 1. Februar 2005

Gemeinsamer Bundesausschuss

Der Vorsitzende  
Dr. jur. R. Hess



## 10.4 Fragenkatalog zum Beratungsthema

### Gemeinsamer Bundesausschuss gem. § 91 Abs. 5 SGB V Unterausschuss "Prävention"

#### Fragenkatalog zum Thema: „Screening auf Hörstörungen bei Neugeborenen“

Vorbemerkung:

In § 25 Abs. 3 SGB V ist gesetzlich festgelegt, unter welchen Voraussetzungen Früherkennungsuntersuchungen zu Lasten der gesetzlichen Krankenkassen durchgeführt werden können. Der nachfolgende Fragenkatalog orientiert sich an diesen Vorgaben und der Verfahrensordnung des Gemeinsamen Bundesausschusses. Ihre Stellungnahme soll den Bundesausschuss bei der Beurteilung unterstützen, ob diese gesetzlichen Voraussetzungen erfüllt sind.

Maßgeblich für die Beratung des Gemeinsamen Bundesausschusses sind vor allem die wissenschaftlichen Belege (Studien und sonstige wissenschaftliche Literatur), die Sie zur Begründung Ihrer Stellungnahme anführen (zitierte Literatur bitte möglichst in Kopie oder in elektronischer Form beifügen).

Voraussetzung 1:

Es soll sich um eine Krankheit handeln, die wirksam behandelt werden kann.

1. Auf welche Hörstörung(en) sollte sich ein Screening für Neugeborene beziehen? (konkrete Bezeichnung der Hörstörung, Prävalenz und Inzidenz bei Neugeborenen in Deutschland)
2. Welche Therapien sind bei der von Ihnen genannten kindlichen Hörstörung in ihrer therapeutischen Wirksamkeit belegt und zu welchem Alter des Kindes sollten sie spätestens eingeleitet werden? Welche Faktoren beeinflussen ggf. eine wirksame Therapie?
3. In welchem Alter und mit welchem Erfassungsgrad wird derzeit diese Hörstörung diagnostiziert und therapiert?
4. Welche Folgen resultieren mit welcher Häufigkeit aus einer unbehandelten oder verspätet diagnostizierten oder therapierten kindlichen Hörstörung, und wie ist der Vorteil einer frühen gegenüber einer späten Therapie belegt?
5. Welches Ziel soll mit einem Screening auf Hörstörungen bei Neugeborenen erreicht werden?

Voraussetzung 2:

Vor- oder Frühstadien sollen durch diagnostische Maßnahmen erfassbar sein.

6. Sind Vor- oder Frühstadien der von Ihnen genannten Hörstörung durch Screening-Untersuchungen erfassbar?
7. Welche diagnostische Maßnahme (oder welche Kombination mit genauen Angaben zu gerätetechnischen Voraussetzungen) ist für ein Screening geeignet und zu welchem Zeitpunkt soll welcher Screeningtest durchgeführt werden? Bitte geben Sie zu dem von Ihnen empfohlenen Screeningtest möglichst genaue Angaben zur Zuverlässigkeit, Sensitivität und Spezifität, positiven und negativen prädiktiven Werten sowie Reproduzierbarkeit an.
8. Welcher Nutzen resultiert aus der von Ihnen vorgeschlagenen Maßnahme für welche Zielgruppe und wie lässt sich dieser Nutzen quantifizieren (z. B. auch Angaben zur Lebensqualität)?
9. Welche negativen Folgen sind bei einem Screening zu erwarten und welche Bedeutung messen Sie ihnen bei (z. B. falsch positive/negative Befunde, Belastung der Eltern durch Verdachtsbefunde, Abklärungsdiagnostik)?

Voraussetzung 3:

Die Krankheitszeichen sollen medizinisch-technisch genügend eindeutig zu erfassen sein.

10. Vorgehen bei auffälligem Screening-Ergebnis: Welche diagnostischen Verfahren sind allein oder in Kombination zum eindeutigen Nachweis (Abklärungsdiagnostik auffälliger Kinder) geeignet? Bitte geben Sie zu der von Ihnen empfohlenen Abklärungsuntersuchung möglichst genaue Angaben zur Zuverlässigkeit, Sensitivität und Spezifität, positiven und negativen prädiktiven Werten sowie zur Reproduzierbarkeit an.
11. Sind diese diagnostischen Verfahren standardisiert und welche Art der Durchführung gilt derzeit als Goldstandard?

Voraussetzung 4:

Genügend Ärzte und Einrichtungen sollen vorhanden sein, um die aufgefundenen Verdachtsfälle eingehend zu diagnostizieren und zu behandeln.

12. Sind in Deutschland genügend Ärzte und Einrichtungen vorhanden, um das Screening, die ggf. erforderliche Abklärungsdiagnostik und die ggf. erforderliche Therapie durchzuführen?
13. Welche Qualitätsvorgaben (z. B. fachlich/personell/apparativ, Durchführung, Dokumentation und Evaluation, Bewertung der Ergebnisqualität) halten Sie für ein solches Hör-Screening für erforderlich?
14. Wie sollte ein Screening organisiert sein (Erreichen der Zielgruppen, optimaler Testzeitpunkt, Testintervall, Folgediagnostik, Therapieeinleitung)?

Einschätzung der Wirtschaftlichkeit:

15. Wie hoch sind die Kosten der von Ihnen genannten Screening-Testverfahren pro Untersuchung und im Vergleich zueinander?
16. Wie hoch sind die Kosten des von Ihnen vorgeschlagenen Screenings pro Untersuchung und pro entdeckter kindlicher Hörstörung?
17. Wie hoch schätzen Sie die Gesamtkosten pro Jahr in Deutschland bei Screening aller Neugeborenen (Kosten/Nutzen-Abwägung für die Gesamtheit der Versicherten)?
18. Welche Kosten-Nutzen-Bilanz ergibt sich aus der Einführung eines Screenings und der rechtzeitig eingeleiteten Therapie gegenüber einem Verzicht auf diese Maßnahme? (Kosten/Nutzen-Abwägung für den einzelnen Patienten)

**Offenlegung von Interessen:**

Bitte geben Sie an, in welcher Funktion Sie diese Stellungnahme abgeben (z. B. Verband, Institution, Privatperson) und machen Sie Angaben zu Interessen Ihrer Person bzw. der Institution, für die Sie sprechen.

**Schlussbemerkung**

Gibt es zusätzliche Aspekte, die in den oben aufgeführten Fragen nicht berücksichtigt wurden, und die Sie darstellen möchten?

Bitte ergänzen Sie Ihre Stellungnahme obligat durch eine Liste der zitierten Literatur und eine Liste der Anlagen.

## **10.5 Beschluss des G-BA**

### **Beschluss**

#### **des Gemeinsamen Bundesausschusses über eine Änderung der Kinder-Richtlinien**

#### **Neugeborenen-Hörscreening**

Vom 19. Juni 2008

Der Gemeinsame Bundesausschuss hat in seiner Sitzung am 19.06.2008 beschlossen, die Richtlinien über die Früherkennung von Krankheiten bei Kindern bis zur Vollendung des 6. Lebensjahres („Kinder-Richtlinien“) in der Fassung vom 26. April 1976 (Beilage Nr. 28 zzu BAnz. 1976, Nr.214), zuletzt geändert am 21. Februar 2008 (BAnz, 2008, S. 1344), wie folgt zu ändern:

- I. In Abschnitt A „Allgemeines“ wird in Nr. 3 der letzte Satz wie folgt gefasst: „Neugeborene haben zusätzlich Anspruch auf ein erweitertes Neugeborenen-Screening nach Maßgabe der Anlage 2 der Richtlinien und auf eine Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen nach Maßgabe der Anlage 6 der Richtlinien.“
- II. In Abschnitt B „Untersuchungen“ wird der erste Satz wie folgt gefasst: „Die Früherkennungsmaßnahmen bei Kindern in den ersten sechs Lebensjahren umfassen insgesamt zehn Untersuchungen gemäß den im Untersuchungsheft für Kinder gegebenen Hinweisen, das erweiterte Neugeborenen-Screening nach Anlage 2 und die Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen nach Anlage 6.“
- III. Die Anlage 6 wird wie folgt gefasst:

#### **„Anlage 6 – Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen (Neugeborenen-Hörscreening)**

##### **I. Allgemeine Bestimmungen**

##### **§ 1 Zielsetzung**

Das nach diesen Richtlinien durchzuführende Neugeborenen-Hörscreening dient primär der Erkennung beidseitiger Hörstörungen ab einem Hörverlust von 35 dB. Solche Hörstörungen sollen bis zum Ende des 3. Lebensmonats diagnostiziert und eine entsprechende Therapie bis Ende des 6. Lebensmonats eingeleitet sein.

##### **§ 2 Geltungsbereich**

(1) Die Richtlinie gilt auf Grundlage von § 26 des Fünften Buches Sozialgesetzbuch (SGB V) für alle zu Lasten der gesetzlichen Krankenversicherung durchgeführten Früherken-

nungsuntersuchungen von Hörstörungen bei Neugeborenen, unabhängig davon, welcher Leistungserbringer sie durchführt.

(2) Die in der Richtlinie verwendeten Facharzt-, Schwerpunkt- und Zusatzbezeichnungen richten sich nach der (Muster-)Weiterbildungsordnung der Bundesärztekammer und schließen die Ärzte ein, die aufgrund von Übergangsregelungen der für sie zuständigen Ärztekammern zum Führen der aktuellen Bezeichnung berechtigt sind oder aufgrund der für sie geltenden Weiterbildungsordnung zur Erbringung der entsprechenden Leistung(en) berechtigt sind.

### **§ 3 Anspruchsberechtigung**

Neugeborene haben Anspruch auf die Teilnahme am Neugeborenen-Hörscreening entsprechend dieser Richtlinie.

### **§ 4 Aufklärung und Einwilligung**

Vor Einleitung des Neugeborenen-Hörscreenings sind die Eltern (Personensorgeberechtigten) anhand des Merkblattes des Gemeinsamen Bundesausschusses entsprechend Anlage 7 über Vor- und Nachteile aufzuklären. Die Eltern (Personensorgeberechtigten) entscheiden über die Teilnahme an der Untersuchung. Ihre Ablehnung ist mit der Unterschrift zumindest eines Elternteils (Personensorgeberechtigten) zu dokumentieren.

### **§ 5 Grundsätze des Neugeborenen-Hörscreenings**

(1) Das Neugeborenen-Hörscreening umfasst die Messung otoakustischer Emissionen (transitorisch evozierte otoakustische Emissionen, TEOAE) und/oder die Hirnstammaudiometrie (AABR) einschließlich der ggf. gemäß Abs. 3 durchzuführenden Untersuchung. Der Erfolg des Screenings ist insbesondere abhängig von der Zuverlässigkeit der Befundergebnisse und der zeitnahen Durchführung einer umfassenden pädaudiologischen Nachfolgediagnostik bei auffälligen Befunden.

(2) Das Neugeborenen-Hörscreening erfolgt für jedes Ohr mittels TEOAE oder AABR und soll bis zum 3. Lebenstag durchgeführt werden. Für Risikokinder für konnatale Hörstörungen ist die AABR obligat. Bei Frühgeborenen soll die Untersuchung spätestens zum Zeitpunkt des errechneten Geburtstermins, bei kranken oder mehrfach behinderten Kindern unter Beachtung der Zusatzstörungen und notwendigen klinischen Maßnahmen spätestens vor Ende des 3. Lebensmonats erfolgen. Bei Geburt im Krankenhaus erfolgt die Untersuchung vor Entlassung. Bei Geburt außerhalb des Krankenhauses oder nicht erfolgter Untersuchung findet die Untersuchung spätestens im Rahmen der U2 statt.

(3) Bei auffälligem Testergebnis der Erstuntersuchung mittels TEOAE oder AABR soll möglichst am selben Tag, spätestens bis zur U2 eine Kontroll-AABR durchgeführt werden. Die Untersuchung erfolgt an beiden Ohren.

(4) Bei einem auffälligen Befund in dieser Kontroll-AABR soll eine umfassende pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik bis zur zwölften Lebenswoche erfolgen.

## **§ 6 Durchführungsverantwortung und Qualifikation**

(1) Die Verantwortung für die Durchführung des Neugeborenen-Hörscreenings liegt bei Geburt im Krankenhaus bei dem Arzt, der für die geburtsmedizinische Einrichtung verantwortlich ist.

(2) Bei Geburt außerhalb des Krankenhauses liegt die Verantwortung für die Veranlassung der Untersuchung bei der Hebamme oder dem Arzt, die oder der die Geburt verantwortlich geleitet hat. Das Neugeborenen-Hörscreening kann bei Fachärzten für Kinder- und Jugendmedizin, Fachärzten für Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde oder Fachärzten für Sprach-, Stimm- und kindliche Hörstörungen durchgeführt werden, soweit sie berufsrechtlich hierzu berechtigt sind.

(3) In den Fällen, in denen ausnahmsweise im Krankenhaus nach auffälliger Erstuntersuchung keine Kontroll-AABR bis zur U2 durchgeführt wurde, wird die AABR bis spätestens zur U3 von Fachärzten für Kinder- und Jugendmedizin, Fachärzten für Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde oder Fachärzten für Sprach-, Stimm- und kindliche Hörstörungen vorgenommen, soweit sie berufsrechtlich hierzu berechtigt sind.

(4) Die ggf. notwendige pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik wird durch Fachärzte für Sprach-, Stimm- und kindliche Hörstörungen oder pädaudiologisch qualifizierte Fachärzte für Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde durchgeführt.

## **§ 7 Apparative Anforderungen**

Die Geräte zur Messung von TEOAE und AABR müssen den für diese Untersuchungen einschlägigen technischen Anforderungen genügen. Eine entsprechende Gewährleistungsgarantie des Herstellers erfüllt diese Bedingung.

## **§ 8 Qualitätssicherung**

(1) Bei Geburt und Durchführung des Neugeborenen-Hörscreenings in einem Krankenhaus, soll das Krankenhaus nachfolgend genannte Qualitätsziele erfüllen:

- o Der Anteil der auf Hörstörungen untersuchten Kinder zur Gesamtzahl der Neugeborenen soll bei mindestens 95% liegen.
- o Mindestens 95% der in der Erstuntersuchung auffälligen Kinder sollen vor Entlassung aus dem Krankenhaus eine Kontroll-AABR erhalten haben.
- o Der Anteil der untersuchten Kinder, für die eine pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik gem. § 5 Abs. 4 erforderlich ist, soll höchstens bei 4% liegen.

(2) Wird das Neugeborenen-Hörscreening bei einem niedergelassenen Facharzt für Kinder- und Jugendmedizin, Facharzt für Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde oder einem Facharzt für Sprach-, Stimm- und kindliche Hörstörungen erbracht, so sollen nachfolgend genannte Qualitätsziele erfüllt werden:

- o Mindestens 95% der in der Erstuntersuchung auffälligen Kinder sollen in derselben Betriebsstätte, in der die Untersuchung durchgeführt wurde, eine Kontroll-AABR erhalten.
- o Der Anteil der primär beim Vertragsarzt untersuchten Kinder, für die eine pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik gem. § 5 Abs. 4 erforderlich ist, soll höchstens bei 4% liegen.

(3) Unabhängig von der Verantwortung für die Durchführung der Früherkennungsuntersuchung gemäß § 6 hat der die U3 durchführende Arzt sich zu vergewissern, dass das Neugeborenen-Hörscreening dokumentiert wurde. Ist die Durchführung der Untersuchung nicht dokumentiert, so hat er die Untersuchung zu veranlassen sowie Durchfüh-

rung und Ergebnis zu dokumentieren. Dasselbe gilt für die U4 und U5 durchführenden Ärzte.

(4) Der Erfolg des Neugeborenen-Hörscreenings ist abhängig von der zeitnahen Durchführung einer umfassenden audiologischen Nachfolgediagnostik bei auffälligen Befunden und der Therapieeinleitung. Um zu gewährleisten, dass das Neugeborenen-Hörscreening allen Neugeborenen zur Verfügung steht und alle im Rahmen der Früherkennungsuntersuchung auffällig getesteten Neugeborenen die Konfirmationsdiagnostik in Anspruch nehmen, sollen Krankenhäuser bzw. Hebammen und niedergelassene Ärzte, die die Früherkennungsuntersuchung durchführen, auch die über die in § 9 geregelten Dokumentationen hinausgehenden länderspezifischen Regelungen berücksichtigen (z. B. Dokumentation durch Screeningkarten des Erweiterten Neugeborenen-Screenings).

### **§ 9 Dokumentation**

(1) Im Gelben Kinderuntersuchungsheft (Anlage 1) werden Durchführung und Ergebnisse (differenziert nach einseitig/beidseitig) dieser Früherkennungsuntersuchung sowie ggf. die Durchführung einer Konfirmationsdiagnostik dokumentiert.

(2) Zusätzlich zur Dokumentation im Gelben Heft haben die Leistungserbringer des Neugeborenen-Hörscreenings ab dem 01.01.2009 ein Mal im Kalenderjahr eine Sammelstatistik über folgende Parameter zu erstellen:

- o Gesamtzahl der Neugeborenen (nur im Krankenhaus zu erfassen)
- o Anzahl der im Rahmen des Neugeborenen-Hörscreenings getesteten Neugeborenen differenziert nach TEOAE / AABR als Erstuntersuchung
- o Anzahl der Neugeborenen mit auffälliger TEOAE (differenziert nach einseitig/beidseitig auffällig)
- o Anzahl der Neugeborenen mit auffälliger AABR (differenziert nach Erst- und Kontrolluntersuchung sowie nach einseitig/beidseitig auffällig)
- o Anzahl der Neugeborenen mit auffälliger TEOAE und auffälliger AABR (differenziert nach einseitig/beidseitig auffällig)

(3) Sammelstatistiken sind auf Anfrage der vom Gemeinsamen Bundesausschuss für die Evaluation bestimmten Stelle zur Verfügung zu stellen. Diese Daten können auch in Zusammenarbeit mit den länderspezifischen Screeningzentren erhoben werden.

(4) Folgende Parameter müssen im Rahmen der U3, U4 und U5 überprüft und im Gelben Heft dokumentiert werden:

- o Neugeborenen-Hörscreening ist bereits erfolgt und im Gelben Heft dokumentiert
- o Neugeborenen-Hörscreening selbst durchgeführt bzw. veranlasst falls Dokumentation im Gelben Heft fehlt
- o Ergebnisse des Neugeborenen-Hörscreenings (Früherkennungsuntersuchung unauffällig, Konfirmationsdiagnostik veranlasst, Konfirmationsdiagnostik bereits durchgeführt, angeborene Hörstörung bei Konfirmationsdiagnostik festgestellt, einseitig/beidseitig).

### **§ 10 Evaluation**

(1) Das Neugeborenen-Hörscreening wird hinsichtlich Qualität und Zielerreichung durch eine Studie evaluiert. Hierzu beschließt der Gemeinsame Bundesausschuss Art, Umfang und Zeitrahmen der Evaluation.

(2) Zielparameter für die Evaluation sind insbesondere

- Häufigkeit der durchgeführten Untersuchung differenziert nach Ort der Leistungserbringung (für die Kliniken auch die Erfassungsraten),
- Anzahl der auffälligen Erstuntersuchungen differenziert nach Methode und nach einseitig/beidseitig auffällig,
- Anzahl der auffälligen Kontroll-AABR differenziert nach Methode der Erstuntersuchung und einseitig/beidseitig auffällig,
- Anzahl der richtig-positiven Befunde,
- Zeitpunkt der Diagnosestellung und Therapieeinleitung,
- Anzahl der falsch-positiven Befunde.

### **§ 11 Anpassung**

Spätestens 5 Jahre nach In-Kraft-Treten der Richtlinienänderung soll der Gemeinsame Bundesausschuss das Neugeborenen-Hörscreening prüfen und erforderliche Änderungen beschließen.

## **IV. Am Ende der Richtlinien wird folgende Anlage 7 angefügt:**

### **„Anlage 7 - Merkblatt des G-BA zum Neugeborenen-Hörscreening**

Gemeinsamer Bundesausschuss

#### **Neugeborenen-Hörscreening –**

#### **Elterninformation zur Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen**

Liebe Eltern,

die Geburt Ihres Kindes liegt gerade hinter Ihnen. Die meisten Kinder kommen gesund zur Welt und bleiben es auch. Es gibt jedoch seltene angeborene oder um den Geburtszeitpunkt auftretende Erkrankungen, die bei Neugeborenen noch nicht durch äußere Zeichen erkennbar sind, wie zum Beispiel Hörstörungen. Bleibende Hörstörungen treten bei etwa 2 von 1000 Neugeborenen auf. Unbehandelt können diese Erkrankungen zu Störungen der Hör- und Sprachentwicklung und nachfolgend der geistigen, sozialen, emotionalen, bildungs- und berufsbezogenen Entwicklung führen. Um solche Hörstörungen zu erkennen, wird eine Früherkennungsuntersuchung für alle Neugeborenen angeboten (Neugeborenen-Hörscreening).

#### **Warum wird das Neugeborenen- Hörscreening durchgeführt?**

Angeborene oder um den Geburtszeitpunkt auftretende Hörstörungen sollten möglichst frühzeitig erkannt werden. Durch eine rechtzeitige Behandlung können die Folgen einer solchen Hörstörung vermieden werden.

#### **Wann und wie wird untersucht?**

Das Hörscreening wird in den ersten Lebenstagen Ihres Kindes durchgeführt, möglichst vor der Entlassung aus der Geburtseinrichtung. Die Tests sind völlig schmerzfrei und können durchgeführt werden, während Ihr Kind schläft, am besten nach dem Füttern.

### **Wie kann man eine Hörstörung feststellen?**

Für das Neugeborenen-Hörscreening werden zwei Verfahren angewendet: die Messung der „otoakustischen Emissionen“ und die „Hirnstammaudiometrie“. Bei diesen Verfahren muss Ihr Kind nicht mitarbeiten.

### **Was sind „otoakustische Emissionen“ und wie werden sie gemessen?**

Die Messung der otoakustischen Emissionen (OEA) basiert darauf, dass ein normales Innenohr nicht nur Schall empfangen, sondern auch aussenden kann. Dazu wird eine kleine Sonde in den äußeren Gehörgang eingeführt. Diese gibt leise „Klick“-Geräusche ab. Diese Geräusche werden ins Innenohr fortgeleitet, zur Hörschnecke mit ihren Sinneszellen. Erreichen die Töne ihr Ziel, „antworten“ diese Zellen, ähnlich einem Echo, mit Schwingungen, die wiederum als Schallwellen vom Innenohr zurück ins äußere Ohr übertragen werden. Dort nimmt ein an der Sonde befestigtes winziges Mikrofon die Schallwellen auf und misst, wie stark sie sind. Bleibt das Signal aus oder ist es sehr schwach, kann dies auf eine gestörte Schallaufnahme im Innenohr hinweisen. Die Ursache ist häufig eine Störung der Sinneszellen. Ein schlechtes Messergebnis bedeutet aber nicht immer, dass das Kind schwerhörig ist. Zum Beispiel kann die Signalaufnahme verzerrt werden, wenn das Kind unruhig ist, Flüssigkeit im Ohr hat oder Hintergrundgeräusche stören.

### **Wie funktioniert die „Hirnstammaudiometrie“?**

Durch diese Messung lässt sich feststellen, ob die Übertragung der Schallsignale ins Gehirn richtig funktioniert. Die Hirnstammaudiometrie (englisch: Brainstem electric response audiometry, BERA oder auditory brainstem response, ABR) ist eine spezielle Elektroenzephalografie (EEG) – ein Verfahren, das die vom Innenohr und Teilen der Hörbahn (Hörnerv und Hör-Gehirn) produzierten elektrischen Aktivitäten misst. Vor der Messung werden am Kopf des Kindes zunächst kleine Metallplättchen (Elektroden) auf die Haut geklebt. Über eine Sonde oder einen Kopfhörer werden dann ebenfalls Klickgeräusche in das Ohr gesendet. Über die Elektroden wird gemessen, ob die Schallwellen als elektrische Impulse aus dem Innenohr an das Gehirn weiter geleitet und verarbeitet werden. Ist die Antwort des Innenohrs oder von Teilen der Hörbahn gestört, liegt ein Hinweis auf eine Hörminderung vor, der eine weitere Untersuchung erforderlich macht. Auch dieser Test erfordert eine ruhige Umgebung. Je aktiver und wacher das Kind ist, desto mehr elektrische Signale produziert sein Gehirn, und es wird schwierig, die Signale der Hörbahn von diesen zu unterscheiden. Deshalb ist es am besten, wenn Ihr Kind während der Untersuchung schläft.

Zusammen mit der OAE kann die Hirnstammaudiometrie auch Hinweise liefern, ob das Hören durch eine Schädigung im Innenohr oder der Hörbahn beeinträchtigt ist. Ihr Kind erhält entweder eine der beiden Untersuchungen oder beide.

### **Was bedeutet das Testergebnis?**

Das Ergebnis des Hörscreenings ist noch keine Diagnose. Ein unauffälliges Ergebnis bedeutet, dass eine Hörstörung weitgehend ausgeschlossen werden kann. Ein auffälliges Ergebnis bedeutet noch nicht, dass Ihr Kind schlecht hört, sondern dass das Screening-Ergebnis kontrolliert werden muss. Nur ungefähr ein Kind von 30 bis 40 im Screening auffälligen Kindern hat tatsächlich eine Hörstörung. Dennoch ist es für die weitere Entwicklung Ihres Kindes besonders wichtig, bei einem auffälligen Befund im Screening, das Hörvermögen überprüfen zu lassen. Es ist dann eine Kontrolle mittels Hirnstammaudiometrie nötig oder eine genauere, diagnostische Untersuchung des Hörsystems.



Eine Hörstörung kann aber auch erst im Laufe der Entwicklung eines Kindes auftreten, z. B. durch eine Infektion im Kleinkindalter. Deshalb ist es auch nach einem unauffälligen Testergebnis wichtig, dass Sie als Eltern bei Ihrem Kind auch weiterhin darauf achten, ob Ihr Kind gut hört.

### **Können Hörstörungen bei Neugeborenen behandelt werden?**

Neugeborenen-Hörstörungen lassen sich in den meisten Fällen nicht heilen, aber so wirksam behandeln, dass eine weitgehend normale Entwicklung des Kindes zu erwarten ist. Dazu ist meist die Versorgung mit einem oder zwei Hörgeräten nötig, manchmal auch eine Operation des Mittelohrs oder eine Versorgung mit einem Cochlea-Implantat (elektronische Innenohr-Prothese) und eine Frühförderung des Hörens. All diese Behandlungen sind umso wirksamer, je früher sie erfolgen.

### **Muss Ihr Kind an der Untersuchung teilnehmen?**

Die Teilnahme am Neugeborenen-Hörscreening ist freiwillig, die Kosten werden von der Gesetzlichen Krankenversicherung übernommen. Zum Wohle Ihres Kindes empfehlen wir Ihnen, das Hörscreening durchführen zu lassen.

Wenn Sie mit der Untersuchung jedoch nicht einverstanden sind, informieren Sie bitte das medizinische Personal und unterschreiben Sie im folgenden Feld.

Ich bin mit der Untersuchung nicht einverstanden.

Datum, Unterschrift mind. eines/r Personensorgeberechtigten“

## **V. Anlage 1 wird wie folgt geändert:**

1. Auf dem Titelblatt des Kinder-Untersuchungsheftes wird die Angabe „Mai 2008“ ersetzt durch die Angabe „Juni 2008“.
2. Vor der Seite „U3“ wird folgende Seite eingefügt
3. Auf der Seite „Bitte – falls zutreffend – die auffälligen Befunde bzw. Angaben ankreuzen“ zur U3 wird unter „B – Erhobene Befunde“ die Überschrift „Labor“ geändert in „Weitere Diagnostik“. Unter dieser Überschrift wird ein weiterer Spiegelstrich „Durchführung des Neugeborenen-Hörscreenings anhand der gesonderten Dokumentation überprüft“ eingefügt. Die Überschrift „Ohren“ sowie der Spiegelstrich „akust. Blinzelreflex auf Händeklatschen fehlt“ entfällt.

## Dokumentation zur Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen (Neugeborenen-Hörscreening)

Durchführung der Untersuchung nach Aufklärung von den Eltern oder Personensorgeberechtigten abgelehnt am:		
	Unterschrift des Personensorgeberechtigten	Stempel/Unterschrift des Arztes

<b>Erstuntersuchung</b> mittels TEOAE oder AABR, in der Regel in den ersten 3 Lebenstagen																					
durchgeführt am: <table style="width: 100%; margin-left: 20px;"> <tr> <td style="width: 30%;"></td> <td style="text-align: center;">beidseits unauffällig</td> <td style="width: 20%;"></td> <td style="text-align: center;">auffällig</td> <td style="width: 20%;"></td> </tr> <tr> <td><b>TEOAE</b></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td></td> <td style="text-align: center;">rechts <input type="checkbox"/> links <input type="checkbox"/></td> <td></td> </tr> <tr> <td>oder</td> <td></td> <td></td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td><b>AABR</b></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td></td> <td style="text-align: center;">rechts <input type="checkbox"/> links <input type="checkbox"/></td> <td></td> </tr> </table>		beidseits unauffällig		auffällig		<b>TEOAE</b>	<input type="checkbox"/>		rechts <input type="checkbox"/> links <input type="checkbox"/>		oder					<b>AABR</b>	<input type="checkbox"/>		rechts <input type="checkbox"/> links <input type="checkbox"/>		
	beidseits unauffällig		auffällig																		
<b>TEOAE</b>	<input type="checkbox"/>		rechts <input type="checkbox"/> links <input type="checkbox"/>																		
oder																					
<b>AABR</b>	<input type="checkbox"/>		rechts <input type="checkbox"/> links <input type="checkbox"/>																		
		Stempel/Unterschrift																			

<b>Kontroll-AABR</b> bei auffälliger Erstuntersuchung, in der Regel bis U2											
durchgeführt am: <table style="width: 100%; margin-left: 20px;"> <tr> <td style="width: 30%;"></td> <td style="text-align: center;">beidseits unauffällig</td> <td style="width: 20%;"></td> <td style="text-align: center;">auffällig</td> <td style="width: 20%;"></td> </tr> <tr> <td><b>AABR</b></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td></td> <td style="text-align: center;">rechts <input type="checkbox"/> links <input type="checkbox"/></td> <td></td> </tr> </table>		beidseits unauffällig		auffällig		<b>AABR</b>	<input type="checkbox"/>		rechts <input type="checkbox"/> links <input type="checkbox"/>		
	beidseits unauffällig		auffällig								
<b>AABR</b>	<input type="checkbox"/>		rechts <input type="checkbox"/> links <input type="checkbox"/>								
		Stempel/Unterschrift									

<b>Pädaudiologische Diagnostik</b> bei auffälliger Kontroll-AABR		
veranlasst am:		
		Stempel/Unterschrift

<b>Ergebnisse der pädaudiologischen Diagnostik</b> , in der Regel bis zur 12. Lebenswoche																
durchgeführt am: <table style="width: 100%; margin-left: 20px;"> <tr> <td style="width: 30%;"></td> <td style="text-align: center;">unauffällig</td> <td style="width: 20%;"></td> <td style="text-align: center;">auffällig</td> <td style="width: 20%;"></td> </tr> <tr> <td><b>Ergebnis:</b> rechts</td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td></td> </tr> <tr> <td><b>Ergebnis:</b> links</td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td></td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/></td> <td></td> </tr> </table>		unauffällig		auffällig		<b>Ergebnis:</b> rechts	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>		<b>Ergebnis:</b> links	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>		
	unauffällig		auffällig													
<b>Ergebnis:</b> rechts	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>													
<b>Ergebnis:</b> links	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>													
		Stempel/Unterschrift														

Untersuchungsergebnisse und ggfs. erforderliche Therapie mit den Eltern oder Personensorgeberechtigten besprochen am:	
	Stempel/Unterschrift



4. Auf der Seite „Bitte – falls zutreffend – die auffälligen Befunde bzw. Angaben ankreuzen“ zur U4 wird unter „B – Erhobene Befunde“ die Überschrift „Weitere Diagnostik“ sowie der Spiegelstrich „Durchführung des Neugeborenen-Hörscreenings anhand der gesonderten Dokumentation überprüft“ eingefügt.
5. Auf der Seite „Bitte – falls zutreffend – die auffälligen Befunde bzw. Angaben ankreuzen“ zur U5 wird unter „B – Erhobene Befunde“ die Überschrift „Weitere Diagnostik“ sowie der Spiegelstrich „Durchführung des Neugeborenen-Hörscreenings anhand der gesonderten Dokumentation überprüft“ eingefügt.

#### **VI. Die Änderungen der Richtlinien treten am 1. Januar 2009 in Kraft.**

Die tragenden Gründe zu diesem Beschluss werden auf der Homepage des Gemeinsamen Bundesausschusses unter [www.g-ba.de](http://www.g-ba.de) veröffentlicht.

Siegburg, den 19. Juni 2008

Gemeinsamer Bundesausschuss

Der Vorsitzende

Hess

## 10.6 Tragende Gründe

### **Tragende Gründe zum Beschluss des Gemeinsamen Bundesausschusses über eine Änderung der Kinder-Richtlinien Neugeborenen-Hörscreening**

Vom 19. Juni 2008

#### Rechtsgrundlagen:

Mit Datum vom 10. Januar 2005 stellte die Kassenärztliche Bundesvereinigung (KBV) einen Antrag auf Beratung der „Früherkennung von Hörstörungen bei Neugeborenen“ gemäß § 25 Abs. 3 SGB V i. V. mit § 26 SGB V. Die Veröffentlichung des Beratungsthemas erfolgte am 17. Februar 2005 im Bundesanzeiger und Deutschen Ärzteblatt.

#### Medizinischer Sachverhalt:

Angeborene Hörstörungen sind im Vergleich zu anderen angeborenen Störungen relativ häufig (Prävalenz von angeborenen beidseitigen kindlichen Hörstörungen in Deutschland circa 1,2/1.000 Neugeborene). Ein ausreichendes Hörvermögen gilt als Voraussetzung für einen natürlichen Spracherwerb. Ein Hörverlust von  $\geq 35 - 40$  dB wird als kritischer Wert betrachtet, um im Rahmen eines Screenings versorgungsbedürftige Hörstörungen zu erkennen. Neben Sprachentwicklungsstörungen sind kognitive, emotionale und psychosoziale Entwicklungsstörungen bekannt. Dabei sind die Folgen für die Entwicklung in der Regel umso ausgeprägter, je später die Erkrankung diagnostiziert und eine adäquate Therapie eingeleitet wird. Außerdem ist nach der Geburt für die Entwicklung des zentralen Hörsystems, die sogenannte Hörbahnreifung eine kontinuierliche Stimulierung erforderlich. Je länger eine periphere Hörstörungen besteht, desto ausgeprägter sind Reifungsdefizite des zentralen Hörsystems sowie irreversible Schädigungen. Das Diagnosealter für Hörstörungen liegt derzeit nach internationalen Studien ohne Neugeborenen-Hörscreening bei etwa 21–47 Monaten.

#### Eckpunkte der Entscheidung:

Der Gemeinsame Bundesausschuss hat am 15. März 2005 das IQWiG mit der Bewertung des Nutzens und der medizinischen Notwendigkeit eines Neugeborenen-Hörscreenings beauftragt. Die Nutzenbewertung des IQWiG basiert hauptsächlich auf Studien der Evidenzklasse III für Screening- und Behandlungsstudien (retrospektive vergleichende Studien) und IIb für diagnostische Methoden (Querschnitts- und Kohortenstudien). Nur eine Screeningstudie kann der Evidenzstufe Ic (andere Interventionsstudien) zugeordnet werden. Die Ergebnisse der Studien legen nahe, dass durch ein universelles Neugeborenen-Hörscreening mit objektiven Testverfahren der Diagnosezeitpunkt und unter Beachtung struktureller Voraussetzungen auch der Behandlungszeitpunkt vorverlegt werden kann. Die Studien weisen tendenziell darauf hin, dass Kinder mit Hörstörungen einen Vorteil hinsichtlich der Sprachent-

wicklung haben, wenn ihre Hörstörung im Rahmen eines Neugeborenen-Hörscreenings entdeckt und adäquat therapiert wurde. Für die Bewertung anderer patientenrelevanter Zielgrößen (Lebensqualität, psychische Gesundheit, Zufriedenheit, schulische und berufliche Entwicklung) gibt es derzeit keine ausreichende Datengrundlage. Für ein Neugeborenen-Hörscreening sind folgende objektive Testverfahren besonders geeignet: transitorisch evozierte otoakustische Emissionen (TEOAE) und automatisierte Hirnstammaudiometrie (AABR). Aussagen hinsichtlich der diagnostischen Güte sind aufgrund der schlechten Datengrundlage nur bedingt möglich. In einer Screeningstudie (Wessex-Studie) mit einem zweistufigen Screening (OAE und ABR) wurden eine Sensitivität von 91,7% (95%-Konfidenzintervall: 0,742–0,977) und eine Spezifität von 98,5% (95%-Konfidenzintervall: 0,983–0,987) ermittelt.

Angeborene Hörstörungen können u. a. mit Hörgeräten, Cochlea-Implantaten und begleitenden Fördermaßnahmen behandelt werden, so dass eine verbesserte bzw. normale Entwicklung möglich ist. Ein Neugeborenen-Hörscreening ist medizinisch notwendig, da angeborene Hörstörungen relativ häufig sind und die Entwicklung der Kinder in nicht geringfügigem Maße beeinträchtigen können.

Die Mehrheit der beim G-BA eingegangenen Stellungnahmen spricht sich für die Einführung eines universellen Neugeborenen-Hörscreenings mit TEOAE und/oder AABR aus.

Dem potenziellen Nutzen eines Neugeborenen-Hörscreenings stehen grundsätzlich potenzielle Risiken gegenüber. In den Studien gibt es jedoch kaum Angaben zu den Risiken. Insgesamt sind die Risiken als gering einzuschätzen, da die Testverfahren TEOAE und AABR sowie die Abklärungsuntersuchungen nicht invasiv sind. Bei einer empfohlenen Refer-Rate (Rate der abklärungsbedürftigen Screeningbefunde) von höchstens 4% könnten bis zu 40 von 1000 Kindern einen falsch-positiven Screeningbefund erhalten. Dies könnte zu einer Verunsicherung der Eltern führen oder im ungünstigsten Fall könnte ein falschpositiver Befund zu einer „Übertherapie“ von hörgesunden Kindern führen. Den Studien konnten keine Angaben entnommen werden, ob oder wie häufig es solche Fälle gibt. Aber selbst wenn ein falsch-positiver Befund zu einer unnötigen Hörgeräteversorgung eines hörgesunden Kindes führen würde, wäre das reversibel. Die Nutzen-Schadens-Abwägung ergab, dass dem erheblichen zu erwartenden Nutzen bei Kindern, deren Hörstörung durch das Screening entdeckt wird, nur ein geringes Schadenspotenzial bei falsch-positiven Befunden gegenüber steht.

Zur Einschätzung der Wirtschaftlichkeit eines Neugeborenen-Hörscreenings konnten zwei Publikationen herangezogen werden. Die Kostenangaben aus den Studien bieten nur eine grobe Orientierung, da sie stark von den zugrundeliegenden Annahmen bzw. dem methodischen Vorgehen abhängen. Die Kosten pro entdecktem Fall hängen beispielsweise sehr stark von der Prävalenz ab. Aus diesem Grund wären beispielsweise die Kosten pro entdeckten Fall bei einem Risikogruppenscreening deutlich niedriger als bei einem universellen Neugeborenen-Hörscreening. Allerdings würden mit einem Risikogruppenscreening nur ca. 50% der Fälle entdeckt werden. Ein Risikogruppenscreening kann somit nicht empfohlen werden.

Ein weiterer wichtiger Faktor für die Wirtschaftlichkeit sind die Kosten für den Screeningtest. Die Studien weisen darauf hin, dass TEOAE günstiger sind als AABR, weil die TEOAE-Geräte in der Anschaffung billiger sind, weniger Verbrauchsmaterialien benötigt werden und ein geringerer Zeitaufwand für die Messung erforderlich ist. Allerdings wurden in den letzten Jahren AABR-Geräte mit geringen Kosten für Anschaffung und Verbrauchsmaterialien entwickelt. Auch der zeitliche Aufwand für die Messung konnte deutlich reduziert werden, es kann-

ten jedoch keine aktuellen Studien identifiziert werden, die die Kosten der unterschiedlichen Technologien verglichen haben. In diesem Zusammenhang spielt auch die Testgüte der Screeningtechnologien eine wichtige Rolle, da die Kosten eines Screenings maßgeblich durch die Anzahl falsch-positiver Befunde bestimmt werden. AABR untersuchen einen größeren Teil des Hörsystems als TEOAE und weisen eine bessere Spezifität auf. Dadurch werden die möglicherweise höheren Kosten für eine Messung mit AABR wiederum relativiert.

Sowohl TEOAE als auch AABR sind für ein Neugeborenen-Hörscreening geeignet. Bei Neugeborenen mit Risikofaktoren (zum Beispiel Frühgeburten, intrauterine Infektionen, Chromosomenanomalien) wird international und national eine AABR empfohlen, da bei dieser Zielgruppe die Wahrscheinlichkeit einer auditorischen Neuropathie größer ist. Um den Anteil abklärungsbedürftiger Screeningbefunde ("Refer-Rate") möglichst gering zu halten soll ein auffälliges Ergebnis der Erstuntersuchung durch eine AABR kontrolliert werden. International und national gilt eine Refer-Rate von höchstens 4% als anzustrebendes Qualitätsziel.

Des Weiteren soll eine Erfassungsrate von mindestens 95% erreicht werden. Da in Deutschland ca. 90% der Geburten im Krankenhaus stattfinden, sollte das Neugeborenen-Hörscreening vor der Krankhausentlassung durchgeführt werden. Bei Geburten außerhalb des Krankenhauses sind die Hebamme, der die Geburt leitende Arzt oder der später betreuende Kinderarzt für die Veranlassung des Neugeborenen-Hörscreenings verantwortlich. Die Teilnahme am Neugeborenen-Hörscreening und die Durchführung der ggf. erforderlichen Konfirmationsdiagnostik und Therapie werden im Rahmen der U2 bis U5 überprüft und dokumentiert.

Ziel des Neugeborenen-Hörscreenings ist es, primär angeborene beidseitige Hörstörungen ab einem Hörverlust von 35 dB bis zum Ende des 3. Lebensmonats zu diagnostizieren und eine Behandlung bis zum 6. Lebensmonat einzuleiten. Studien zur langfristigen Entwicklung von leicht bis mittelgradig hörbeeinträchtigten Kindern kommen zu dem Ergebnis, dass auch für Kinder mit einseitiger Hörstörung eine verzögerte Entwicklung (insbesondere im Hinblick auf die Sprache) und schulische Probleme wahrscheinlich sind. Daher ist eine Untersuchung beider Ohren vorgeschrieben.

Das Neugeborenen-Hörscreening wird hinsichtlich Qualität und Zielerreichung durch eine Studie evaluiert.

#### Stellungnahme der Bundesärztekammer (BÄK) gemäß § 91 Abs. 8a SGB V:

Der Unterausschuss „Prävention“ des G-BA hat sich am 11. Juni 2008 mit der Stellungnahme der BÄK, die insgesamt die Einführung eines Neugeborenen-Hörscreenings befürwortet, auseinandergesetzt, die Änderungsempfehlungen geprüft und teilweise integriert.

Siegburg, den 19. Juni 2008

Gemeinsamer Bundesausschuss

Der Vorsitzende

Hess

## 10.7 Stellungnahme der Bundesärztekammer



### **Stellungnahme der Bundesärztekammer**

gem. § 91 Abs. 8a SGB V  
zur Änderung der Kinder-Richtlinien:  
Einführung eines Neugeborenen-Hörscreenings

Berlin, 21.05.2008

Bundesärztekammer  
Herbert-Lewin-Platz 1  
10623 Berlin

## Stellungnahme der Bundesärztekammer

Die Bundesärztekammer ist mit Schreiben vom 25.04.2008 durch den Gemeinsamen Bundesausschuss aufgefordert worden, eine Stellungnahme gemäß § 91 Abs. 8a SGB V zu einer Änderung der „Richtlinien über die Früherkennung von Krankheiten bei Kindern bis zur Vollendung des 6. Lebensjahres (Kinder-Richtlinien)“ abzugeben. Ziel der Änderung ist die Aufnahme einer Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen.

Das Neugeborenen-Hörscreening soll primär der Erkennung beidseitiger Hörstörungen ab einem Hörverlust von 35 dB dienen. Die so erkannten Hörstörungen sollen bis zum Ende des 3. Lebensmonats diagnostiziert und eine Therapie, die in der Richtlinie selber nicht näher spezifiziert wird, sondern in einer ergänzenden Elterninformation Erwähnung findet, bis zum Ende des 6. Lebensmonats eingeleitet sein. Das Screening-Verfahren sieht die Messung otoakustischer Emissionen (transitorisch evozierte otoakustische Emissionen, TEOAE) und/oder die Hirnstammaudiometrie (AABR) bis zum 3. Lebensstag vor. Bei auffälligem Testergebnis der Erstuntersuchung soll möglichst noch am selben Tag eine Kontrolluntersuchung mittels AABR durchgeführt werden. Bei weiterhin auffälligem Befund soll dann eine umfassende pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik bis zur 12. Lebenswoche erfolgen.

In der Richtlinie soll auch eine das Verfahren begleitende Qualitätssicherung, Dokumentation und Evaluation festgelegt werden. Der Beschluss beinhaltet ferner die Verabschiedung eines vom G-BA herausgegebenen Merkblatts für Eltern zum Neugeborenen-Hörscreening

In der Begründung zu dem Beschlussentwurf wird Bezug genommen auf einen Bericht des IQWiG, den der Gemeinsamen Bundesausschuss am 15.03.2005 beim IQWiG in Auftrag gegeben hatte. Ziel des Auftrags war die Bewertung des Nutzens und der medizinischen Notwendigkeit eines Neugeborenen-Hörscreenings. Das IQWiG legte einen Abschlussbericht „Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen“ am 28.02.2007 vor [1].

**Die Bundesärztekammer nimmt zu den vorgesehenen Änderungen wie folgt Stellung:**

Die Bundesärztekammer begrüßt Maßnahmen, bei denen die Früherkennung einer Erkrankung im Sinne sekundärer Prävention zu einer besseren Behandelbarkeit und damit zu einem besseren Gesundheitszustand der Betroffenen führt. Die Einlösung dieses Ziels ist anspruchsvoll. Für die Durchführung von Screeningprogrammen existieren spätestens seit den 60er Jahren international konsentiertere Mindestkriterien [2], die zwischenzeitlich aktualisiert und erweitert worden sind. Ein im Kontext europäischer Gesundheitssysteme häufig zitierter Kriterienkatalog ist etwa seitens des UK National Screening Committee verfügbar [3]. Teilweise sind diese Kriterien auch in das SGB V eingegangen, damit liegen für Screeningprogramme innerhalb der GKV gesetzliche Mindeststandards vor:

§ 25 (Gesundheitsuntersuchungen) Abs. 3 SGB V:

„Voraussetzung für die Untersuchungen nach den Absätzen 1 und 2 ist, dass

1. es sich um Krankheiten handelt, die wirksam behandelt werden können,
2. das Vor- oder Frühstadium dieser Krankheiten durch diagnostische Maßnahmen erfassbar ist,
3. die Krankheitszeichen medizinisch-technisch genügend eindeutig zu erfassen sind,



## Stellungnahme der Bundesärztekammer

4. genügend Ärzte und Einrichtungen vorhanden sind, um die aufgefundenen Verdachtsfälle eingehend zu diagnostizieren und zu behandeln.“

Weitere Einzelheiten sind in der Verfahrensordnung des G-BA zur Bewertung medizinischer Methoden (Abschnitt C VerFO) geregelt, die der G-BA beim Erlass von Richtlinien n. § 92 Abs. 1 Satz 2 SGB V zu beachten hat. Der G-BA hat im Fall des Bewertungsverfahrens für ein Neugeborenen-Hörscreening das Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen (IQWiG) mit dem Gutachten zur Überprüfung des Nutzens und der medizinischen Notwendigkeit beauftragt (s. § 15 Abs. 3 VerFO).

Legt man die oben zitierten Kriterien zur Beurteilung des Nutzens von Screeningmaßnahmen im allgemeinen sowie die Ergebnisse des IQWiG-Gutachtens in speziellen Fall des Neugeborenen-Hörscreenings zugrunde, muss die Frage nach der bundesweiten, verbindlichen Einführung dieses Screenings weder als zweifelsfrei noch als eindeutig beantwortet eingestuft werden. Dies verdeutlicht die zusammenfassende Schlussfolgerung des IQWiG-Abschlussberichts [1]:

„Ein universelles Neugeborenenhörscreening kann die Chancen verbessern, dass ein Kind mit einer angeborenen Hörstörung früher diagnostiziert und behandelt wird. Welche Konsequenzen das für die Entwicklung der Kinder hat, lässt sich bislang aber nicht sicher ableiten. Es gibt Hinweise, aber keine Beweise dafür, dass in einem universellen Neugeborenenhörscreening identifizierte Kinder mit Hörstörungen hinsichtlich der Sprachentwicklung Vorteile haben. Auch der Vergleich von früher mit später behandelten Kindern gibt Hinweise, dass eine frühzeitigere Behandlung Vorteile für die Sprachentwicklung haben könnte. Wie sich ein Neugeborenenhörscreening auf andere, aus Sicht der Kinder relevante Ziele auswirkt, wie zum Beispiel auf Lebensqualität, schulische Entwicklung, berufliche und soziale Situation, ist nicht ausreichend untersucht. Programme sollten deshalb so angelegt sein, dass ihre Qualität und die Konsequenzen für die Kinder verlässlich erfasst werden können.“

Wesentliche Ursache für die zurückhaltende Beurteilung ist die nicht nur unter quantitativen Aspekten als schwach einzustufende Studienlage. So konnten laut IQWiG nur zwei Studien identifiziert werden, die Screeningprogramme in vergleichender Weise auf patientenrelevante Endpunkte (bei Fallzahlen von n=120 und n=50) untersucht haben. Die Bewertung des IQWiG lautet: „Beide Studien wiesen grobe Mängel bezüglich der Studien- und Publikationsqualität auf“. Daten zu Lebensqualität, psychischer Gesundheit, Zufriedenheit, schulischer und beruflicher Entwicklung „liegen nicht vor“.

Kritisch bewertet wird auch die einzusetzende Technik. Der Abschlussbericht kommt zu dem Schluss, dass die beiden Testverfahren S-OAE (Messung otoakustischer Emissionen) und A-ABR (automatisierte Hirnstammaudiometrie) „nicht ausreichend evaluiert“ seien und zudem über den Screeningtest für die Wiederholungsuntersuchung im Primärscreening und für das Nachscreening „kein Konsens zu bestehen scheine.“

Eine weitere zentrale Maxime von Screeningmaßnahmen ist die Abwägung potentiellen Schadens. Hierzu vermerkt der IQWiG-Abschlussbericht, dass „die Annahme vieler Stellungnehmender [im Verfahren des IQWiG zur Berichtserstellung], dass ein universelles Neugeborenenhörscreening keinen relevanten Schaden verursachen könne, [...] nicht durch belastbare Evidenz“ belegt sei. In der Tat kann zwar die mehrheitliche Einschätzung der Experten, wonach das Schadenspotential des nicht invasiven und schmerzfreien Tests gering sei (z. B. die unnötige Beunruhigung der Eltern bei falsch positiven Er-

## Stellungnahme der Bundesärztekammer

gebnissen), geteilt werden. Zur Schadensabwägung gehört aus Sicht der Bundesärztekammer allerdings nicht nur der Prozess des Tests selber, sondern auch die Abschätzung von Risiken, die aus einer (möglicherweise mit spezifischen Operations- und allgemeinen Narkoserisiken einhergehenden) Therapie als Folge der Entdeckung durch den Test entstehen, auch wenn diese Risiken praktisch vernachlässigbar erscheinen mögen.

Der ebenfalls grundlegende Aspekt der zeitlichen Vorverlegung der Entdeckung einer Erkrankung als Vorteil eines Screenings wird zumindest durch den IQWiG-Bericht ebenfalls nicht vorbehaltlos unterstützt: „Nach Bewertung der eingeschlossenen Studien hat dieser Bericht keine sicheren Beweise dafür gefunden, dass eine frühzeitige Behandlung für Kinder mit Hörstörungen von Nutzen ist.“

Bezüglich der naheliegenden Frage, ob ein Neugeborenen-Hörscreening in anderen Ländern implementiert ist, haben die Auswertungen internationaler HTAs durch das IQWiG offenbar kaum Hinweise im Sinne einer Unterstützung ergeben:

„Insgesamt kommen fast alle HTA-Berichte auf diesem Gebiet zu dem Schluss, dass es – trotz einiger plausibler theoretischer Argumente – lediglich beschränkte Evidenz für den Nutzen eines universellen Neugeborenenhörscreenings im Hinblick auf die (kurz- und langfristige) Entwicklung hörgestörter Kinder gibt.“

Insofern muss eher die Aussage gelten, dass in anderen Ländern ein Neugeborenen-Hörscreening nicht wegen, sondern trotz der Evidenz eingeführt worden ist; siehe folgende Aussage im IQWiG-Abschlussbericht:

„Dennoch wurde in England und Wales im März 2006 ein sequenzielles universelles Neugeborenenhörscreening (S-OAE, A-ABR) als Leistung des National Health Service (NHS) flächendeckend vereinbart, ...“

Ein deutscher HTA des DIMDI, der zu deutlich positiven Schlussfolgerungen bezüglich der Einführung des Neugeborenen-Hörscreenings kommt [4], wird vom IQWiG wie folgt beurteilt:

„Es ist grundsätzlich problematisch, wenn ein HTA-Bericht, nachdem er zu der Theorie, die er überprüfen soll, nur begrenzte unterstützende Evidenz gefunden hat, die zu überprüfende Theorie selbst als Argument verwendet.“

**Zwischenfazit**

Auf der Grundlage des zum Zweck der Beurteilung der Einführung eines Neugeborenen-Hörscreenings vom G-BA in Auftrag gegebenen Berichts des IQWiG kann weder eine klare Zustimmung zur Einführung eines solchen Screenings noch eine eindeutige Absage ausgesprochen werden. Die Situation nicht ausreichender Evidenz ist allerdings kein Alleinstellungsmerkmal des Neugeborenenhörscreenings, sondern betrifft viele Bereiche der Früherkennungsuntersuchungen [siehe z. B. Mühlhauser 2007 (5)]. Bekannt ist auch, dass die wünschenswerten Studien aus diversen Gründen (technischen bis ethischen) kaum jemals in befriedigendem Ausmaß zur Verfügung stehen werden. Daher ist auch folgende Aussage des IQWiG-Abschlussberichts von Bedeutung: „Letztlich ist die Bewertung dieser Bilanz keine Frage der medizinischen Notwendigkeit, sondern eine gesellschaftliche und individuelle Werteabwägung.“ Vor diesem Hintergrund befürwortet die Bundesärztekammer Maßnahmen, die den Zeitpunkt der Diagnostik für eine Hörschädigung vorverlegen, um frühzeitig Therapiemaßnahmen einleiten zu können, die zu einer

## Stellungnahme der Bundesärztekammer

Verbesserung der kindlichen Entwicklung und der Lebensqualität führen können. Ausschlaggebend ist die unterstellte Verbesserung des Patientenwohls.

**Weitere Anmerkungen:**

Mit dem vorgelegten Entwurf zur Erweiterung der „Kinder-Richtlinien“ beabsichtigt der G-BA, dem Neugeborenenhörscreening einen Verfahrensrahmen gemäß § 92 SGB V zu geben. Die Bundesärztekammer möchte hierzu noch auf folgende Regelungspunkte eingehen:

Zu § 5 (Grundsätze des Neugeborenen-Hörscreenings), Abs. 1 Satz 2:

„Der Erfolg des Screenings ist insbesondere abhängig von der Zuverlässigkeit der Befundergebnisse und der zeitnahen Durchführung einer umfassenden pädaudiologischen Nachfolgediagnostik bei auffälligen Befunden.“

Die hier getroffene Aussage mag sachlich zutreffend sein, auch wenn z. B. der Aspekt der Therapie als weiterer Erfolgsfaktor hier komplett ausgeklammert ist. Allerdings sollte der eigentliche Richtlinientext zugunsten der Lesbarkeit eine möglichst schlanke Form bewahren und eine lediglich programmatische Aussage daher in die Begründung verschoben werden.

Zu § 6 (Durchführungsverantwortung und Qualifikation) Abs. 1:

„Die Verantwortung für die Durchführung des Neugeborenen-Hörscreenings liegt bei Geburt im Krankenhaus bei dem Arzt, der für die geburtsmedizinische Einrichtung verantwortlich ist.“

Es ist unklar, was mit diesem Satz bezweckt werden soll, da – unbeschadet der persönlichen, berufsrechtlichen Verantwortung eines jeden Arztes bei ärztlichen Tätigkeiten – bei Leistungen, die in Krankenhäusern vorgehalten/angeboten werden, der Träger deren Durchführung zu ermöglichen hat, nicht jedoch der einzelne, dort lediglich angestellte Arzt.

Unklar ist ferner, ob für die eigentliche Durchführung des Tests bundesweit und flächendeckend in Kliniken mit Geburten überhaupt genügend Ärzte zur Verfügung stehen, bzw. in welchem Maße insbesondere gerätespezifische Schulungen notwendig werden. Die Frage des Schulungsbedarfs stellt sich auch beim gleichfalls offenen Aspekt einer Delegation dieser Leistung an nichtärztliches Personal.

Zu § 6 Abs. 2 Satz 1:

„Bei Geburt außerhalb des Krankenhauses liegt die Verantwortung für die Veranlassung der Untersuchung bei der Hebamme oder dem Arzt, die/der die Geburt verantwortlich geleitet hat.“

Auch diese Aussage ist zu bezweifeln, denn laut § 4 Satz 2 des Richtlinienentwurfs haben die Eltern über die Teilnahme an der Untersuchung zu entscheiden. Die Verantwortung zur Veranlassung kann also nicht an Dritte übertragen werden.

Stellungnahme der Bundesärztekammer

---

Zu § 6 Abs. 2 Satz 2:

„Das Neugeborenen-Hörscreening kann bei Fachärzten für Kinder- und Jugendmedizin, Fachärzten für Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde oder Fachärzten für Sprach-, Stimm- und kindliche Hörstörungen durchgeführt werden, soweit sie berufsrechtlich hierzu berechtigt sind.“

Die unterstrichene Passage ist überflüssig, da es selbsterklärend ist, dass eine berufsrechtlich nicht gedeckte Leistungserbringung von Ärzten folgerichtig auch nicht erbracht werden darf. (Siehe auch § 6 Abs. 3).

Zu § 8 (Qualitätssicherung)

Teile dieses Abschnitts sind einem Konsensuspapier der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie zu einem universellen Neugeborenen-Hörscreening entnommen [6], wobei die Auszüge wiederum lediglich Teile des Konsensuspapiers darstellen. Insofern wirkt das vorgeschlagene Konzept der Qualitätssicherung insgesamt nicht schlüssig. Von den 3 Kennzahlen bzw. „Qualitätszielen“ ist dabei zum ersten Punkt

„Der Anteil der auf Hörstörungen untersuchten Kinder zur Gesamtzahl der Neugeborenen soll bei mindestens 95 % liegen“

anzumerken, dass auch hier die obligatorische Elterneinwilligung dazu führen könnte, dass ein Krankenhaus das Qualitätsziel verfehlt, das Verfehlen also nicht zwangsläufig dem Krankenhaus anzulasten sein würde. Ferner wird nicht klar, auf Grundlage welcher Kriterien die 95%-Grenze abgeleitet worden ist, so dass die Zielvorgabe willkürlich wirkt und sich ein Bezug zur Qualität des Screenings nicht erschließt. Gleiches gilt für die weiteren „Qualitätsziele“

„mindestens 95% der in der Erstuntersuchung auffälligen Kinder sollen vor Entlassung aus dem Krankenhaus eine Kontroll-AABR erhalten haben“

und

„der Anteil der untersuchten Kinder, für die eine pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik gem. § 5 Abs. erforderlich ist, soll höchstens bei 4% liegen“.

Zu § 8 Abs. 4 Satz 1:

„Der Erfolg des Neugeborenen-Hörscreenings ist abhängig von der zeitnahen Durchführung einer umfassenden audiologischen Nachfolgediagnostik bei auffälligen Befunden und der Therapieeinleitung.“

Es gilt die Anmerkung zu § 5 Abs. 1 Satz 2, auch wenn an dieser Stelle der Aspekt der Therapie Erwähnung findet. Die Aussage ist überdies zumindest zum Teil redundant, was die bereits angemahnte Lesbarkeit der Richtlinie unnötig belastet.

Zu § 8 Abs. 4 Satz 2:

„Um zu gewährleisten, dass das Neugeborenen-Hörscreening allen Neugeborenen zur Verfügung steht und alle im Rahmen der Früherkennungsuntersuchung auffällig getesteten Neugeborenen die Konfirmationsdiagnostik in Anspruch nehmen, sollen Krankenhäuser bzw. Hebammen und niedergelassene Ärzte, die die Früherkennungsuntersuchung durchführen, auch die über die in

## Stellungnahme der Bundesärztekammer

§ 9 geregelten Dokumentationen hinausgehenden länderspezifischen Regelungen berücksichtigen (z. B. Dokumentation durch Screeningkarten des erweiterten Neugeborenen-Screenings).“

Das Angebot eines Neugeborenen-Hörscreenings für alle Neugeborenen dürfte in keinem kausalen Zusammenhang mit der Durchführung einer landesspezifischen Dokumentation stehen. Eine einfachere Formulierung wie „zusätzliche regionale Dokumentationsanforderungen sollen berücksichtigt werden“ würde wahrscheinlich der Intention auch entsprechen. Da ein eigener Paragraph „Dokumentation“ (§ 9) vorgesehen ist, wäre allerdings dies der geeignetere Ort hierfür.

Zu § 9 (Dokumentation) Satz 2 sowie zu § 10 (Evaluation)

„Zusätzlich zur Dokumentation im Gelben Heft haben die Leistungserbringer des Neugeborenen-Hörscreenings ab dem 01.01.2009 ein Mal im Kalenderjahr eine Sammelstatistik über folgende Parameter zu erstellen: ...“

Nicht nur die Leistungserbringer, sondern auch das BMG, die Kostenträger und nicht zuletzt der G-BA selber fordern seit längerem und wiederholt eine Verschlankung des Dokumentationsaufwands im Gesundheitswesen oder erkennen dies zumindest als erstrebenswertes Ziel an (vgl. etwa die „AG Bürokratieabbau“ unter Leitung der Parlamentarischen Staatssekretärin Caspers-Merk in 2006 oder den der Bundesärztekammer derzeit ebenfalls vorliegenden Beschlussentwurf des G-BA zur Entbürokratisierung der „Gesundheitsuntersuchungs-Richtlinien“, der Richtlinien zur Jugendgesundheitsuntersuchung und der Krebsfrüherkennungsuntersuchung). Die in der Richtlinie beabsichtigte Verpflichtung der Leistungserbringer auf das Erstellen einer „Sammelstatistik“ bedarf vor diesem Hintergrund einer sorgfältigen Abwägung. Jeder geforderte Parameter sollte mit einer Begründung versehen werden, welcher Erkenntnisgewinn dem zusätzlichen Aufwand für die Dokumentation gegenübersteht. Den tragenden Gründen ist dies nicht klar zu entnehmen. Die Forderung, die „Gesamtzahl der Neugeborenen im Krankenhaus zu erfassen“, weist eher darauf hin, dass offenbar nur wenig Gedanken darauf verwendet worden sind, den Erfassungsaufwand möglichst gering zu halten, etwa durch Verwendung bereits vorliegender (Abrechnungs-)Daten bzw. die Integration der Parameter in das bestehende elektronische Dokumentationssystem eines Krankenhauses.

Weiterhin wird nicht deutlich, wer genau und mit welchem Ziel die „Sammelstatistik“ erhalten soll („... sind auf Anfrage der vom Gemeinsamen Bundesausschuss für die Evaluation bestimmten Stelle zur Verfügung zu stellen“). Dies mag dem Umstand geschuldet sein, dass unter § 10 Evaluation eine Studie „hinsichtlich Qualität und Zielerreichung“ zunächst lediglich in Aussicht gestellt wird. Die Bundesärztekammer begrüßt das Vorhaben einer gründlichen Evaluation mittels einer Studie. Der Evaluation ist insofern ein besonderer Stellenwert beizumessen, als die Aussicht auf eine gründliche Evaluation auch häufig als Argument angeführt wird, das Screening trotz aktuell schwacher Evidenzlage zunächst einzuführen, um dann später nochmals zu einer Neubewertung auf breiterer Datenbasis gelangen zu können. Bislang ist anhand der unter § 10 aufgeführten Parameter allerdings nicht zu erkennen, inwieweit zentrale Fragen nach dem Effekt des Screenings einer Antwort zugeführt werden sollen, etwa bezüglich des eigentlichen Kernziels einer verbesserten „geistigen, sozialen, emotionalen, bildungs- und berufsbezogenen Entwicklung“ der Kinder (vgl. Satz 5 der Elterninformation).

Zum geplanten Inkrafttreten der Richtlinien-Änderungen zum 01.07.2008:

## Stellungnahme der Bundesärztekammer

Vor dem Hintergrund der Frage einer ausreichenden flächendeckenden Verfügbarkeit qualifizierter Leistungserbringer und des möglichen Schulungsbedarfs insbesondere in Kliniken (s. unsere Anmerkungen zu § 6) sowie des Ausstattungsbedarfs mit TEOAE- und/oder AABR-Geräten erscheint der Zeitpunkt des Inkrafttretens recht früh gewählt zu sein.

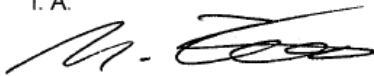
**Fazit**

Die Bundesärztekammer sieht in dem Vorhaben eines bundesweit verfügbaren Hör-screensings für Neugeborene das Potential, die Entwicklungsmöglichkeiten und die Lebensqualität der Betroffenen zu verbessern. Die Bundesärztekammer befürwortet daher die Einführung eines solchen Programms.

Als noch nicht befriedigend müssen einzelne Regelungen der Richtlinie hierzu gewertet werden. Das Screening darf nicht zu einer weiteren Belastung der Ärztinnen und Ärzte mit Dokumentationstätigkeiten führen; Qualitätssicherung und Evaluation müssen effektiv und zielgerichtet eingesetzt werden. Eine bloße Sammlung von Daten „auf Vorrat“ ist zu vermeiden. Die Bundesärztekammer fordert den G-BA auf, spätestens nach Ablauf der in der Richtlinie vorgesehenen 5-Jahresfrist diese und weitere Aspekte der praktischen Umsetzung der Richtlinie kritisch zu überprüfen.

Berlin, 21.05.2008

I. A.




Dr. rer. nat. Ulrich Zorn, MPH  
Referent  
Dezernat 3

**Literatur**

1. IQWiG: Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen - Abschlussbericht. IQWiG 2007, Bericht Nr. 19, Auftrag S05-01
2. Wilson JMG, Jungner G. Principles and Practice of Screening for Disease. WHO Chronicle 1968; 22(11):473
3. UK National Screening Committee: Criteria for appraising the viability, effectiveness and appropriateness of a screening programme, 2003: <http://www.nsc.nhs.uk/pdfs/criteria.pdf>
4. Kunze S, Schnell-Inderst P, Hessel F, Grill E, Nickisch A, Siebert U, Voß von H, Wasem J: Hörscreening für Neugeborene - ein Health Technology Assessment der medizinischen Effektivität und der ökonomischen Effizienz. Köln: DAHTA/DIMDI; 2004  
und  
Schnell-Inderst P, Kunze S, Hessel F, Grill E, Siebert U, Nickisch A, von Voss H, Wasem J: Hörscreening für Neugeborene – Update. HTA-Bericht 47. Köln: DAHTA/DIMDI; 2006
5. Mühlhauser I: Früherkennung und Prävention: Ist Vorbeugen besser als Heilen? Dtsch Arztebl 2007; 104(25): A-1804 / B-1589 / C-1529
6. Phoniatrich-pädaulogischer Konsensus zu einem universellen Neugeborenen-Hörscreening in Deutschland. Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (Hrsg.), Phoniatrie-Pädaudiologie-Mitteilungen 11, 2001

## 10.8 Nichtbeanstandung des Bundesministeriums für Gesundheit

21. Aug. 2008



**Bundesministerium  
für Gesundheit**

Bundesministerium für Gesundheit, 53107 Bonn

**Gemeinsamer Bundesausschuss**  
Auf dem Seidenberg 3 a  
53721 Siegburg

**Gemeinsamer Bundesausschuss**

Original: *BC 2218108*

Kopie: *Holzner/Adel*

Eingang: **21. AUG. 2008**

Vors.	GF	M-VL	QS-V	AM
Bonn	P/Ö	Recht	FB-Med.	Verw.

REFERAT 213  
BEARBEITET VON Walter Schmitz

HAUSANSCHRIFT Rochusstraße 1, 53123 Bonn  
POSTANSCHRIFT 53107 Bonn

TEL +49 (0)228 99 441-3103  
FAX +49 (0)228 99 441-4924  
E-MAIL walter.schmitz@bmg.bund.de  
INTERNET www.bmg.bund.de

Bonn, 18. August 2008  
AZ 213 - 44746 - 26

**Beschluss des Gemeinsamen Bundesausschusses gem. § 91 Abs. 5 SGB V vom 19.06.2008**  
hier: **Änderung der Kinder-Richtlinie:**  
**Einführung eines Neugeborenen-Hörscreenings**

Sehr geehrte Damen und Herren,

der von Ihnen gemäß § 94 SGB V vorgelegte Beschluss nach § 91 Abs. 5 SGB V zur Änderung der Kinder-Richtlinie: Einführung eines Neugeborenen-Hörscreenings wird nicht beanstandet.

Die Nichtbeanstandung wird jedoch mit folgenden Hinweisen versehen:

Vor dem Hintergrund eines nicht abschließend belegten Nutzens einer Maßnahme erlangt die Qualitätssicherung sowie die Evaluation der Einführung eines Neugeborenen-Hörscreenings eine besondere Bedeutung. Hier hat der Gemeinsame Bundesausschuss (G-BA) im Rahmen seiner Überprüfungspflicht gem. § 7 Abs. 4 seiner Verfahrensordnung eine besondere Verantwortung.

a) Die Qualität der Screening-Untersuchungen zeigt sich v.a. in der Anzahl der falsch-positiven und falsch-negativen Befunde. Die Daten für solche Auswertungen, insbesondere die Ergebnisse der Konfirmationsdiagnostik, liegen im gelben Kinderuntersuchungsheft bereits dokumentiert vor.

Es wird daher erwartet, dass der G-BA unter Nutzung der neuen gesetzlichen Möglichkeiten der sektorenübergreifenden Qualitätssicherung gem. § 137 i.V.m. § 137 a

Dienstgebäude Bonn-Duisdorf, Rochusstraße 1: Bushaltestelle Rochusstr./Bundesministerien (636, 637, 638, 800, 845)  
Dienstgebäude Bonn-Duisdorf, Heiligsbachstraße 16: Bahnhof Bonn-Duisdorf, ca. 5 Min. Fußweg (Bn.-Hbf.: Gleis 5, RB 23 Richtung Euskirchen)

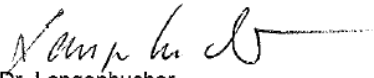
Selle 2 von 2

SGB V auch die falsch-positiven und die falsch-negativen Befunde leistungserbringerbezogen erfasst und ausgewertet. Dabei sollte auch die Möglichkeit eines Einrichtungvergleichs und die Veröffentlichung der Qualitätsergebnisse erwogen werden.

- b) Ziel des Screenings ist zunächst die frühzeitige Diagnose von Hörstörungen. Dadurch sollten aber letztlich Sprachentwicklungsstörungen sowie kognitive, emotionale und psychosoziale Entwicklungsstörungen vermieden oder verringert werden. Daher wird der G-BA gebeten zu prüfen, ob und wie im Rahmen der Evaluation v.a. auch diese patientenrelevanten Effekte erfasst und ausgewertet werden können.

Mit freundlichen Grüßen

Im Auftrag



Dr. Langenbacher



## 10.9 Veröffentlichung des Beschlusses im Bundesanzeiger

■ **Bundesministerium für Gesundheit****Bekanntmachung** [1733 A]  
**eines Beschlusses****des Gemeinsamen Bundesausschusses  
über eine Änderung der Kinder-Richtlinien:  
Einführung eines Neugeborenen-Hörscreenings****Vom 19. Juni 2008**

Der Gemeinsame Bundesausschuss hat in seiner Sitzung am 19. Juni 2008 beschlossen, die Richtlinien über die Früherkennung von Krankheiten bei Kindern bis zur Vollen dung des 6. Lebensjahres („Kinder-Richtlinien“) in der Fassung vom 26. April 1976 (Beilage Nr. 28 zum BAnz. Nr. 214 vom 11. November 1976), zuletzt geändert am 21. Februar 2008 (BAnz. S. 1344), wie folgt zu ändern:

**I.**

In Abschnitt A „Allgemeines“ wird in Nummer 3 der letzte Satz wie folgt gefasst: „Neugeborene haben zusätzlich Anspruch auf ein erweitertes Neugeborenen-Screening nach Maßgabe der Anlage 2 der Richtlinien und auf eine Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen nach Maßgabe der Anlage 6 der Richtlinien.“

**II.**

In Abschnitt B „Untersuchungen“ wird der erste Satz wie folgt gefasst: „Die Früherkennungsmaßnahmen bei Kindern in den ersten sechs Lebensjahren umfassen insgesamt zehn Untersuchungen gemäß den im Untersuchungsheft für Kinder gegebenen Hinweisen, das erweiterte Neugeborenen-Screening nach Anlage 2 und die Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen nach Anlage 6.“

**III.**

Die Anlage 6 wird wie folgt gefasst:

**„Anlage 6 – Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen (Neugeborenen-Hörscreening)“****I.****Allgemeine Bestimmungen****§ 1****Zielsetzung**

Das nach diesen Richtlinien durchzuführende Neugeborenen-Hörscreening dient primär der Erkennung beidseitiger Hörstörungen ab einem Hörverlust von 35 dB. Solche Hörstörungen sollen bis zum Ende des 3. Lebensmonats diagnostiziert und eine entsprechende Therapie bis Ende des 6. Lebensmonats eingeleitet sein.

**§ 2****Geltungsbereich**

(1) Die Richtlinie gilt auf Grundlage von § 26 des Fünften Buches Sozialgesetzbuch (SGB V) für alle zu Lasten der gesetzlichen Krankenversicherung durchgeführten Früherkennungsuntersuchungen von Hörstörungen bei Neugeborenen, unabhängig davon, welcher Leistungserbringer sie durchführt.

(2) Die in der Richtlinie verwendeten Facharzt-, Schwerpunkt- und Zusatzbezeichnungen richten sich nach der (Muster-)Weiterbildungsordnung der Bundesärztekammer und schließen die Ärzte ein, die aufgrund von Übergangsregelungen der für sie zuständigen Ärztekammern zum Führen der aktuellen Bezeichnung berechtigt sind oder aufgrund der für sie geltenden Weiterbildungsordnung zur Erbringung der entsprechenden Leistung(en) berechtigt sind.

**§ 3****Anspruchsberechtigung**

Neugeborene haben Anspruch auf die Teilnahme am Neugeborenen-Hörscreening entsprechend dieser Richtlinie.

**§ 4****Aufklärung und Einwilligung**

Vor Einleitung des Neugeborenen-Hörscreenings sind die Eltern (Personensorgeberechtigten) anhand des Merkblattes des Gemeinsamen Bundesausschusses entsprechend Anlage 7 über Vor- und Nachteile aufzuklären. Die Eltern (Personensorgeberechtigten) entscheiden über die Teilnahme an der Untersuchung. Ihre Ablehnung ist mit der Unterschrift zumindest eines Elternteils (Personensorgeberechtigten) zu dokumentieren.

## II. Verfahren

### § 5

#### Grundsätze des Neugeborenen-Hörscreenings

- (1) Das Neugeborenen-Hörscreening umfasst die Messung otoakustischer Emissionen (transitorisch evozierte otoakustische Emissionen, TEOAE) und/oder die Hirnstammaudiometrie (AABR) einschließlich der ggf. gemäß Absatz 3 durchzuführenden Untersuchung. Der Erfolg des Screenings ist insbesondere abhängig von der Zuverlässigkeit der Befundergebnisse und der zeitnahen Durchführung einer umfassenden pädaudiologischen Nachfolgediagnostik bei auffälligen Befunden.
- (2) Das Neugeborenen-Hörscreening erfolgt für jedes Ohr mittels TEOAE oder AABR und soll bis zum 3. Lebensstag durchgeführt werden. Für Risikokinder für konnatale Hörstörungen ist die AABR obligat. Bei Frühgeborenen soll die Untersuchung spätestens zum Zeitpunkt des errechneten Geburtstermins, bei kranken oder mehrfach behinderten Kindern unter Beachtung der Zusatzstörungen und notwendigen klinischen Maßnahmen spätestens vor Ende des 3. Lebensmonats erfolgen. Bei Geburt im Krankenhaus erfolgt die Untersuchung vor Entlassung. Bei Geburt außerhalb des Krankenhauses oder nicht erfolgter Untersuchung findet die Untersuchung spätestens im Rahmen der U2 statt.
- (3) Bei auffälligem Testergebnis der Erstuntersuchung mittels TEOAE oder AABR soll möglichst am selben Tag, spätestens bis zur U2 eine Kontroll-AABR durchgeführt werden. Die Untersuchung erfolgt an beiden Ohren.
- (4) Bei einem auffälligen Befund in dieser Kontroll-AABR soll eine umfassende pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik bis zur 12. Lebenswoche erfolgen.

### § 6

#### Durchführungsverantwortung und Qualifikation

- (1) Die Verantwortung für die Durchführung des Neugeborenen-Hörscreenings liegt bei Geburt im Krankenhaus bei dem Arzt, der für die geburtsmedizinische Einrichtung verantwortlich ist.
- (2) Bei Geburt außerhalb des Krankenhauses liegt die Verantwortung für die Veranlassung der Untersuchung bei der Hebamme oder dem Arzt, die oder der die Geburt verantwortlich geleitet hat. Das Neugeborenen-Hörscreening kann bei Fachärzten für Kinder- und Jugendmedizin, Fachärzten für Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde oder Fachärzten für Sprach-, Stimm- und kindliche Hörstörungen durchgeführt werden, soweit sie berufsrechtlich hierzu berechtigt sind.
- (3) In den Fällen, in denen ausnahmsweise im Krankenhaus nach auffälliger Erstuntersuchung keine Kontroll-AABR bis zur U2 durchgeführt wurde, wird die AABR bis spätestens zur U3 von Fachärzten für Kinder- und Jugendmedizin, Fachärzten für Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde oder Fachärzten für Sprach-, Stimm- und kindliche Hörstörungen vorgenommen, soweit sie berufsrechtlich hierzu berechtigt sind.
- (4) Die ggf. notwendige pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik wird durch Fachärzte für Sprach-, Stimm- und kindliche Hörstörungen oder pädaudiologisch qualifizierte Fachärzte für Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde durchgeführt.

### § 7

#### Apparative Anforderungen

Die Geräte zur Messung von TEOAE und AABR müssen den für diese Untersuchungen einschlägigen technischen Anforderungen genügen. Eine entsprechende Gewährleistungsgarantie des Herstellers erfüllt diese Bedingung.

### § 8

#### Qualitätssicherung

- (1) Bei Geburt und Durchführung des Neugeborenen-Hörscreenings in einem Krankenhaus soll das Krankenhaus nachfolgend genannte Qualitätsziele erfüllen:
- Der Anteil der auf Hörstörungen untersuchten Kinder zur Gesamtzahl der Neugeborenen soll bei mindestens 95 % liegen.
  - Mindestens 95 % der in der Erstuntersuchung auffälligen Kinder sollen vor Entlassung aus dem Krankenhaus eine Kontroll-AABR erhalten haben.
  - Der Anteil der untersuchten Kinder, für die eine pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik gemäß § 5 Abs. 4 erforderlich ist, soll höchstens bei 4 % liegen.

(2) Wird das Neugeborenen-Hörscreening bei einem niedergelassenen Facharzt für Kinder- und Jugendmedizin, Facharzt für Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde oder einem Facharzt für Sprach-, Stimm- und kindliche Hörstörungen erbracht, so sollen nachfolgend genannte Qualitätsziele erfüllt werden:

- Mindestens 95 % der in der Erstuntersuchung auffälligen Kinder sollen in derselben Betriebsstätte, in der die Untersuchung durchgeführt wurde, eine Kontroll-AABR erhalten.
  - Der Anteil der primär beim Vertragsarzt untersuchten Kinder, für die eine pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik gemäß § 5 Abs. 4 erforderlich ist, soll höchstens bei 4 % liegen.
- (3) Unabhängig von der Verantwortung für die Durchführung der Früherkennungsuntersuchung gemäß § 6 hat der die U3 durchführende Arzt sich zu vergewissern, dass das Neugeborenen-Hörscreening dokumentiert wurde. Ist die Durchführung der Untersuchung nicht dokumentiert, so hat er die Untersuchung zu veranlassen sowie Durchführung und Ergebnis zu dokumentieren. Dasselbe gilt für die U4 und U5 durchführenden Ärzte.
- (4) Der Erfolg des Neugeborenen-Hörscreenings ist abhängig von der zeitnahen Durchführung einer umfassenden audiologischen Nachfolgediagnostik bei auffälligen Befunden und der Therapieeinleitung. Um zu gewährleisten, dass das Neugeborenen-Hörscreening allen Neugeborenen zur Verfügung steht und alle im Rahmen der Früherkennungsuntersuchung auffällig getesteten Neugeborenen die Konfirmationsdiagnostik in Anspruch nehmen, sollen Krankenhäuser bzw. Hebammen und niedergelassene Ärzte, die die Früherkennungsuntersuchung durchführen, auch die über die in § 9 geregelten Dokumentations hinausgehenden länderspezifischen Regelungen berücksichtigen (z. B. Dokumentation durch Screeningkarten des Erweiterten Neugeborenen-Screenings).

### § 9

#### Dokumentation

- (1) Im Gelben Kinderuntersuchungsheft (Anlage 1) werden Durchführung und Ergebnisse (differenziert nach einseitig/beidseitig) dieser Früherkennungsuntersuchung sowie ggf. die Durchführung einer Konfirmationsdiagnostik dokumentiert.
- (2) Zusätzlich zur Dokumentation im Gelben Heft haben die Leistungserbringer des Neugeborenen-Hörscreenings ab dem 1. Januar 2009 einmal im Kalenderjahr eine Sammelstatistik über folgende Parameter zu erstellen:
- Gesamtzahl der Neugeborenen (nur im Krankenhaus zu erfassen)
  - Anzahl der im Rahmen des Neugeborenen-Hörscreenings getesteten Neugeborenen differenziert nach TEOAE/AABR als Erstuntersuchung
  - Anzahl der Neugeborenen mit auffälliger TEOAE (differenziert nach einseitig/beidseitig auffällig)
  - Anzahl der Neugeborenen mit auffälliger AABR (differenziert nach Erst- und Kontrolluntersuchung sowie nach einseitig/beidseitig auffällig)
  - Anzahl der Neugeborenen mit auffälliger TEOAE und auffälliger AABR (differenziert nach einseitig/beidseitig auffällig)
- (3) Sammelstatistiken sind auf Anfrage der vom Gemeinsamen Bundesausschuss für die Evaluation bestimmten Stelle zur Verfügung zu stellen. Diese Daten können auch in Zusammenarbeit mit den länderspezifischen Screeningzentren erhoben werden.
- (4) Folgende Parameter müssen im Rahmen der U3, U4 und U5 überprüft und im Gelben Heft dokumentiert werden:
- Neugeborenen-Hörscreening ist bereits erfolgt und im Gelben Heft dokumentiert
  - Neugeborenen-Hörscreening selbst durchgeführt bzw. veranlasst falls Dokumentation im Gelben Heft fehlt
  - Ergebnisse des Neugeborenen-Hörscreenings (Früherkennungsuntersuchung unauffällig, Konfirmationsdiagnostik veranlasst, Konfirmationsdiagnostik bereits durchgeführt, angeborene Hörstörung bei Konfirmationsdiagnostik festgestellt, einseitig/beidseitig).

### § 10

#### Evaluation

(1) Das Neugeborenen-Hörscreening wird hinsichtlich Qualität und Zielerreichung durch eine Studie evaluiert. Hierzu beschließt der Gemeinsame Bundesausschuss Art, Umfang und Zeitrahmen der Evaluation.

- (2) Zielparameter für die Evaluation sind insbesondere
- Häufigkeit der durchgeführten Untersuchung differenziert nach Ort der Leistungserbringung (für die Kliniken auch die Erfassungsraten),
  - Anzahl der auffälligen Erstuntersuchungen differenziert nach Methode und nach einseitig/beidseitig auffällig,
  - Anzahl der auffälligen Kontroll-AABR differenziert nach Methode der Erstuntersuchung und einseitig/beidseitig auffällig,
  - Anzahl der richtig-positiven Befunde,
  - Zeitpunkt der Diagnosestellung und Therapieeinleitung,
  - Anzahl der falsch-positiven Befunde.

#### § 11 Anpassung

Spätestens 5 Jahre nach In-Kraft-Treten der Richtlinienänderung soll der Gemeinsame Bundesausschuss das Neugeborenen-Hörscreening prüfen und erforderliche Änderungen beschließen.“

#### IV.

Am Ende der Richtlinien wird folgende Anlage 7 angefügt:

#### „Anlage 7 – Merkblatt des G-BA zum Neugeborenen-Hörscreening Gemeinsamer Bundesausschuss

Neugeborenen-Hörscreening –  
Elterninformation zur Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen

Liebe Eltern,

die Geburt Ihres Kindes liegt gerade hinter Ihnen. Die meisten Kinder kommen gesund zur Welt und bleiben es auch. Es gibt jedoch seltene angeborene oder um den Geburtszeitpunkt auftretende Erkrankungen, die bei Neugeborenen noch nicht durch äußere Zeichen erkennbar sind, wie zum Beispiel Hörstörungen. Bleibende Hörstörungen treten bei etwa 2 von 1000 Neugeborenen auf. Unbehandelt können diese Erkrankungen zu Störungen der Hör- und Sprachentwicklung und nachfolgend der geistigen, sozialen, emotionalen, bildungs- und berufsbezogenen Entwicklung führen. Um solche Hörstörungen zu erkennen, wird eine Früherkennungsuntersuchung für alle Neugeborenen angeboten (Neugeborenen-Hörscreening).

Warum wird das Neugeborenen-Hörscreening durchgeführt?

Angeborene oder um den Geburtszeitpunkt auftretende Hörstörungen sollten möglichst frühzeitig erkannt werden. Durch eine rechtzeitige Behandlung können die Folgen einer solchen Hörstörung vermieden werden.

Wann und wie wird untersucht?

Das Hörscreening wird in den ersten Lebenstagen Ihres Kindes durchgeführt, möglichst vor der Entlassung aus der Geburtseinrichtung. Die Tests sind völlig schmerzfrei und können durchgeführt werden, während Ihr Kind schläft, am besten nach dem Füttern.

Wie kann man eine Hörstörung feststellen?

Für das Neugeborenen-Hörscreening werden zwei Verfahren angewendet: die Messung der „otoakustischen Emissionen“ und die „Hirnstammaudiometrie“. Bei diesen Verfahren muss Ihr Kind nicht mitarbeiten.

Was sind „otoakustische Emissionen“ und wie werden sie gemessen?

Die Messung der otoakustischen Emissionen (OEA) basiert darauf, dass ein normales Innenohr nicht nur Schall empfangen, sondern auch aussenden kann. Dazu wird eine kleine Sonde in den äußeren Gehörgang eingeführt. Diese gibt leise „Klick“-Geräusche ab. Diese Geräusche werden ins Innenohr fortgeleitet, zur Hörschnecke mit ihren Sinneszellen. Erreichen die Töne ihr Ziel, „antworten“ diese Zellen, ähnlich einem Echo, mit Schwingungen, die wiederum als Schallwellen vom Innenohr zurück ins äußere Ohr übertragen werden. Dort nimmt ein an der Sonde befestigtes winziges Mikrofon die Schallwellen auf und misst, wie stark sie sind. Bleibt das Signal aus oder ist es sehr schwach, kann dies auf eine gestörte Schallaufnahme im Innenohr hinweisen. Die Ursache ist häufig eine Störung der Sinneszellen. Ein schlechtes Messergebnis bedeutet aber nicht immer, dass das Kind schwerhörig ist. Zum Beispiel kann die Signalaufnahme verzerrt werden, wenn das Kind unruhig ist, Flüssigkeit im Ohr hat oder Hintergrundgeräusche stören.

Wie funktioniert die „Hirnstammaudiometrie“?

Durch diese Messung lässt sich feststellen, ob die Übertragung der Schallsignale ins Gehirn richtig funktioniert. Die Hirnstammaudiometrie (englisch: Brainstem electric response audiometry, BERA oder auditory brainstem response, ABR) ist eine spezielle Elektroenzephalografie (EEG) – ein Verfahren, das die vom Innenohr und Teilen der Hörbahn (Hörnerv und Hör-Gehirn) produzierten elektrischen Aktivitäten misst. Vor der Messung werden am Kopf des Kindes zunächst kleine Metallplättchen (Elektroden) auf die Haut geklebt. Über eine Sonde oder einen Kopfhörer werden dann ebenfalls Klickgeräusche in das Ohr gesendet. Über die Elektroden wird gemessen, ob die Schallwellen als elektrische Impulse aus dem Innenohr an das Gehirn weitergeleitet und verarbeitet werden. Ist die Antwort des Innenohrs oder von Teilen der Hörbahn gestört, liegt ein Hinweis auf eine Hörminderung vor, der eine weitere Untersuchung erforderlich macht. Auch dieser Test erfordert eine ruhige Umgebung. Je aktiver und wacher das Kind ist, desto mehr elektrische Signale produziert sein Gehirn, und es wird schwierig, die Signale der Hörbahn von diesen zu unterscheiden. Deshalb ist es am besten, wenn Ihr Kind während der Untersuchung schläft.

Zusammen mit der OAE kann die Hirnstammaudiometrie auch Hinweise liefern, ob das Hören durch eine Schädigung im Innenohr oder der Hörbahn beeinträchtigt ist. Ihr Kind erhält entweder eine der beiden Untersuchungen oder beide.

Was bedeutet das Testergebnis?

Das Ergebnis des Hörscreenings ist noch keine Diagnose. Ein unauffälliges Ergebnis bedeutet, dass eine Hörstörung weitgehend ausgeschlossen werden kann. Ein auffälliges Ergebnis bedeutet noch nicht, dass Ihr Kind schlecht hört, sondern dass das Screening-Ergebnis kontrolliert werden muss. Nur ungefähr ein Kind von 30 bis 40 im Screening auffälligen Kindern hat tatsächlich eine Hörstörung. Dennoch ist es für die weitere Entwicklung Ihres Kindes besonders wichtig, bei einem auffälligen Befund im Screening das Hörvermögen überprüfen zu lassen. Es ist dann eine Kontrolle mittels Hirnstammaudiometrie nötig oder eine genauere, diagnostische Untersuchung des Hörsystems.

Eine Hörstörung kann aber auch erst im Laufe der Entwicklung eines Kindes auftreten, z. B. durch eine Infektion im Kleinkindalter. Deshalb ist es auch nach einem unauffälligen Testergebnis wichtig, dass Sie als Eltern bei Ihrem Kind auch weiterhin darauf achten, ob Ihr Kind gut hört.

Können Hörstörungen bei Neugeborenen behandelt werden?

Neugeborenen-Hörstörungen lassen sich in den meisten Fällen nicht heilen, aber so wirksam behandeln, dass eine weitgehend normale Entwicklung des Kindes zu erwarten ist. Dazu ist meist die Versorgung mit einem oder zwei Hörgeräten nötig, manchmal auch eine Operation des Mittelohrs oder eine Versorgung mit einem Cochlea-Implantat (elektronische Innenohr-Prothese) und eine Frühförderung des Hörens. All diese Behandlungen sind umso wirksamer, je früher sie erfolgen.

Muss Ihr Kind an der Untersuchung teilnehmen?

Die Teilnahme am Neugeborenen-Hörscreening ist freiwillig, die Kosten werden von der Gesetzlichen Krankenversicherung übernommen. Zum Wohle Ihres Kindes empfehlen wir Ihnen, das Hörscreening durchführen zu lassen.

Wenn Sie mit der Untersuchung jedoch nicht einverstanden sind, informieren Sie bitte das medizinische Personal und unterschreiben Sie im folgenden Feld.

Ich bin mit der Untersuchung nicht einverstanden.

Datum, Unterschrift mind. eines/r Personensorgeberechtigten“

#### V.

Anlage 1 wird wie folgt geändert:

1. Auf dem Titelblatt des Kinder-Untersuchungsheftes wird die Angabe „Mai 2008“ ersetzt durch die Angabe „Juni 2008“.



2. Vor der Seite „U3“ wird folgende Seite eingefügt:

**Dokumentation zur Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen (Neugeborenen-Hörscreening)**

Durchführung der Untersuchung nach Aufklärung von den Eltern oder Personensorgeberechtigten abgelehnt am:	Unterschrift der Personensorgeberechtigten	Stempel/Unterschrift des Arztes
<b>Erstuntersuchung</b> mittels TEOAE oder AABR, in der Regel in den ersten 3 Lebenstagen		
durchgeführt am:	beidseitig unauffällig	auffällig
<b>TEOAE</b>	<input type="checkbox"/>	rechts <input type="checkbox"/> links <input type="checkbox"/>
oder		
<b>AABR</b>	<input type="checkbox"/>	rechts <input type="checkbox"/> links <input type="checkbox"/>
		Stempel/Unterschrift
<b>Kontroll-AABR</b> bei auffälliger Erstuntersuchung, in der Regel bis U2		
durchgeführt am:	beidseitig unauffällig	auffällig
<b>AABR</b>	<input type="checkbox"/>	rechts <input type="checkbox"/> links <input type="checkbox"/>
		Stempel/Unterschrift
<b>Pädaudiologische Diagnostik</b> bei auffälliger Kontroll-AABR		
veranlasst am:		
		Stempel/Unterschrift
<b>Ergebnisse der pädaudiologischen Diagnostik</b> , in der Regel bis zur 12. Lebenswoche		
durchgeführt am:	unauffällig	auffällig
<b>Ergebnis:</b> rechts	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>Ergebnis:</b> links	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
		Stempel/Unterschrift
Untersuchungsergebnisse und ggfs. erforderliche Therapie mit den Eltern oder Personensorgeberechtigten besprochen am:		
		Stempel/Unterschrift

- 3. Auf der Seite „Bitte – falls zutreffend – die auffälligen Befunde bzw. Angaben ankreuzen“ zur U3 wird unter „B – Erhobene Befunde“ die Überschrift „Labor“ geändert in „Weitere Diagnostik“. Unter dieser Überschrift wird ein weiterer Spiegelstrich „Durchführung des Neugeborenen-Hörscreenings anhand der gesonderten Dokumentation überprüft“ eingefügt. Die Überschrift „Ohren“ sowie der Spiegelstrich „akust. Blinkreflex auf Händeklatschen fehlt“ entfällt.
- 4. Auf der Seite „Bitte – falls zutreffend – die auffälligen Befunde bzw. Angaben ankreuzen“ zur U4 wird unter „B – Erhobene Befunde“ die Überschrift „Weitere Diagnostik“ sowie der Spiegelstrich „Durchführung des Neugeborenen-Hörscreenings anhand der gesonderten Dokumentation überprüft“ eingefügt.

- 5. Auf der Seite „Bitte – falls zutreffend – die auffälligen Befunde bzw. Angaben ankreuzen“ zur U5 wird unter „B – Erhobene Befunde“ die Überschrift „Weitere Diagnostik“ sowie der Spiegelstrich „Durchführung des Neugeborenen-Hörscreenings anhand der gesonderten Dokumentation überprüft“ eingefügt.

VI.

Die Änderungen der Richtlinien treten am 1. Januar 2009 in Kraft. Die tragenden Gründe zu diesem Beschluss werden auf der Homepage des Gemeinsamen Bundesausschusses unter [www.g-ba.de](http://www.g-ba.de) veröffentlicht.

Siegburg, den 19. Juni 2008

Gemeinsamer Bundesausschuss  
Der Vorsitzende  
H e s s

## 10.10 Veröffentlichung des Beschlusses im Deutschen Ärzteblatt

## BEKANNTGABEN DER HERAUSGEBER

## Beschluss des Gemeinsamen Bundesausschusses

### über eine Änderung der Kinder-Richtlinien: Einführung eines Neugeborenen-Hörscreenings

Vom 19. Juni 2008

Der Gemeinsame Bundesausschuss hat in seiner Sitzung am 19. Juni 2008 beschlossen, die Richtlinien über die Früherkennung von Krankheiten bei Kindern bis zur Vollendung des sechsten Lebensjahres („Kinder-Richtlinien“) in der Fassung vom 26. April 1976 (Beilage Nr. 28 zum BAnz, Nr. 214 vom 11. November 1976), zuletzt geändert am 21. Februar 2008 (BAnz, S. 1344), wie folgt zu ändern:

- I. In Abschnitt A „Allgemeines“ wird in Nr. 3 der letzte Satz wie folgt gefasst: „Neugeborene haben zusätzlich Anspruch auf ein erweitertes Neugeborenen-Screening nach Maßgabe der Anlage 2 der Richtlinien und auf eine Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen nach Maßgabe der Anlage 6 der Richtlinien.“
- II. In Abschnitt B „Untersuchungen“ wird der erste Satz wie folgt gefasst: „Die Früherkennungsmaßnahmen bei Kindern in den ersten sechs Lebensjahren umfassen insgesamt zehn Untersuchungen gemäß den im Untersuchungsheft für Kinder gegebenen Hinweisen, das erweiterte Neugeborenen-Screening nach Anlage 2 und die Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen nach Anlage 6.“
- III. Die Anlage 6 wird wie folgt gefasst:

#### „Anlage 6 – Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen (Neugeborenen-Hörscreening)“

##### I. Allgemeine Bestimmungen

###### § 1 Zielsetzung

Das nach diesen Richtlinien durchzuführende Neugeborenen-Hörscreening dient primär der Erkennung beidseitiger Hörstörungen ab einem Hörverlust von 35 dB. Solche Hörstörungen sollen bis zum Ende des dritten Lebensmonats diagnostiziert und eine entsprechende Therapie bis Ende des sechsten Lebensmonats eingeleitet sein.

###### § 2 Geltungsbereich

(1) Die Richtlinie gilt auf Grundlage von § 26 des Fünften Buches Sozialgesetzbuch (SGB V) für alle zulasten der gesetzlichen Krankenversicherung durchgeführten Früherkennungsuntersuchungen von Hörstörungen bei Neugeborenen, unabhängig davon, welcher Leistungserbringer sie durchführt.

(2) Die in der Richtlinie verwendeten Facharzt-, Schwerpunkt- und Zusatzbezeichnungen richten sich nach der (Muster-)Weiterbildungsordnung der Bundesärztekammer und schließen die Ärzte ein, die aufgrund von Übergangsregelungen der für sie zuständigen Ärztekammern zum Führen der aktuellen Bezeichnung berechtigt sind oder aufgrund der für

sie geltenden Weiterbildungsordnung zur Erbringung der entsprechenden Leistung(en) berechtigt sind.

###### § 3 Anspruchsberechtigung

Neugeborene haben Anspruch auf die Teilnahme am Neugeborenen-Hörscreening entsprechend dieser Richtlinie.

###### § 4 Aufklärung und Einwilligung

Vor Einleitung des Neugeborenen-Hörscreenings sind die Eltern (Personensorgeberechtigten) anhand des Merkblattes des Gemeinsamen Bundesausschusses entsprechend Anlage 7 über Vor- und Nachteile aufzuklären. Die Eltern (Personensorgeberechtigten) entscheiden über die Teilnahme an der Untersuchung. Ihre Ablehnung ist mit der Unterschrift zumindest eines Elternteils (Personensorgeberechtigten) zu dokumentieren.

##### II. Verfahren

###### § 5 Grundsätze des Neugeborenen-Hörscreenings

(1) Das Neugeborenen-Hörscreening umfasst die Messung otoakustischer Emissionen (transitorisch evozierte otoakustische Emissionen, TEOAE) und/oder die Hirnstammaudiometrie (AABR) einschließlich der ggf. gemäß Abs. 3 durchzuführenden Untersuchung. Der Erfolg des Screenings ist insbesondere abhängig von der Zuverlässigkeit der Befundergebnisse und der zeitnahen Durchführung einer umfassenden pädaudiologischen Nachfolgediagnostik bei auffälligen Befunden.

(2) Das Neugeborenen-Hörscreening erfolgt für jedes Ohr mittels TEOAE oder AABR und soll bis zum dritten Geburtstag durchgeführt werden. Für Risikokinder für konnatale Hörstörungen ist die AABR obligat. Bei Frühgeborenen soll die Untersuchung spätestens zum Zeitpunkt des errechneten Geburtstermins, bei kranken oder mehrfach behinderten Kindern unter Beachtung der Zusatzstörungen und notwendigen klinischen Maßnahmen spätestens vor Ende des dritten Lebensmonats erfolgen. Bei Geburt im Krankenhaus erfolgt die Untersuchung vor Entlassung. Bei Geburt außerhalb des Krankenhauses oder nicht erfolgter Untersuchung findet die Untersuchung spätestens im Rahmen der U2 statt.

(3) Bei auffälligem Testergebnis der Erstuntersuchung mittels TEOAE oder AABR soll möglichst am selben Tag, spätestens bis zur U2 eine Kontroll-AABR durchgeführt werden. Die Untersuchung erfolgt an beiden Ohren.

(4) Bei einem auffälligen Befund in dieser Kontroll-AABR soll eine umfassende pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik bis zur zwölften Lebenswoche erfolgen.

###### § 6 Durchführungsverantwortung und Qualifikation

(1) Die Verantwortung für die Durchführung des Neugeborenen-Hörscreenings liegt bei Geburt im Krankenhaus bei dem Arzt, der für die geburtsmedizinische Einrichtung verantwortlich ist.

(2) Bei Geburt außerhalb des Krankenhauses liegt die Verantwortung für die Veranlassung der Untersuchung bei der Hebamme oder dem Arzt, die oder der die Geburt verantwortlich geleitet hat. Das Neugeborenen-Hörscreening kann bei Fachärzten für Kinder- und Jugendmedizin, Fachärzten für Hals-, Nasen-, Ohren-Heilkunde oder Fachärzten für Sprach-,

## BEKANNTGABEN DER HERAUSGEBER

Stimm- und kindliche Hörstörungen durchgeführt werden, soweit sie berufsrechtlich hierzu berechtigt sind.

(3) In den Fällen, in denen ausnahmsweise im Krankenhaus nach auffälliger Erstuntersuchung keine Kontroll-AABR bis zur U2 durchgeführt wurde, wird die AABR bis spätestens zur U3 von Fachärzten für Kinder- und Jugendmedizin, Fachärzten für Hals-, Nasen-, Ohren-Heilkunde oder Fachärzten für Sprach-, Stimm- und kindliche Hörstörungen vorgenommen, soweit sie berufsrechtlich hierzu berechtigt sind.

(4) Die ggf. notwendige pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik wird durch Fachärzte für Sprach-, Stimm- und kindliche Hörstörungen oder pädaudiologisch qualifizierte Fachärzte für Hals-, Nasen-, Ohren-Heilkunde durchgeführt.

### § 7 Apparative Anforderungen

Die Geräte zur Messung von TEOAE und AABR müssen den für diese Untersuchungen einschlägigen technischen Anforderungen genügen. Eine entsprechende Gewährleistungsgarantie des Herstellers erfüllt diese Bedingung.

### § 8 Qualitätssicherung

(1) Bei Geburt und Durchführung des Neugeborenen-Hörscreenings in einem Krankenhaus soll das Krankenhaus nachfolgend genannte Qualitätsziele erfüllen:

- Der Anteil der auf Hörstörungen untersuchten Kinder zur Gesamtzahl der Neugeborenen soll bei mindestens 95 % liegen.
- Mindestens 95% der in der Erstuntersuchung auffälligen Kinder sollen vor Entlassung aus dem Krankenhaus eine Kontroll-AABR erhalten haben.
- Der Anteil der untersuchten Kinder, für die eine pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik gem. § 5 Abs. 4 erforderlich ist, soll höchstens bei 4 % liegen.

(2) Wird das Neugeborenen-Hörscreening bei einem niedergelassenen Facharzt für Kinder- und Jugendmedizin, Facharzt für Hals-, Nasen-, Ohren-Heilkunde oder einem Facharzt für Sprach-, Stimm- und kindliche Hörstörungen erbracht, so sollen nachfolgend genannte Qualitätsziele erfüllt werden:

- Mindestens 95 % der in der Erstuntersuchung auffälligen Kinder sollen in derselben Betriebsstätte, in der die Untersuchung durchgeführt wurde, eine Kontroll-AABR erhalten.
- Der Anteil der primär beim Vertragsarzt untersuchten Kinder, für die eine pädaudiologische Konfirmationsdiagnostik gem. § 5 Abs. 4 erforderlich ist, soll höchstens bei 4 % liegen.

(3) Unabhängig von der Verantwortung für die Durchführung der Früherkennungsuntersuchung gemäß § 6 hat der die U3 durchführende Arzt sich zu vergewissern, dass das Neugeborenen-Hörscreening dokumentiert wurde. Ist die Durchführung der Untersuchung nicht dokumentiert, so hat er die Untersuchung zu veranlassen sowie Durchführung und Ergebnis zu dokumentieren. Dasselbe gilt für die U4 und U5 durchführenden Ärzte.

(4) Der Erfolg des Neugeborenen-Hörscreenings ist abhängig von der zeitnahen Durchführung einer umfassenden audiologischen Nachfolgediagnostik bei auffälligen Befunden und der Therapieeinleitung. Um zu gewährleisten, dass das Neugeborenen-Hörscreening allen Neugeborenen zur Verfügung steht und alle im Rahmen der Früherkennungsuntersuchung auffällig getesteten Neugeborenen die Konfirmationsdiagnos-

tik in Anspruch nehmen, sollen Krankenhäuser bzw. Hebammen und niedergelassene Ärzte, die die Früherkennungsuntersuchung durchführen, auch die über die in § 9 geregelten Dokumentationen hinausgehenden länderspezifischen Regelungen berücksichtigen (z. B. Dokumentation durch Screeningkarten des Erweiterten Neugeborenen-Screenings).

### § 9 Dokumentation

(1) Im gelben Kinderuntersuchungsheft (Anlage 1) werden Durchführung und Ergebnisse (differenziert nach einseitig/beidseitig) dieser Früherkennungsuntersuchung sowie ggf. die Durchführung einer Konfirmationsdiagnostik dokumentiert.

(2) Zusätzlich zur Dokumentation im gelben Heft haben die Leistungserbringer des Neugeborenen-Hörscreenings ab dem 1. 1. 2009 einmal im Kalenderjahr eine Sammelstatistik über folgende Parameter zu erstellen:

- Gesamtzahl der Neugeborenen (nur im Krankenhaus zu erfassen)
- Anzahl der im Rahmen des Neugeborenen-Hörscreenings getesteten Neugeborenen differenziert nach TEOAE/AABR als Erstuntersuchung
- Anzahl der Neugeborenen mit auffälliger TEOAE (differenziert nach einseitig/beidseitig auffällig)
- Anzahl der Neugeborenen mit auffälliger AABR (differenziert nach Erst- und Kontrolluntersuchung sowie nach einseitig/beidseitig auffällig)
- Anzahl der Neugeborenen mit auffälliger TEOAE und auffälliger AABR (differenziert nach einseitig/beidseitig auffällig)

(3) Sammelstatistiken sind auf Anfrage der vom Gemeinsamen Bundesausschuss für die Evaluation bestimmten Stelle zur Verfügung zu stellen. Diese Daten können auch in Zusammenarbeit mit den länderspezifischen Screening-Zentren erhoben werden.

(4) Folgende Parameter müssen im Rahmen der U3, U4 und U5 überprüft und im gelben Heft dokumentiert werden:

- Neugeborenen-Hörscreening ist bereits erfolgt und im gelben Heft dokumentiert
- Neugeborenen-Hörscreening selbst durchgeführt bzw. veranlasst, falls Dokumentation im gelben Heft fehlt
- Ergebnisse des Neugeborenen-Hörscreenings (Früherkennungsuntersuchung unauffällig, Konfirmationsdiagnostik veranlasst, Konfirmationsdiagnostik bereits durchgeführt, angeborene Hörstörung bei Konfirmationsdiagnostik festgestellt, einseitig/beidseitig).

### § 10 Evaluation

(1) Das Neugeborenen-Hörscreening wird hinsichtlich Qualität und Zielerreichung durch eine Studie evaluiert. Hierzu beschließt der Gemeinsame Bundesausschuss Art, Umfang und Zeitrahmen der Evaluation.

(2) Zielparameter für die Evaluation sind insbesondere

- Häufigkeit der durchgeführten Untersuchung differenziert nach Ort der Leistungserbringung (für die Kliniken auch die Erfassungsraten)
- Anzahl der auffälligen Erstuntersuchungen differenziert nach Methode und nach einseitig/beidseitig auffällig
- Anzahl der auffälligen Kontroll-AABR differenziert nach Methode der Erstuntersuchung und einseitig/beidseitig auffällig



- Anzahl der richtigpositiven Befunde
- Zeitpunkt der Diagnosestellung und Therapieeinleitung
- Anzahl der falschpositiven Befunde.

#### § 11 Anpassung

Spätestens fünf Jahre nach Inkrafttreten der Richtlinienänderung soll der Gemeinsame Bundesausschuss das Neugeborenen-Hörscreening prüfen und erforderliche Änderungen beschließen.“

IV. Am Ende der Richtlinien wird folgende Anlage 7 angefügt:

#### „Anlage 7 – Merkblatt des G-BA zum Neugeborenen-Hörscreening

Gemeinsamer Bundesausschuss

#### Neugeborenen-Hörscreening – Elterninformation zur Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen

Liebe Eltern,  
die Geburt Ihres Kindes liegt gerade hinter Ihnen. Die meisten Kinder kommen gesund zur Welt und bleiben es auch. Es gibt jedoch seltene angeborene oder um den Geburtszeitpunkt auftretende Erkrankungen, die bei Neugeborenen noch nicht durch äußere Zeichen erkennbar sind, wie zum Beispiel Hörstörungen. Bleibende Hörstörungen treten bei etwa zwei von 1 000 Neugeborenen auf. Unbehandelt können diese Erkrankungen zu Störungen der Hör- und Sprachentwicklung und nachfolgend der geistigen, sozialen, emotionalen, bildungs- und berufsbezogenen Entwicklung führen. Um solche Hörstörungen zu erkennen, wird eine Früherkennungsuntersuchung für alle Neugeborenen angeboten (Neugeborenen-Hörscreening).

#### Warum wird das Neugeborenen-Hörscreening durchgeführt?

Angeborene oder um den Geburtszeitpunkt auftretende Hörstörungen sollten möglichst frühzeitig erkannt werden. Durch eine rechtzeitige Behandlung können die Folgen einer solchen Hörstörung vermieden werden.

#### Wann und wie wird untersucht?

Das Hörscreening wird in den ersten Lebenstagen Ihres Kindes durchgeführt, möglichst vor der Entlassung aus der Geburtseinrichtung. Die Tests sind völlig schmerzfrei und können durchgeführt werden, während Ihr Kind schläft, am besten nach dem Füttern.

#### Wie kann man eine Hörstörung feststellen?

Für das Neugeborenen-Hörscreening werden zwei Verfahren angewendet: die Messung der „otoakustischen Emissionen“ und die „Hirnstammaudiometrie“. Bei diesen Verfahren muss Ihr Kind nicht mitarbeiten.

#### Was sind „otoakustische Emissionen“, und wie werden sie gemessen?

Die Messung der otoakustischen Emissionen (OEA) basiert darauf, dass ein normales Innenohr nicht nur Schall empfangen, sondern auch aussenden kann. Dazu wird eine klei-

ne Sonde in den äußeren Gehörgang eingeführt. Diese gibt leise Klickgeräusche ab. Diese Geräusche werden ins Innenohr fortgeleitet, zur Hörschnecke mit ihren Sinneszellen. Erreichen die Töne ihr Ziel, „antworten“ diese Zellen, ähnlich einem Echo, mit Schwingungen, die wiederum als Schallwellen vom Innenohr zurück ins äußere Ohr übertragen werden. Dort nimmt ein an der Sonde befestigtes winziges Mikrofon die Schallwellen auf und misst, wie stark sie sind. Bleibt das Signal aus oder ist es sehr schwach, kann dies auf eine gestörte Schallaufnahme im Innenohr hinweisen. Die Ursache ist häufig eine Störung der Sinneszellen. Ein schlechtes Messergebnis bedeutet aber nicht immer, dass das Kind schwerhörig ist. Zum Beispiel kann die Signalaufnahme verzerrt werden, wenn das Kind unruhig ist, Flüssigkeit im Ohr hat oder Hintergrundgeräusche stören.

#### Wie funktioniert die „Hirnstammaudiometrie“?

Durch diese Messung lässt sich feststellen, ob die Übertragung der Schallsignale ins Gehirn richtig funktioniert. Die Hirnstammaudiometrie (englisch: brainstem electric response audiometry, BERA, oder auditory brainstem response, ABR) ist eine spezielle Elektroenzephalografie (EEG) – ein Verfahren, das die vom Innenohr und Teilen der Hörbahn (Hörnerv und Hör-Gehirn) produzierten elektrischen Aktivitäten misst. Vor der Messung werden am Kopf des Kindes zunächst kleine Metallplättchen (Elektroden) auf die Haut geklebt. Über eine Sonde oder einen Kopfhörer werden dann ebenfalls Klickgeräusche in das Ohr gesendet. Über die Elektroden wird gemessen, ob die Schallwellen als elektrische Impulse aus dem Innenohr an das Gehirn weitergeleitet und verarbeitet werden. Ist die Antwort des Innenohrs oder von Teilen der Hörbahn gestört, liegt ein Hinweis auf eine Hörminderung vor, der eine weitere Untersuchung erforderlich macht. Auch dieser Test erfordert eine ruhige Umgebung. Je aktiver und wacher das Kind ist, desto mehr elektrische Signale produziert sein Gehirn, und es wird schwierig, die Signale der Hörbahn von diesen zu unterscheiden. Deshalb ist es am besten, wenn Ihr Kind während der Untersuchung schläft.

Zusammen mit der OAE kann die Hirnstammaudiometrie auch Hinweise liefern, ob das Hören durch eine Schädigung im Innenohr oder der Hörbahn beeinträchtigt ist. Ihr Kind erhält entweder eine der beiden Untersuchungen oder beide.

#### Was bedeutet das Testergebnis?

Das Ergebnis des Hörscreenings ist noch keine Diagnose. Ein unauffälliges Ergebnis bedeutet, dass eine Hörstörung weitgehend ausgeschlossen werden kann. Ein auffälliges Ergebnis bedeutet noch nicht, dass Ihr Kind schlecht hört, sondern dass das Screening-Ergebnis kontrolliert werden muss. Nur ungefähr ein Kind von 30 bis 40 im Screening auffälligen Kindern hat tatsächlich eine Hörstörung. Dennoch ist es für die weitere Entwicklung Ihres Kindes besonders wichtig, bei einem auffälligen Befund im Screening das Hörvermögen überprüfen zu lassen. Es ist dann eine Kontrolle mittels Hirnstammaudiometrie nötig oder eine genauere, diagnostische Untersuchung des Hörsystems.

Eine Hörstörung kann aber auch erst im Laufe der Entwicklung eines Kindes auftreten, z. B. durch eine Infektion im

**BEKANNTGABEN DER HERAUSGEBER**

Kleinkindalter. Deshalb ist es auch nach einem unauffälligen Testergebnis wichtig, dass Sie als Eltern bei Ihrem Kind auch weiterhin darauf achten, ob Ihr Kind gut hört.

**Können Hörstörungen bei Neugeborenen behandelt werden?**

Neugeborenen-Hörstörungen lassen sich in den meisten Fällen nicht heilen, aber so wirksam behandeln, dass eine weitgehend normale Entwicklung des Kindes zu erwarten ist. Dazu ist meist die Versorgung mit einem oder zwei Hörgeräten nötig, manchmal auch eine Operation des Mittelohrs oder eine Versorgung mit einem Cochlearimplantat (elektronische Innenohrprothese) und eine Frühförderung des Hörens. All diese Behandlungen sind umso wirksamer, je früher sie erfolgen.

**Muss Ihr Kind an der Untersuchung teilnehmen?**

Die Teilnahme am Neugeborenen-Hörscreening ist freiwillig, die Kosten werden von der gesetzlichen Krankenversicherung übernommen. Zum Wohl Ihres Kindes empfehlen wir Ihnen, das Hörscreening durchführen zu lassen.

Wenn Sie mit der Untersuchung jedoch nicht einverstanden sind, informieren Sie bitte das medizinische Personal und unterschreiben Sie im folgenden Feld.

Ich bin mit der Untersuchung nicht einverstanden.

Datum, Unterschrift mind. eines/r Personensorgeberechtigten\*

**V. Anlage 1 wird wie folgt geändert:**

1. Auf dem Titelblatt des Kinder-Untersuchungshefts wird die Angabe „Mai 2008“ ersetzt durch die Angabe „Juni 2008“.
2. Vor der Seite „U3“ wird folgende Seite eingefügt:

**Dokumentation zur Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen (Neugeborenen-Hörscreening)**

Durchführung der Untersuchung nach Aufklärung von den Eltern oder Personensorgeberechtigten abgelehnt am:		<small>Unterschrift des Personensorgeberechtigten</small>	<small>Stempel/Zeichen</small>
<b>Erstuntersuchung</b> mittels TEOAE oder AABR, in der Regel in den ersten 3 Lebenstagen			
durchgeführt am:	bereits unauffällig <input type="checkbox"/>	auffällig <input type="checkbox"/>	
TEOAE	rechts <input type="checkbox"/>	links <input type="checkbox"/>	
oder			
AABR	rechts <input type="checkbox"/>	links <input type="checkbox"/>	<small>Stempel/Zeichen</small>
<b>Kontroll-AABR</b> bei auffälliger Erstuntersuchung, in der Regel bis U2			
durchgeführt am:	bereits unauffällig <input type="checkbox"/>	auffällig <input type="checkbox"/>	
AABR	rechts <input type="checkbox"/>	links <input type="checkbox"/>	<small>Stempel/Zeichen</small>
<b>Pädaudiologische Diagnostik</b> bei auffälliger Kontroll-AABR			
veranlasst am:			<small>Stempel/Zeichen</small>
<b>Ergebnisse der pädaudiologischen Diagnostik</b> , in der Regel bis zur 12. Lebenswoche			
durchgeführt am:	unauffällig <input type="checkbox"/>	auffällig <input type="checkbox"/>	
Ergebnis:	rechts <input type="checkbox"/>	links <input type="checkbox"/>	
Ergebnis:	links <input type="checkbox"/>		<small>Stempel/Zeichen</small>
Untersuchungsergebnisse und ggfs. erforderliche Therapie mit den Eltern oder Personensorgeberechtigten besprochen am:			<small>Stempel/Zeichen</small>

3. Auf der Seite „Bitte – falls zutreffend – die auffälligen Befunde bzw. Angaben ankreuzen“ zur U3 wird unter „B – Erhobene Befunde“ die Überschrift „Labor“ geändert in „Weitere Diagnostik“. Unter dieser Überschrift wird ein weiterer Spiegelstrich „Durchführung des Neugeborenen-Hörscreenings anhand der gesonderten Dokumentation überprüft“ eingefügt. Die Überschrift „Ohren“ sowie der Spiegelstrich „akust. Blinzelreflex auf Händeklatschen fehlt“ entfällt.
4. Auf der Seite „Bitte – falls zutreffend – die auffälligen Befunde bzw. Angaben ankreuzen“ zur U4 wird unter „B – Erhobene Befunde“ die Überschrift „Weitere Diagnostik“ sowie der Spiegelstrich „Durchführung des Neugeborenen-Hörscreenings anhand der gesonderten Dokumentation überprüft“ eingefügt.
5. Auf der Seite „Bitte – falls zutreffend – die auffälligen Befunde bzw. Angaben ankreuzen“ zur U5 wird unter „B – Erhobene Befunde“ die Überschrift „Weitere Diagnostik“ sowie der Spiegelstrich „Durchführung des Neugeborenen-Hörscreenings anhand der gesonderten Dokumentation überprüft“ eingefügt.

VI. Die Änderungen der Richtlinien treten am 1. Januar 2009 in Kraft.

Die tragenden Gründe zu diesem Beschluss werden auf der Homepage des Gemeinsamen Bundesausschusses unter [www.g-ba.de](http://www.g-ba.de) veröffentlicht.

Siegburg, den 19. Juni 2008

Gemeinsamer Bundesausschuss  
Der Vorsitzende

Hess

**Mitteilungen**

**Aufhebung der Vorbehalte**

**zu den Beschlüssen aus der 151., 155., 156., 159. und 160. Sitzung des Bewertungsausschusses gemäß § 87 Abs. 1 Satz 1 SGB V**

Die Beschlüsse der 151., 155., 156., 159. und 160. Sitzung des Bewertungsausschusses wurden im Deutschen Ärzteblatt unter dem Vorbehalt der Nichtbeanstandung durch das Bundesministerium für Gesundheit (BMG) gemäß § 87 Abs. 6 Satz 2 SGB V sowie unter dem Vorbehalt der endgültigen Unterzeichnung durch alle Vertragspartner, soweit es sich um schriftliche Beschlussfassungen gehandelt hat, veröffentlicht. Nach Abschluss der Untersuchungsverfahren und nach Ablauf der Vorbehaltsfrist des BMG sind die Vorbehalte zu den Veröffentlichungen damit gestandslos.



## 10.11 Literatur zu gesundheitsökonomischen Aspekten

### Teil A: Bei der sektorspezifischen Bewertung der Wirtschaftlichkeit berücksichtigte Literatur

**Buser HC, Bietenduwel A, Krauth C, Jalilvand N, Meyer S, Reuter G, et al.** Modellprojekt Neugeborenen-Hörscreening in Hannover (Zwischenergebnisse). Gesundheitswesen 2003; 65 (3): 200-3.

**Kommentar:** eingeschlossen: Auswertung

**Heinemann M, Bohnert A.** Hoerscreening bei Neugeborenen. Vergleichende Untersuchungen und Kostenanalysen mit verschiedenen Geraeten. [Hearing screening in newborn infants. Comparative studies and cost analysis with different instruments]. Laryngorhinootologie 2000; 79 (8): 453-8.

**Stellungnahme** Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie e.V., Prof. Dr. Kruse

**Kommentar:** eingeschlossen: Auswertung

**Hessel F, Grill E, Schnell-Inderst P, Siebert U, Kunze S, Nickisch A, von Voss H, Wasem J.** Economic evaluation of newborn hearing screening: modelling costs and outcomes. [Gesundheitsökonomische Evaluation von Neugeborenen-Hörscreening: Modellierung von Kosten und medizinischer Wirksamkeit]. Ger Med Sci 2003; 1: Doc09.

**Stellungnahme** Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie e.V., Prof. Dr. Kruse

**Kommentar:** eingeschlossen: Auswertung

**Lenarz T, Reuter G, Buser K, Altenhofen L.** Verbesserung der Früherfassung von Hörstörungen im Kindesalter. Machbarkeits- und Evaluationsstudie zum Einsatz otoakustischer Emissionen bei Neugeborenen (Abschlussbericht). 2004;

**Stellungnahme** Medizinische Hochschule Hannover, Dr. Reuter;

**Stellungnahme** Kassenärztliche Bundesvereinigung (KBV)

**Kommentar:** eingeschlossen: Auswertung

**Reuter G, Hemmanouil I, Westphal O, Mitschke A, Dressler F, Lenarz T.** Neugeborenen-Hörscreening: Ein Vergleich von OAE und Hirnstammpotentialmessungen. Z Audiol 2000; (Suppl III): 18-9.

**Stellungnahme** Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie e.V., Prof. Dr. Kruse

**Kommentar:** eingeschlossen: Auswertung

**Schnell-Inderst P, Kunze S, Hessel F, Grill E, Siebert U, Nickisch A, von Voss H, Wasem J.** Hörscreening für Neugeborene - Update. Köln: DAHTA DIMDI 2006

**Kommentar:** eingeschlossen: Auswertung

### Teil B: Nicht im Entscheidungsprozess berücksichtigte Literatur

**Boshuizen HC, van der Lem GJ, Kauffman-de Boer MA, van Zanten GA, Oudesluys-Murphy AM, Verkerk PH.** Costs of different strategies for neonatal hearing screening: a modelling approach. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2001; 85 (3): F177-F181.

**Stellungnahme** Deutsche Akademie für Kinder- und Jugendmedizin e.V., Dr. Pohlandt

**Kommentar:** keine deutschen Kostendaten

**Connolly JL, Carron JD, Roark SD.** Universal newborn hearing screening: are we achieving the Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) objectives? *Laryngoscope* 2005; 115 (2): 232-6.

**Kommentar:** keine deutschen Kostendaten

**Davis A, Bamford J, Wilson I, Ramkalawan T, Forshaw M, Wright S.** A critical review of the role of neonatal hearing screening in the detection of congenital hearing impairment. *Health Technol Assess* 1997; 1 (10): i-iv, 1-176.

**Kommentar:** keine deutschen Kostendaten

**Friedland DR, Fahs MC, Catalano PJ.** A cost-effectiveness analysis of the high risk register and auditory brainstem response. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1996; 38 (2): 115-30.

**Kommentar:** keine deutschen Kostendaten

**Kemper AR, Downs SM.** A cost-effectiveness analysis of newborn hearing screening strategies. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2000; 154 (5): 484-8.

**Kommentar:** keine deutschen Kostendaten

**Keren R, Helfand M, Homer C, McPhillips H, Lieu TA.** Projected cost-effectiveness of statewide universal newborn hearing screening. *Pediatrics* 2002; 110 (5): 855-64.

**Stellungnahme** Medizinische Hochschule Hannover, Dr. Reuter;

**Stellungnahme** Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie e.V., Prof. Dr. Kruse

**Kommentar:** keine deutschen Kostendaten

**Kezirian EJ, White KR, Yueh B, Sullivan SD.** Cost and cost-effectiveness of universal screening for hearing loss in newborns. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 124 (4): 359-67.

**Stellungnahme** Medizinische Hochschule Hannover, Dr. Reuter;

**Stellungnahme** Deutsche Akademie für Kinder- und Jugendmedizin e.V., Dr. Pohlandt;

**Stellungnahme** Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie e.V., Prof. Dr. Kruse

**Kommentar:** keine deutschen Kostendaten

**Kunze S, Schnell-Inderst P, Hessel F Grill E, Nickisch A, Siebert U, Voß von H, Wasem J.** Hörscreening für Neugeborene - ein Health Technology Assessment der medizinischen Effektivität und der ökonomischen Effizienz. Köln: DAHTA DIMDI 2004

**Kommentar:** keine deutschen Kostendaten

**Lemons J, Fanaroff A, Stewart EJ, Bentkover JD, Murray G, Diefendorf A.** Newborn hearing screening: costs of establishing a program. *J Perinatol* 2002; 22 (2): 120-4.

**Kommentar:** keine deutschen Kostendaten

**Markowitz RK.** Costeffectiveness comparisons of hearing screening in the neonatal intensive care unit. *Semin Hear* 1990; 11 (2): 161-6.

**Kommentar:** keine deutschen Kostendaten

**Mason JA, Herrmann KR.** Universal infant hearing screening by automated auditory brainstem response measurement. *Pediatrics* 1998; 101 (2): 221-8.

**Kommentar:** keine deutschen Kostendaten

**Maxon AB, White KR, Behrens TR, Vohr BR.** Referral rates and cost efficiency in a universal newborn hearing screening program using transient evoked otoacoustic emissions. *J Am Acad Audiol* 1995; 6 (4): 271-7.

**Kommentar:** keine deutschen Kostendaten

**Messner AH, Price M, Kwast K, Gallagher K, Forte J.** Volunteer-based universal newborn hearing screening program. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001; 60 (2): 123-30.

**Kommentar:** keine deutschen Kostendaten

**Stevens JC, Hall DM, Davis A, Davies CM, Dixon S.** The costs of early hearing screening in England and Wales. *Arch Dis Child* 1998; 78 (1): 14-9.

**Kommentar:** keine deutschen Kostendaten

**Turner RG.** Modeling the cost and performance of early identification protocols. *J Am Acad Audiol* 1991; 2 (4): 195-205.

**Kommentar:** keine deutschen Kostendaten

**Turner RG.** Factors that determine the cost and performance of early identification protocols. *J Am Acad Audiol* 1992; 3 (4): 233-41.

**Kommentar:** keine deutschen Kostendaten

**Turner RG.** Comparison of four hearing screening protocols. *J Am Acad Audiol* 1992; 3 (3): 200-7.

**Kommentar:** keine deutschen Kostendaten

**Uus K, Bamford J, Taylor R.** An analysis of the costs of implementing the National Newborn Hearing Screening Programme in England. *J Med Screen* 2006; 13 (1): 14-9.

**Kommentar:** keine deutschen Kostendaten

**Verkerk PH, Boshuizen HC.** Health Economic Analysis: Cost-effectiveness of the infant distraction test and neonatal hearing screening in the Netherlands. European consensus development conference on neonatal hearing screening. Mailand, 15.-16. Mai 1998. **S. 77-83.**

**Kommentar:** keine deutschen Kostendaten

**Vohr BR, Oh W, Stewart EJ, Bentkover JD, Gabbard S, Lemons J, Papile LA, Pye R.** Comparison of costs and referral rates of 3 universal newborn hearing screening protocols. *J Pediatr* 2001; 139 (2): 238-44.

**Kommentar:** keine deutschen Kostendaten

**Watkin PM.** Neonatal otoacoustic emission screening and the identification of deafness. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1996; 74 (1): F16-F25.

**Kommentar:** keine deutschen Kostendaten

**Weirather YP, Korth N, White KR, Downs D, Woods-Kershner N.** Cost analysis of TEOAE-based universal newborn hearing screening. *J Commun Disord* 1997; 30 (6): 477-92.

**Kommentar:** keine deutschen Kostendaten

## **10.12 Datenextraktionen aus Literatur zu gesundheitsökonomischen Aspekten**

### **10.12.1 Lenarz et al. 2004**

#### Titel:

Lenarz T, Reuter G, Buser K, Altenhofen L . Verbesserung der Früherfassung von Hörstörungen im Kindesalter. Machbarkeits- und Evaluationsstudie zum Einsatz otoakustischer Emissionen bei Neugeborenen (Abschlussbericht). 2004

#### Stichpunkte:

- Abschlussbericht Modellprojekt Hannover (Laufzeit 07/2000-06/2003)
- Kostenanalyse:
  - o Einführungskosten
  - o Kosten Messgerät und Verbrauchsmaterialien
  - o Personalkosten für Screeningdurchführung
  - o Monitoringkosten
  - o Overheadkosten
- Verfahren: TEOAE mit Testgerät Echoscreen/Echosensor
- Durchführende: Ärzte/Pflegepersonal/Arzthelferinnen
- Ort: Abteilungen für Geburtshilfe, Perinatalzentren, HNO-ärztliche Praxen
- Messung ab dem 3. Lebenstag
- Kosteneffektivitätsanalyse anhand von 3 Modellen:
  - o Modell 1: Durchführung des Screenings in Geburtskliniken, Neonatalabteilungen bzw. Kinderkliniken und in einigen HNO-/ Kinderarztpraxen
  - o Modell 2: Durchführung des Screenings ambulant im Rahmen der U3 bzw. bei Überweisung auch in Neonatalabteilungen und Kinderkliniken
  - o Modell 3.: Durchführung des Screenings in allen Geburtskliniken, Neonatalabteilungen bzw. Kinderkliniken sowie ambulant bei allen Kinderärzten

#### Ergebnisse:

##### Kostenanalyse

- Untersuchung von 17.945 Neugeborenen von Juli 2000 bis Dezember 2002 bei >20.000 Geburten im Zeitraum
- Diagnose einer vermutlich persistierenden Schwerhörigkeit bei 18 Kindern bis Juni 2003 (Inzidenz 0.76 pro 1.000 Neugeborene)
- Diagnosestellung im Median bis zum 81. Lebenstag
- Beginn der Hörgeräteversorgung im Median bis zu 40 Tagen nach Diagnosestellung, Therapieeinleitung mit einem Durchschnittsalter (Median) von 165 Lebenstagen
- Zeitlicher Arbeitsaufwand: im Schnitt 9,9 Min. pro Kind (6,5-14,2 Min.), reine Messzeit im Schnitt 3,8 Min.
- Tatsächlich angefallene Kosten des Screenings (Gesamtkosten) im Rahmen des Modellvorhabens (ohne Abklärungsdiagnostik):

Tabelle 3.4.23: Gesamtkosten des Screenings (Modellregion) – ohne Abklärungsdiagnostik

<b>Kostenkomponente</b>	<b>Kosten pro Kind</b>	<b>Anzahl der gescreenten Kinder</b>	<b>Gesamtkosten</b>
I. Einführungs- und Implementationskosten	10,29 €	17.945	184.654 €
II. Monitoringkosten	4,25 €	17.945	76.266 €
III. Kosten der Initialmessung			
Geburtskliniken	10,27 €	15.299	157.120 €
Kinderkliniken	10,27 €	1.342	13.782 €
Praxen	23,10 €	1.304	30.122 €
Kosten des Screenings			461.944 €
Kosten des Screenings pro Kind			25,74 €

- die Kosten pro Kind hinsichtlich der Kinderkliniken und Praxen lassen sich nicht vergleichen, da sie auf Basis unterschiedlicher Kalkulation (Einzelkostenaufstellung vs. EBM-Pauschale) ermittelt wurden (vgl. dazu auch folgende Tabellen aus der Publikation, S. 78 und S. 79)

Tabelle 3.4.18: Kosten der Initialmessung pro Kind in einer Geburtsklinik

	<b>Menge</b>	<b>Bewertung</b>	<b>Kosten</b>
Sachkosten pro Kind			0,73 €
Personalkosten			
Reine Messung inkl. Dokumentation	9,90 Min.	0,36 €/Min.	3,56 €
Gespräche vor dem Test	5,34 Min.	0,36 €/Min.	1,92 €
Ergebnismitteilung	3,67 Min.	0,36 €/Min.	1,32 €
Overheadkosten (28%)			1,90 €
Raumkosten	9,90 Min.	0,085 €/Min.	0,84 €
<b>Kosten der Initialmessung pro Kind</b>			<b>10,27 €</b>

Tabelle 3.4.19: Vergütungsregelung des Neugeborenen-Hörscreenings (Erstuntersuchung)

<b>Untersuchung</b>	<b>EBM-Ziffer</b>	<b>Punktezahl</b>	<b>Kosten</b>
OAE	1599	350	10,50€
einmalige Untersuchung des Arztes	1	420	12,60€
<b>Gesamt</b>			<b>23,10€</b>

#### Kosteneffektivitätsanalyse

- Zur Schätzung der Kosten bei einer flächendeckenden Einführung unter Annahme einer Lebendgeborenenzahl von 734.475 pro Jahr, einer Inzidenz von 0,65 pro 1.000, einer Sensitivität der Messmethode von 95% und einer Spezifität von 90% (Kliniken) bzw. 80% (Arztpraxen) wurden oben genannte drei Modellvarianten berechnet.
- Demnach betragen die Screeningergebnisse und -kosten der verschiedenen Modelle (einschließlich Abklärungsdiagnostik):

	<b>Modell 1</b>	<b>Modell 2</b>	<b>Modell 3</b>
Lebendgeborene	734.475	734.475	734.475
Erfasst	684.845	718.329	729.351
Erfassungsquote	93,2%	97,8%	99,3%
Richtig positiv	710	741	749
Falsch positiv	72.661	135.645	81.555
Richtig negativ	611.437	581.903	647.008
Falsch negativ	37	40	39
Klinikkosten pro Kind	12,59 €		12,59 €
Neonataalkosten pro Kind	13,82 €	13,82 €	13,82 €
Praxiskosten pro Kind	26,53 €	31,23 €	71,45 €
Abklärungskosten	1.735.340 €	3.192.754 €	1.943.915 €
<b>Gesamtkosten Screening</b>	<b>11.047.782 €</b>	<b>24.250.830 €</b>	<b>16.347.433 €</b>
<b>Kosten pro gescreentem Kind</b>	<b>16,13 €</b>	<b>33,76 €</b>	<b>22,41 €</b>
<b>Kosten pro entdecktem Fall</b>	<b>15.560 €</b>	<b>32.727 €</b>	<b>21.826 €</b>

Die Inkrementalanalyse kommt zu dem Ergebnis, dass Modell 3 gegenüber Modell 2 dominant ist.

Tabelle 4.3.2: Inkrementalanalyse der drei Modellvarianten

<b>Modell-varianten</b>	<b>Gesamtkosten</b>	<b>Kostendifferenz (Delta K)</b>	<b>Fallkinder</b>	<b>Fallkinder-Differenz (Delta F)</b>	<b>IKER € / Fallkind (DeltaK/F)</b>
Modell 1	11.047.782	---	710	---	---
Modell 2	24.250.830	13.203.048	741	31	425.905 €
Modell 3	16.347.433	-7.903.397	749	8	-987.925 €

### Zusammenfassung:

Im Einzelnen ergab sich für die Neugeborenen aus der Modellregion ein Kostenaufwand in Höhe von 462.000 €, wobei der Aufwand pro Kind für die 1.304 Neugeborenen, die in HNO-Praxen nachträglich abgeklärt oder primär gescreent wurden (23,10 €) mehr als doppelt so hoch ausfiel wie der entsprechende Betrag der in Geburts- oder Kinderkliniken gescreenten Kinder (10,27 €).

In einer Modellanalyse verschiedener Screeningstrategien unter Einschluss der Abklärungskosten konnte gezeigt werden, dass ein OAE-Screening, das in der Geburtsklinik und in Neonataleinrichtungen sowie zusätzlich bei einer begrenzten Anzahl von HNO- und/oder Kinderärzten erfolgt (Modell 1) einen finanziellen Aufwand von ca. 11 Mio € erfordert. Ein überwiegend kinderärztlich durchgeführtes OAE-Screening (Modell 2) wäre mit 24,3 Mio € mehr als doppelt so teuer. Das 3. Modell, das sich neben der Erfassung der Neugeborenen in den Geburtskliniken und Kinderkliniken auf ein Screening der nicht erreichten Neugeborenen bei Kinderärzten stützt, führt zu geschätzten Aufwendungen von 16,3 Mio €.

### Bewertung durch die AG:

Folgende Fragen wurden im Verlauf der Diskussion in der AG gestellt:

1. Ist ein Screening im ambulanten Bereich (beim niedergelassenen Arzt) teurer als im stationären Bereich (Modellrechnung 1 bis 3)?
2. Ist es sachgerecht, die vergleichende Bewertung der anfallenden Kosten in den beiden Sektoren der Versorgung über den Einheitlichen Bewertungsmaßstab für den ambulanten Bereich und über eine „Echtkostenerfassung“ im stationären Bereich vorzunehmen?
3. Ist die Berechnung der Kosten nachvollziehbar und lassen die Berechnungen eine Aussage zur Wirtschaftlichkeit des geplanten Screenings zu?

### **Zu 1.) Die der Studie zugrunde liegenden Daten erlauben keine Kostenranking wie hier vorgenommen.**

Es kann lediglich angenommen werden, dass die unterschiedlichen Größenordnungen der im Screening zu untersuchenden Kinder in den Versorgungsbereichen zu unterschiedlichen Kosten führen kann. (Bei der Annahme, die Mehrheit der Kinder würde im Krankenhaus untersucht werden, weil die Messung möglichst am 2. bzw. 3. Lebensjahr vorgenommen werden soll würden der Erfahrungskurveneffekt bzw. die schnellere Amortisation der Investitionskosten den stationären Bereich kostenmäßig begünstigen. Ob diese geringeren Kosten aber vergütungsrelevant auch Berücksichtigung finden würden, bleibt offen.)

Auch das Inanspruchnahmeverhalten bei der Vorsorgeuntersuchung U3 (Modell 2) kann nicht zwangsläufig auf das Screening übertragen werden, weil die Arzt-Patientenkontakte andere Zugänge zum Screening (z. B. im Rahmen einer Vorstellung beim Arzt aus akutem Anlass) möglich machen könnten (Screening und U3-Untersuchung).

### **Zu 2.) Es ist nicht sachgerecht die Kosten über unterschiedliche Ansätze zu bewerten.**

Es bleibt offen, ob die herangezogenen EBM-Ziffern die entstehenden Kosten abbilden und welcher Punktwert in die Berechnung einfließen kann/wird (extrabudgetäre Vergütung). Ein weiteres Problem der vergleichenden Kostenbewertung muss darin gesehen werden, dass unter Studienbedingungen der Hörtest im Krankenhaus überwiegend nicht von Ärzten sondern von geschultem „technischem“ Personal (Krankenschwestern) durchgeführt wurde. Der EBM beschreibt in den angegebenen Positionen die ärztliche Leistung. Es bleibt auch offen, wie unter DRG-Bedingungen im Krankenhaus „Echtkostendatensätze“ in die DRG-Berechnung (z. B. gesundes Neugeborenes O60[A-Z, hier C bzw. Z] einfließen sollen und wie eine neue Pauschale gebildet wird und woran sich diese orientiert.

Im Abschlussbericht der Studie wird RYCHLIK 1999 zitiert:

„Kosten aus Sicht des Krankenversicherers hingegen werden als dessen Ausgaben definiert, also als das Produkt der verrechneten Leistungsmengen mit der zu zahlenden Vergütung pro Leistungseinheit. Bei einer Kostenanalyse aus der Sicht eines Krankenhauses ist allein der dort angefallene Ressourcenverbrauch in der für diesen Betrieb geltenden Bewertung relevant.“

Unter DRG-Bedingungen wäre diese Aussage zu relativieren, da nun nicht die tatsächlichen entstehenden Kosten sondern die im Mittel entstehenden Kosten aller am Screening beteiligten Krankenhäuser zu betrachten wären (Pauschalvergütung).

**Zu 3.) Die Berechnung der Kosten ist nachvollziehbar lässt sich aber nicht übertragen. Eine Aussage zur Wirtschaftlichkeit des geplanten Screenings kann daher nicht aus der Studie abgeleitet werden.**

Ausgehend von der Inzidenz angeborener Schwerhörigkeit von 1/1000 Geburten wurden von 07/2000-12/2002 insgesamt 17.920 Neugeborene im Großraum Hannover gescreent – davon wurden 16.251 für gesund befunden – 1.669 Neugeborene mit Risikofaktoren für einen Hörverlust. Die TEOAE-Messung dauerte im Schnitt 9 Minuten (später mit 9,9 Minuten angegeben). Dafür wurden Kosten im Modellprojekt von 25,74 €/Kind ermittelt. Unter realen Versorgungsbedingungen wurden 16,13 €/Kind angenommen. Insgesamt 18 Kinder konnten identifiziert werden, die den Fallkriterien entsprachen. Daraus wurde abgeleitet, dass die Kosten je hörauffälligem Kind bei 15.560 € liegen.

Die erste Unsicherheit bei der Übertragung der Ergebnisse liegt bei der Inzidenz (0,76/1000 im Großraum Hannover und 0,53/1000 in München, daraus wurde dann abgeleitet, dass von einer Inzidenz von 0,65/1000 ausgegangen werden müsse). Weitere Unsicherheiten entstehen bei der zugrunde gelegten Zeit der Messung von 9 Minuten (andere Studien geben 12-13 Minuten an) und auch bei der Annahme, dass sich die Kosten unter realen Bedingungen auf 16,13 € reduzieren lassen (Annahme; in anderen internationalen Kostenstudien werden Kosten zwischen 25 € und 26 € angegeben). Welche Kosten entstehen, weil ggf. auch leichtgradige Hörstörungen erfasst werden, bleibt unberücksichtigt. Die Studienergebnisse können daher lediglich Anhalt für eine grobe Kostenschätzung sein.

Fazit der AG:

Die Autoren führen eine Kostenanalyse und Kosteneffektivitätsanalyse durch, die eine Übertragung auf den aktuellen Versorgungskontext bzw. eine vergleichende Aussage zur Wirtschaftlichkeit des geplanten Screenings im ambulanten und stationären Sektor nicht ermöglicht. Die schmale Datenbasis der Untersuchung ermöglicht keine validen, vergleichenden Hochrechnungen für den Fall der Einführung eines Screenings als GKV-Leistung in Deutschland wie sie hier vorgenommen wurden.

Die Studie kann in den weiteren Beratungen nur eingeschränkt verwendet werden.



## **10.12.2 Schnell-Inderst et al. 2006**

### Titel:

Schnell-Inderst P, Kunze S, Hessel F, Grill E, Siebert U, Nickisch A, von Voss H, Wasem J. Hörscreening für Neugeborene - Update. Köln: DAHTA DIMDI 2006

### Stichpunkte:

Der vorliegende HTA ist ein Update des HTA von Kunze et al. 2004 und aktualisiert die Bewertung der medizinischen Effektivität und Wirtschaftlichkeit von Neugeborenenhörscreeningprogrammen (NHS-Programme). Die Ergebnisse zur Bewertung der medizinischen Effektivität wurden bereits im IQWiG Abschlussbericht (S. 122) kurz dargestellt. Die Autoren des DIMDI-HTA kommen zu dem Fazit, dass es Forschungsdefizite und Datenmängel gibt, dennoch halten sie den Nutzen eines universellen Neugeborenenhörscreenings für wahrscheinlich. Die nachfolgende Kurzbewertung bezieht sich nur auf die ökonomische Bewertung des DIMDI-HTA. Diese umfasst eine systematische Übersichtsarbeit und eine Entscheidungsanalyse.

## **1. Systematische Übersichtsarbeit:**

### **a) Methodik**

Es erfolgte eine systematische Literaturrecherche für den Zeitraum 2001 bis 29. März 2005. Datenbanken und Suchstrategien sind im Anhang des HTA dargestellt. Als Zielpopulation wurden Neugeborene mit und ohne Risikofaktoren ausgewählt. Außerdem wurden nur Studien mit einem Screening mittels objektiven audiologischen Methoden (TEOAE, DPOAE, BERA) eingeschlossen. Um auch die potentiellen Folgen einer durch angeborene Hörstörung (HST) eingeschränkten Sprachentwicklung adäquat erfassen zu können, wurde ein Zeithorizont bis zum Abschluss der Schulbildung und eine gesellschaftliche Perspektive gewählt. Aus diesem Grund wurden folgende Effektmaße für eine Kosteneffektivitätsanalyse als geeignet erachtet:

- zusätzlich rechtzeitig identifizierte Fälle von Hörstörungen,
- zusätzlich rechtzeitig therapeutisch versorgte Fälle von Hörstörungen,
- zusätzlich verhinderte Fälle von eingeschränktem Spracherwerb,
- zusätzlich vermiedene Fälle von Sonderbeschulung.

Bei den Kosten werden direkte medizinische, direkte nicht medizinische und indirekte Kosten berücksichtigt (detaillierte tabellarische Darstellung S. 130 des HTA). Für die Auswahl der identifizierten Studien sind Ein- und Ausschlusskriterien angegeben. Im Anhang befindet sich eine tabellarische Darstellung der ausgeschlossenen Studien mit Ausschlussgründen. Die eingeschlossenen Studien wurden zusätzlich mit einem 56 Punkte umfassenden Kriterienkatalog (im Anhang S. 189 - 190) bezüglich ihrer Studienqualität bewertet. Die Datenextraktion erfolgte anhand standardisierter Berichte (im Anhang S. 182 - 188). Relevante Parameter, die nicht in Euro angegeben waren, wurden über Bruttoinlandsprodukt-Kaufkraftparitäten des jeweiligen Jahres in Euro umgerechnet. Für Kostenangaben, die sich über mehrere Jahre erstrecken, erfolgte eine Inflationsbereinigung. Ausländische Studien wurden eingeschlossen, wenn nach Überprüfung der Übertragbarkeit (Prüfliste kurz beschrieben, aber nicht im

Anhang dargestellt) festgestellt wurde, dass diese Studien auch für den deutschen Kontext aussagefähige Ergebnisse liefern.

## b) Ergebnisse

Insgesamt werden 5 Studien in die Informationssynthese zur ökonomischen Bewertung aufgenommen:

- **Boshuizen et al. (2001):** Vergleichende Kostenanalyse von verschiedenen zwei- oder dreistufigen S-TEOAE oder AABR-Screeningstrategien für ein UNHS in den Niederlanden.
- **Connolly et al. (2005):** Kostenanalyse eines zweistufigen AABR-Screeningprogramms in den USA.
- **Keren et al. (2002):** Vollständige inkrementelle Kosteneffektivitätsanalyse zum Vergleich eines zweistufigen UNHS mit S-TEOAE in der ersten und AABR in der zweiten Stufe mit einem zweistufigen AABR-Risikoscreening und einer Situation ohne Screening. Dies ist die einzige eingeschlossene Studie mit einem langfristigen Zeithorizont und einer gesellschaftlichen Perspektive
- **Lemons et al. (2002):** Vergleichende Kostenanalyse für die Implementation zweier verschiedener UNHS-Programme: mindestens zweistufiges AABR-Screening gegenüber einem zweistufigen TEOAE-Screening mit Diagnosegeräten und subjektiver Auswertung durch Audiologen (letzteres ist ein veraltetes Verfahren, es wurde daher nur die Kostenanalyse des AABR-Screenings ausgewertet).
- **Lenarz et al. (2004):** Vollständige inkrementelle Kosteneffektivitätsanalyse zum UNHS in verschiedenen Settings.

Die eingeschlossenen Studien unterscheiden sich hinsichtlich Rahmenbedingungen (Technologien, Screeningstrategien, Definition von Hörstörungen), Evaluationsrahmen (Perspektive, Zeithorizont) und berücksichtigten Kostenkomponenten, so dass kein direkter Vergleich der Ergebnisse möglich ist.

**Kosten pro gescreentem Kind** (siehe auch beigefügte Tabelle aus dem DIMDI HTA S. 146):

Kosten (Geräte- und Verbrauchsmaterial, Einführungs-, Dokumentations- und Trainingskosten) pro gescreentem Kind ohne Abklärungsdiagnostik liegen in den Studien zwischen 14,30 und 59,30 €. Die Studie von Lenarz et al. (2004) zeigt für den deutschen Versorgungskontext, dass ein zweistufiges S-TEOAE-Screening der stationär geborenen Kinder in Geburts- und Kinderkliniken mit 16,57 € pro gescreentem Kind am kostengünstigsten ist. Die Kosten steigen auf 23,02 €, wenn zusätzlich die in den Kliniken nicht erfassten Kinder in zertifizierten HNO-Praxen gescreent werden. Die teuerste Variante ist mit 34,67 € pro gescreentem Kind ein Screening primär bei der U3 durch kinderärztliche Praxen. Keren et al. (2002) ermitteln mittels einer entscheidungsanalytischen Modellierung 19,30 € pro gescreentem Kind für UNHS (zweistufiges S-TEOAE-AABR-Screening) und 59,90 € für ein Risikoscreening (zweistufiges AABR-Screening). In der Studie von Boshuizen et al. (2001) schwanken die Kosten für ein Screening bei gesunden Kindern je nach verwendetem Verfahren (S-TEOAE oder AABR), Falldefinition (uni- oder bilaterale Hörstörung) und Setting (Klinik/Hausbesuch) zwischen 14,30 und 27,60 €. AABR ist insbesondere durch die höheren Kosten für Verbrauchsmaterialien teurer als OAE. Die Kosten pro gescreentem Kind erhöhen sich geringfügig,

wenn nicht nur bilaterale, sondern auch unilaterale Hörstörungen erfasst werden. Die Sensitivitätsanalysen zeigen bezüglich der Kosten keine statistisch signifikanten Unterschiede zwischen den Hausbesuch- und Klinikvarianten. Bei Lemons et al. 2002 wurden für ein zweistufiges AABR-Screening bei gesunden Kindern während einer achtmonatigen Implementationsphase durchschnittliche Kosten pro Kind von 49,37 € ermittelt.

**Kosten pro entdecktem Fall** (siehe auch beigefügte Tabelle aus dem DIMDI HTA S. 146):

Die Kosten pro entdecktem Fall sind insbesondere abhängig von der Prävalenz angeborener Hörstörungen in der Zielpopulation. In den Studien (Boshuizen et al. 2001 und Connolly et al. 2005) mit einer Population mit einem niedrigen Risiko liegen die Kosten zwischen 25.311 und 43.837 € pro entdeckter Hörstörung. Bei Hochrisikokindern (Connolly et al. 2005 und Keren et al. 2002) wurden Kosten pro entdeckter Hörstörung von 1.237 € und 10.151 € ermittelt. Studien (Connolly et al. 2005, Keren et al. 2002, Lenarz et al. 2004) zum UNHS (gemischte Population, aber unterschiedliche Prävalenzannahmen in den Studien) schwanken die Kosten zwischen 4.888 und 33.613 €. Die Kosten für die Entdeckung einer Hörstörung ohne ein Screening werden bei Keren et al. 2002 mit 2.335 € angegeben.

Langfristige Kosten für medizinische Versorgung, Bildung und Produktivität wurden nur in der Studie von Keren et al. 2002 berücksichtigt, diese sind jedoch aufgrund der schlechten Datenlage mit hoher Unsicherheit behaftet.

**Tabelle 58: Durchschnittliche Kosten und Kosteneffektivität in den eingeschlossenen gesundheitsökonomischen Studien in EURO 2004 inflationsbereinigt und währungskonvertiert.**

Quelle / Subgruppen	Technologie / Population	Kosten pro gescreentem Kind	Kosten pro diagnostiziertem Fall von HST	Langfristige Kosten Kosteneffektivität
<b>Boshuizen et al. 2001</b>	WBN			-
Basisfall	S-TOAE (2) Klinik uni + bi	15,9 <sup>1)</sup>	31235	-
Variante 1	S-TOAE (2) Klinik bi	14,3 <sup>1)</sup>	25311	-
Variante 2	S-TOAE (3) Klinik uni + bi	16,4 <sup>1)</sup>	26927	-
Variante 3	S-TOAE (2) Haus uni + bi	21,9 <sup>1)</sup>	34574	-
Variante 4	S-TOAE (2) Haus / Klinik uni + bi	17,5 <sup>1)</sup>	29512	-
Variante 5	AABR (2) Klinik uni + bi	27,6 <sup>1)</sup>	43837	-
<b>Connolly et al. 2005</b>			4888	-
Hohes Risiko	AABR (2) Klinik uni + bi		1237	
Niedriges Risiko	AABR (2) Klinik uni + bi		28295	
<b>Keren et al. 2002</b>				Lebenszeitkosten pro HST mit normaler Sprachentwicklung
UNHS	S-TOAE AABR Klinik ng	19,3	21724	1796100
Risikoscreening	AABR (2) Klinik ng	59,9	10151	2008062
Kein Screening			2335	2249058
				Lebenszeitkosten Versorgung und Produktivitätsverlust pro HST
UNHS	S-TOAE AABR Klinik ng			909257 <sup>2)</sup>
Risikoscreening	AABR (2) Klinik ng			916175 <sup>2)</sup>
Kein Screening				927756 <sup>2)</sup>
<b>Lemons et al. 2001</b>	AABR (2) Klinik uni+ bi	49,37		-
<b>Lenarz et al. 2004</b>				
Modell 1	S-TOAE (2) Klinik bi	16,57	15981	-
Modell 2	S-TOAE (2) Kinderarzt bi	34,67	33613	-
Modell 3	S-TOAE (2) Klinik und Kinderarzt bi	23,02	22417	-

AABR = Automatisierte Hirnstammaudiometrie mit Screeninggeräten. Bi = Bilaterale Hörstörung. HST = Hörstörung. HTA = Health Technology Assessment. ng = nicht genannt. S-TOAE = Messung transitorisch evoked otoakustischer Emissionen mit Screeninggeräten. UNHS = Universelles Neugeborenenhörscreening. Uni = Unilaterale Hörstörung. WBN = Well Born Newborns.

1) In Publikation angegebene Kosten abzüglich der Kosten der diagnostischen Abklärung.

2) Durch HTA-Autoren berechnet.

**Inkrementelle Kosteneffektivitätsanalyse (IKER)** (siehe auch beigefügte Tabelle aus dem DIMDI HTA S. 149):

Bei Keren et al. (2002) beträgt die IKER für einen durch ein UNHS im Vergleich zum Risikoscreening zusätzlich rechtzeitig (sechs Monate) identifizierten Fall 44.971 €. Die Angaben zu IKER pro zusätzlich diagnostizierter HST werden von Keren et al. (2002) als relativ robust bewertet, die Angaben zur inkrementellen Ersparnis über die Lebenszeit werden dagegen aufgrund der schlechten Datenlage als unsicher eingeschätzt. Lenarz et al. (2004) haben die IKER zwischen den unterschiedlichen Modellvarianten verglichen. Modell 3 (Klinik + Kinder-

arzt) ist gegenüber Modell 2 (Kinderarzt) dominant, weil hier mehr HST mit geringeren Kosten als in Modell 2 (siehe Lenarz et al. 2004) diagnostiziert werden. Die IKER zwischen Modell 1 (Klinik) und 3 ist mit 139.568 € pro zusätzlich diagnostizierter HST daher auch geringer als 437.438 € pro zusätzlich diagnostizierter HST beim Vergleich zwischen Modell 1 und 2, denn in Modell 2 sind die Kosten deutlich höher, aber es werden nur wenige Fälle mehr diagnostiziert.

**Tabelle 60: Inkrementelle Kosteneffektivitätsrelationen der eingeschlossenen KEA in EURO 2004 inflationsbereinigt und währungskonvertiert.**

Quelle	Referenzstrategie	IKER pro zusätzlich diagnostizierter HST	Inkrementelle Ersparnis über Lebenszeit für Kohorte mit HST <sup>1)</sup>
<b>Keren et al. 2002</b>			
Risikoscreening	Kein Screening	16648	1482318
UNHS	Risikoscreening	44971	885513
<b>Lenarz et al. 2004</b>			
Modell 2	Modell 1	437438	-
Modell 3	Modell 1	139568	-

HST = Hörstörung. IKER = Inkrementelle Kosteneffektivitätsrelation. KEA = Kosteneffektivitätsanalyse.  
UNHS = Universelles Neugeborenenhörscreening.  
1) Jeweils gegenüber der nächst effektiveren Strategie.

### Einzelne Kostenkomponenten:

Im vorliegenden HTA werden die einzelnen Kostenkomponenten aus den eingeschlossenen Studien dargestellt. Langfristige Kostendaten gibt es nur aus der Studie von Keren et al. (2002), die bereits im vorangegangenen HTA (Kunze et al. 2004) dargestellt wurden. Die differenzierte Darstellung der Screeningkosten erfolgt nur für zwei amerikanische Studien (Keren et al. 2002 und Lemons et al. 2002) und die niederländische Studie (Boshuizen et al. 2001). Von Lenarz et al. 2004 wurden die Screeningkosten des Modellprojekts inflationsbereinigt für das Jahr 2004 berichtet. Außerdem werden noch aus vier Studien die Kosten für die Abklärungsdiagnostik inflationsbereinigt und währungskonvertiert in Euro dargestellt (siehe beigefügte Tabelle aus dem DIMDI-HTA, S. 152).

**Tabelle 66: Kosten für diagnostische Abklärung inflationsbereinigt und währungskonvertiert in EURO 2004.**

Quelle	Komponenten Abklärungsdiagnostik	Kosten pro Untersuchung
<b>Connolly et al. 2005</b>	ng nach NCHAM	144,51
<b>Keren et al. 2002</b>	D-ABR, Untersuchung durch Audiologen und HNO-Arzt	548,18
<b>Lemons et al. 2002</b>	ng	424,37
<b>Lenarz et al. 2004</b>	D-OAE + D-ABR	82,27 <sup>1)</sup>

D-ABR = Hirnstammaudiometrie mit Diagnosegerät. D-OAE = Messung otoakustischer Emissionen mit Diagnosegeräten.  
HNO = Hals-Nase-Ohren. n. b. = nicht berichtet. NCHAM = National Center for Hearing Assessment and Management. ng = nicht genannt.  
1) (23,10 + 57,00 EURO 2002 inflationsbereinigt).

### c) Fazit der Autoren zur systematischen Übersichtsarbeit

Die Autoren weisen auf folgende kritische Aspekte hin:

- Für eine Beurteilung der langfristigen Kosteneffektivität muss erst die Datenlage verbessert werden.

- Für den kurzfristigen Zeithorizont bis zur Abklärung der Hörstörung ist die Datenlage günstiger. Aufgrund der unterschiedlichen Ausgestaltung der Studien erscheint ein Vergleich der verschiedenen Screeningtechnologien nicht sinnvoll. Außerdem ist die Darstellung der Kosten und Effekte in den Studien teilweise nicht transparent und es ist fraglich, ob die Ergebnisse der ausländischen Studien auf den deutschen Versorgungskontext übertragbar sind.
- Die Studie von Lenarz et. al. 2002 wird als valide ökonomische Evaluation der Kosten im deutschen Versorgungskontext eingeschätzt, allerdings erfolgte keine Berücksichtigung der Nichtvorstellung von Kindern zur Abklärungsdiagnostik sowie der Kosten für ein Trackingsystem.
- Die durchschnittlichen Kosten pro entdeckter Hörstörung sind vergleichbar mit den Kosten eines entdeckten Falls von Phenylketonurie (20.712 bzw. 30.640 € in Großbritannien). Sie sind aber deutlich höher als die Kosten für einen entdeckten Fall von Schilddrüsenunterfunktion (6.209 bis 6.851 € in den Niederlanden).
- Bezüglich der Kosten pro zusätzlich im Screening identifizierten Fall wird auf die nachfolgende entscheidungsanalytische Modellierung verwiesen.

## 2. Systematische Entscheidungsanalyse

### a) Methodik

Da zur Entdeckung einer Hörstörung und deren Technologien mehr Informationen vorliegen als zu deren Versorgung und Langzeitfolgen, wird ein zweistufiges Vorgehen angekündigt. Es soll ein Diagnosemodell erstellt werden, das die Zeit bis zur Entdeckung einer Hörstörung darstellt. Ergänzend soll noch ein Versorgungsmodell für die Zeit ab Diagnosestellung bis zum 16. Lebensjahr des Kindes entwickelt werden. Im vorliegenden DIMDI-HTA wird jedoch nur das Diagnosemodell dargestellt.

Zur Modellierung der Handlungsalternativen werden die Kosten und Outcomes folgender drei Screeningstrategien mit einem Markov-Modell verglichen: UNHS, Risikoscreening und kein Screening. Als Hörstörung gilt eine beidseitige Hörschwelle von mindestens 40 dB. Endpunkte des Modells sind erreicht, wenn ein Kind durch das mehrstufige Screening- und Diagnoseverfahren eindeutig als Fall mit Hörstörung oder als gesund identifiziert wurde. Das Modell geht von der Annahme aus, dass spätestens zur Schuleingangsuntersuchungen alle Hörstörungen diagnostiziert sind. Als Outcome wird die "Zahl der entdeckten Kindermonate" gewählt, das sind die Monate vom Diagnosezeitpunkt bis zum 6. bzw. 12. Lebensmonat. Je früher eine Hörstörung entdeckt wird, desto größer der Nutzen und desto höher die "Zahl der entdeckten Kindermonate".

#### Parameter der Basisfallschätzung:

Prävalenz angeborener HST	0,15%
Prävalenz Verlegung auf Neugeborenenintensivstation	10%
Prävalenz von HST	0,38% mit RF; 0,09 ohne RF
Prävalenz von RF bei Kindern mit HST	50%
Screening S-TEOAE/S-ABR	96% Sens.; 89% Spez.
Diagnostik	98% Sens.; 98% Spez.
Erfassungsrate des Screenings	90%
Follow-up-Rate nach Screening	80%

Wahrscheinlichkeit für falschen Verdacht bei Gesunden pro Monat	0,1%
Diskontierung	3% pro Jahr
Wahrscheinlichkeit einer natürlichen Entdeckung der HST	empirische Wahrscheinlichkeitsfunktion mediane Zeit bis Verdacht 4 Monate
Kosten für das Screening	20 €
Tracking	nicht berücksichtigt
Diagnostik	20 € für diagn. OAE; 57 € für diagn. BERA

**b) Ergebnisse:** (Tabelle aus dem DIMDI-HTA S. 163)

Outcomeparameter	Screening	Risikoscreening	Kein Screening
Entdeckte Kindermonate im sechsten Lebensmonat	650 (650)	390 (390)	140 (140)
Entdeckte Kindermonate im zwölften Lebensmonat	1380 (1360)	950 (940)	530 (520)
Entdeckte Kindermonate (Zeithorizont: 120 Monate)	17480 (15050)	16720 (14320)	15980 (13600)
Richtig positive Befunde im sechsten Lebensmonat (pro 100000)	112	74	36
Zusätzlich entdeckte Kinder im sechsten Lebensmonat	38	38	-
Kosten bis zum sechsten Lebensmonat (pro 100000)	1520640 EURO (1520620 EURO)	211090 EURO (211010 EURO)	13460 EURO (13370 EURO)
Inkrementelle Kosten bis zum sechsten Lebensmonat pro zusätzlich entdecktem Kind	34461,84 EURO 34463,42 EURO	5200,79 EURO 5201,05 EURO	-
Richtig entdeckte Kinder (120 Monate, pro 100000)	150	150	150
Kosten für die Entdeckung (120 Monate, pro 100000)	1549730 EURO (1545920 EURO)	416910 EURO (388880 EURO)	241170 EURO (210270 EURO)
Kosten pro Kind (Zeithorizont: 120 Monate)	15,50 EURO (15,46 EURO)	4,17 EURO (3,89 EURO)	2,41 EURO (2,10 EURO)
Kosten pro richtig entdecktem Kind	10331,53 EURO (10306,13 EURO)	2779,40 EURO (2592,53 EURO)	1607,80 EURO (1401,80 EURO)
Kosten pro richtig entdecktem Kindermonat	88,66 EURO (102,72 EURO)	24,93 EURO (27,16 EURO)	15,09 EURO (15,46 EURO)

**Sensitivitätsanalysen:**

Zur Überprüfung der Stabilität der Aussagen wurden diverse Sensitivitätsanalysen durchgeführt. Der entscheidende Einflussfaktor für das Outcome ist bei allen Screeningstrategien die Prävalenz. Die Kosten der Strategie "Screening" sind insbesondere stark abhängig von den Kosten der Verfahren, der Spezifität, der Wahrscheinlichkeit eines falschen Verdachts bei Gesunden und der Teilnehmerate. Bei der Strategie "Risikoscreening" sind für die Kosten folgende Faktoren relevant: Kosten der Diagnostik sowie des Screenings, die Wahrschein-

lichkeit mit der Gesunde fälschlich untersucht werden und der Anteil der gescreenten Kinder (Verlegung auf die Neugeborenenintensivstation). Je höher der Anteil der Kinder mit Risikofaktoren, desto geringer wird der Kostenvorteil gegenüber einem UNHS, vor allem, wenn man noch Kosten für ein Auswahlverfahren für Risikokinder berücksichtigen würde. Die Kosten der Strategie "kein Screening" werden hauptsächlich durch die Verdachtswahrscheinlichkeit bei Gesunden und die Diagnosekosten beeinflusst.

### **c) Fazit der Autoren zur systematischen Entscheidungsanalyse**

- Bei einem UNHS werden im sensiblen Zeitfenster bis zu sechs Monaten nach der Geburt für den Basisfallwert 650 (72%) von 900 möglichen Kindermonaten entdeckt, bei einem Risikoscreening sind es nur 390 (43%) Kindermonate und ohne systematisches Screening sind es 140 (16%) Kindermonate.
- Die Kosten je 100.000 Kinder variieren erheblich bei den einzelnen Screeningstrategien: UNHS 1,52 Mio. €, Risikoscreening 0,46 Mio. € und kein Screening 0,24 Mio. €. Die Kosten für kein Screening haben sich im Vergleich zum ersten HTA reduziert, weil geringere Kosten für die Abklärungsdiagnostik verwendet wurden.
- Die Kosten des Screeningverfahrens pro untersuchtem Kind sind dann niedrig, wenn die Prävalenz der Hörstörungen (HST) hoch ist und das Verfahren ausreichend gut dazu in der Lage ist, Gesunde richtig zu erkennen.
- Ein Risikoscreening wird nicht empfohlen, da das Outcome zu schlecht ist, denn nur 50% der Kinder mit HST haben Risikofaktoren und zudem sind die Risikofaktoren nicht genau definiert.
- Die Spezifität der Screeningverfahren sollte verbessert werden (z. B. mehrstufige Verfahren).

#### Bewertung der AG:

Die systematische Übersichtsarbeit hat eine gute Qualität, ist aber für die Einschätzung der Wirtschaftlichkeit kaum relevant, da hier überwiegend ausländische Studien berücksichtigt wurden und aufgrund der methodischen Unterschiede bzw. Mängel der Studien ein Vergleich der unterschiedlichen Strategien nicht möglich ist. Die einzige eingeschlossene deutsche Studie von Lenarz et al. 2002 wurde von der AG als Primärpublikation ausgewertet. Die Daten aus dieser Studie bilden auch vorrangig die empirische Grundlage für die Annahmen des entscheidungsanalytischen Modells.

Für das entscheidungsanalytische Modell wurde als Outcome die "Zahl der entdeckten Kindermonate" gewählt, das sind die Monate vom Diagnosezeitpunkt bis zum 6. bzw. 12. Lebensmonat. International wird aber als Qualitätskriterium eines UNHS gefordert, dass bis zum 3. Lebensmonat die Diagnosestellung und bis zum 6. Lebensmonate die Therapie erfolgen sollte. Es ist nicht nachvollziehbar warum hier für die Entscheidungsanalyse ein Zeitraum von 6 Monaten bis zur Diagnosestellung gewählt wurde. Das entscheidungsanalytische Modell gibt somit keine Auskunft darüber, wie viele Fälle bis zum 3. Lebensmonat zusätzlich durch ein UNHS identifiziert werden und welche inkrementellen Kosten dadurch z. B. im Vergleich zu keinem Screening entstehen können. Allgemein lässt sich aus dem entscheidungsanalytischen Modell ableiten, dass ein UNHS im Vergleich zu einem Risikoscreening und keinem Screening teurer ist. Allerdings werden keine längerfristigen Kosteneinsparungen z. B. durch eine verbesserte Sprachentwicklung berücksichtigt. Eine Schätzung solcher Kos-



teneinsparungen wäre gleichwohl, wie die Autoren des DIMDI-HTA anmerken, mit großen Unsicherheiten behaftet, da hierfür die empirische Datenbasis fehlt.

Fazit der AG:

Die gesundheitsökonomische Bewertung des HTA wird im weiteren Beratungsprozess berücksichtigt.

### **10.13 Bericht der TG zum Nutzen und zur medizinischen Notwendigkeit eines Neugeborenen-Hörscreenings**

**(Beginn, siehe nächste Seite)**



**Gemeinsamer  
Bundesausschuss**

# **Neugeborenen- Hörscreening**

Bericht zur Bewertung von Nutzen und  
Medizinischer Notwendigkeit der  
sektorübergreifenden Themengruppe des  
Gemeinsamen Bundesausschusses

**13.06.2007**

© Themengruppe „Kinder-Richtlinien“  
des Gemeinsamen Bundesausschusses

Korrespondenzadresse:  
Gemeinsamer Bundesausschuss  
Abteilung Methodenbewertung und veranlasste Leistungen  
Auf dem Seidenberg 3a  
53721 Siegburg

---

## Inhaltsverzeichnis

<b>1</b>	<b>Vorwort</b>	<b>1</b>
<b>2</b>	<b>Aufgabenstellung</b>	<b>2</b>
<b>3</b>	<b>Medizinische Grundlagen</b>	<b>3</b>
<b>4</b>	<b>Sektorübergreifende Bewertung des Nutzens und der Medizinischen Notwendigkeit</b>	<b>5</b>
4.1	Ergebnis des IQWiG-Abschlussberichtes	5
4.1.1	Nutzenbewertung	5
4.1.2	Medizinische Notwendigkeit	7
4.2	Auswertung der Stellungnahmen	7
4.2.1	Dokumentation der Stellungnahmen	7
4.2.2	Zusammenfassung der Aussagen aus den eingegangenen Stellungnahmen	9
4.3	Bewertung der Themengruppe zu Nutzen und Notwendigkeit	10
4.3.1	Bewertung des Nutzens	10
4.3.2	Bewertung der Notwendigkeit	13
4.3.3	Nutzen-Schaden-Abwägung	14
<b>5</b>	<b>Empfehlung der Themengruppe</b>	<b>16</b>
<b>6</b>	<b>Anhang</b>	<b>17</b>
6.1	Beratungsantrag	17
6.2	Veröffentlichung des Beratungsthemas	20
6.3	Fragenkatalog	21
6.4	Übersicht der zum Beratungsthema eingegangenen Stellungnahmen	23
6.5	Synopse der eingegangenen Stellungnahmen	25
6.6	Auftrag zur Bewertung von Nutzen und Medizinischer Notwendigkeit an das IQWiG	41
6.7	Berichtsplan des IQWiG zum Auftrag	44
6.8	Formale Annahme des Abschlussberichtes des IQWiG	66
6.9	Abschlussbericht des IQWiG "Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen"	75

## 1 Vorwort

Der vorliegende Bericht der Themengruppe des Gemeinsamen Bundesausschusses (G-BA) befasst sich mit der sektorübergreifenden Darstellung des Nutzens und der Medizinischen Notwendigkeit des Neugeborenen-Hörscreenings. Hierzu wurde das Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit (IQWiG) mit einer entsprechenden unabhängigen wissenschaftlichen Untersuchung beauftragt.

Aussagen zur sektorbezogenen Notwendigkeit und der Wirtschaftlichkeit werden in einem nächsten Schritt entsprechend den vorliegenden Anträgen durch die Gremien der verschiedenen Sektoren innerhalb des Gemeinsamen Bundesausschusses erarbeitet.

Das beauftragte IQWiG erstellte nach umfangreicher Bearbeitung der Fragestellung einen Abschlussbericht, der durch die Themengruppe formal abzunehmen und ggf. inhaltlich zu kommentieren war. Für die Darstellung der Arbeit der Themengruppe wird ein modularer Aufbau gewählt, dessen „innerer Kern“ durch den Abschlussbericht des IQWiG im Anhang dieses Berichtes der Themengruppe gebildet wird (siehe Anhang 6.9).

Insbesondere die Bewertung des Nutzens auf der Grundlage der international verfügbaren wissenschaftlichen Publikationen wird daher in diesem Bericht durch eine kurze Wiedergabe des vom IQWiG getroffenen Fazits sowie einer Kommentierung durch die Themengruppe mit entsprechenden Verweisen auf den IQWiG-Bericht dargestellt. Auch die medizinischen Grundlagen der Erkrankungen und des Screenings werden kurz erläutert und zusätzlich durch einen entsprechenden Verweis auf das Kapitel im IQWiG-Bericht aufgegriffen.

Die Auswertung der beim G-BA anlässlich der Veröffentlichung des Beratungsthemas eingegangenen Stellungnahmen wurde durch die Themengruppe vorgenommen und wird ebenfalls in diesem Bericht dargestellt.

## 2 Aufgabenstellung

Nach § 92 Abs. 1 Satz 1 SGB V beschließt der Gemeinsame Bundesausschuss (G-BA) die zur Sicherung der ärztlichen Versorgung erforderlichen Richtlinien über die Gewähr für eine ausreichende, zweckmäßige und wirtschaftliche Versorgung der Versicherten. Durch den Gemeinsamen Bundesausschuss sind unter anderem Maßnahmen zur Früherkennung von Krankheiten zu regeln.

Die Verfahrensordnung (VerfO) des Gemeinsamen Bundesausschusses legt hierzu in Abschnitt C den Ablauf der Beratungen für eine sektorübergreifende Methodenbewertung fest, beschreibt die Prüfkriterien zu den gesetzlich vorgegebenen Begriffen des Nutzens, der Medizinischen Notwendigkeit und der Wirtschaftlichkeit und sieht als Basis für die Entscheidungen des Gemeinsamen Bundesausschusses eine Beurteilung der Unterlagen nach international etablierten und anerkannten Evidenzkriterien vor.

Mit Datum vom 10.01.2005 stellte die Kassenärztliche Bundesvereinigung (KBV) einen Antrag auf Beratung der „Früherkennung von Hörstörungen bei Neugeborenen“ gemäß § 25 Abs. 3 SGB V i. V. mit § 26 SGB V (vgl. Kap. 6.1).

Auf Basis der gültigen Geschäfts- und Verfahrensordnung leitete der Gemeinsame Bundesausschuss am 01.02.2005 die Beratungen ein und veröffentlichte das Beratungsthema „Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen (Hörscreening für Neugeborene)“ (vgl. Anhang Kap. 6.2) im Bundesanzeiger (BAnz Nr. 33, S. 2522 vom 17.02.2005) und im Deutschen Ärzteblatt (18.02.2005).

Der Gemeinsame Bundesausschuss beauftragte das Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen (IQWiG) am 15.03.2005 mit der Bewertung des Nutzens und der Notwendigkeit.

Eine sektorenübergreifende Themengruppe des Gemeinsamen Bundesausschusses wurde eingerichtet, um den Bericht des IQWiG abzunehmen, die beim G-BA eingegangenen Stellungnahmen auszuwerten und zusammenfassend sektorenübergreifend über Nutzen und Notwendigkeit des Screenings gegenüber den zuständigen Gremien des Gemeinsamen Bundesausschusses zu berichten.

### 3 Medizinische Grundlagen

Aus dem Abschlussbericht des IQWiG zur „Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen“ werden die folgenden Zitate (S. 1 - 4) zur Definition und Beschreibung der untersuchten Erkrankung sowie zu den diagnostischen Testverfahren als medizinische Grundlagen entnommen:

"Nach Schätzungen des Deutschen Zentralregisters für kindliche Hörstörungen liegt die Prävalenz von angeborenen Hörstörungen in Deutschland bei circa 1,2 pro 1.000 Neugeborene [1,2]. Für Kinder mit Risikofaktoren (zum Beispiel Frühgeburten, intrauterine Infektionen, Chromosomenanomalien [3]) wird die Prävalenz auf 10–30 pro 1.000 geschätzt [1,2]. [...]"

Das **Diagnosealter** für Hörstörungen liegt derzeit bei etwa 21–47 Monaten [2]. In Deutschland berichtet das Deutsche Zentralregister für kindliche Hörstörungen (DZH) im Jahre 2000 für eine Stichprobe von 3.882 Kindern von einem mittleren Diagnosealter, getrennt für die unterschiedlichen Schweregrade von Hörstörungen: Dieses liegt für Taubheit beziehungsweise hochgradige Hörstörungen und Resthörigkeit bei 1,9 beziehungsweise 2,5 Jahren, für mittelgradige Hörstörungen bei 4,4 Jahren und für leichte Hörstörungen bei etwa 6,2 Jahren [6]. Eine Hörgeräteversorgung erfolgt laut HTA-Bericht des DIMDI durchschnittlich erst in einem Alter von drei bis fünf Jahren [2]. [...]"

Die Entwicklung der Organe des Hörsystems erfolgt nahezu vollständig vor der Geburt, sodass ein funktionierender Gehörsinn in der Regel schon gegen Ende der Schwangerschaft ausgeprägt ist. Neugeborene können somit (bereits ab etwa der 29. Schwangerschaftswoche) akustische Reize wahrnehmen und verarbeiten. Diese Stimulierung fördert die weitere Reifung und Ausbildung des Hörsinnes (Hörbahnreifung) [2].

Neugeborene mit einer angeborenen Hörstörung sind daher gegebenenfalls schon zum Zeitpunkt der Geburt in ihrer Entwicklung verzögert. In der Folge unterbleibt auch die weitere adäquate akustische Stimulierung. Dies kann zu irreversiblen Defiziten des Hörsystems führen [2,7]. Untersuchungen zur Entwicklung des Hörsystems bei Neugeborenen und Kindern sind allerdings rar (vergleiche z. B. Tibussek 2002 [8]; Klinke 2001 [9]).

Je nach Schweregrad des Hörverlustes und der Fähigkeit zur Kompensation werden mehr oder weniger gravierende Einschränkungen in der Lebensqualität und (sprachlichen) Entwicklung genannt [2,7]. Der Verlust des Hörvermögens hat direkte negative Konsequenzen für den Spracherwerb [10]. Obwohl häufig ein Hörverlust von  $\geq 40$  Dezibel als kritischer Wert im Hinblick auf den Spracherwerb betrachtet wird, ist eine Grenze nicht eindeutig definiert. [...]"

Als sekundäre Folgen der Hörstörung werden auch kognitive, emotionale und psychosoziale Entwicklungsbeeinträchtigungen diskutiert [2,7]. [...]"

Das Ziel eines Neugeborenenhörscreenings ist es, angeborene Hörstörungen kurz nach der Geburt zu erkennen und eine Behandlung einzuleiten. Damit soll den betroffenen Kindern eine weitgehend normale Entwicklung ermöglicht werden [2,11]."

„In der letzten Zeit haben zwei audiologische Testverfahren im Rahmen des Neugeborenenhörscreenings Bedeutung erlangt: die Messung otoakustischer Emissionen (OAE beziehungsweise S-OAE, sofern es sich um eine Messung mit Screeninggeräten handelt) und die Ableitung akustisch evozierter Potentiale (AEP, zum Beispiel mittels ABR [Auditory Brainstem Response; Hirnstammaudiometrie] beziehungsweise A-ABR, sofern es sich um eine Messung mit Screeninggeräten handelt sowie D-ABR im Falle einer diagnostischen Hirnstammaudiometrie) [2,15].



Bei den otoakustischen Emissionen unterscheidet man zwischen transitorisch evozierten akustischen Emissionen (TEOAE; S-TEOAE) und den Distorsionsprodukten otoakustischer Emissionen (DPOAE). Otoakustische Emissionen sind Schallwellen, die bei akustischer Reizung im Innenohr entstehen und im Gehörgang mit einem empfindlichen Mikrofon gemessen werden können. Sie indizieren die Intaktheit der äußeren Haarzellen und damit die Funktionsfähigkeit des peripheren Hörorgans [12]. Eine genaue Aussage über das Ausmaß des Hörverlustes kann nicht getroffen werden.

Die Hirnstammaudiometrie erlaubt eine genaue Bestimmung der Hörschwelle. Hierbei werden unterschiedliche akustische Reize vorgegeben. Die dadurch hervorgerufenen elektrischen Potentiale im Hörnerv und in der Hörbahn werden mit Hilfe von Elektroden auf der Kopfhaut abgeleitet. So gewinnt man gleichzeitig Informationen über die Funktionsfähigkeit des peripheren Hörorgans und über die Weiterleitung des Signals auf den Hörbahnen zum Hirnstamm [2].“ (Zitat IQWiG-Bericht S. 1 - 4, die angegebenen Nummern beziehen sich daher auf das Literaturverzeichnis des IQWiG-Berichts S. 129 ff.)

## 4 Sektorübergreifende Bewertung des Nutzens und der Medizinischen Notwendigkeit

### 4.1 Ergebnis des IQWiG-Abschlussberichtes

Das IQWiG wurde durch den Gemeinsamen Bundesausschuss mit Datum vom 15.03.2005 mit der Bewertung des Nutzens und der Medizinischen Notwendigkeit beauftragt. Anhand des am 14.10.2005 vorgelegten Berichtsplanes wurde bis zum 28.02.2007 der Abschlussbericht gemäß dem Methodenpapier (Version 2.0) des IQWiG erstellt.

Die Themengruppe hat den Bericht des IQWiG am 11.04.2007 als auftragsgemäß abgenommen. Das Nähere zur Bearbeitung durch die Themengruppe findet sich im Anhang als formale Annahme (siehe 6.8).

#### 4.1.1 Nutzenbewertung

Das IQWiG kommt in seinem Abschlussbericht zu folgenden Feststellungen (Zitate aus Kurzzusammenfassung S. x/xi sowie S. 50 im Bericht, Hervorhebungen teilweise durch die TG geändert/hinzugefügt):

##### Datenbasis

„Als **Screening**studien wurden durch die verschiedenen Schritte der Informationsbeschaffung insgesamt zwei Studien identifiziert und gingen in die Nutzenbewertung ein. In der einen Studie wurden insgesamt 120, in der anderen Studie 50 Kinder mit Hörstörung eingeschlossen. In der einen Studie wurden prospektiv sich abwechselnde Phasen mit und ohne universelles Neugeborenenhörscreening miteinander verglichen (Teilpopulation 1 der Studie) bzw. Krankenhäuser, in denen ein solches Screening durchgeführt wurde mit solchen ohne ein Screening (Teilpopulation 2 der Studie). In der anderen Studie wurden retrospektiv Kinder mit Hörstörung untersucht, die entweder in Krankenhäusern mit oder in solchen ohne ein universelles Neugeborenenhörscreening geboren worden waren. Beide Studien wiesen grobe Mängel bezüglich der Studien- und Publikationsqualität auf.“

„Es wurden 18 **Behandlungs**studien identifiziert, von denen nach Extraktion relevanter Daten vier Studien in die Nutzenbewertung gingen. Die Anzahl der die Einschlusskriterien erfüllenden Kinder variierte in den Studien zwischen 86 und 153. Diese Studien untersuchten den Nutzen einer frühzeitigen im Vergleich zu einer spät(er)en Versorgung in einem direkten Vergleich. Bei allen vier Studien handelt es sich um retrospektive Kohortenstudien, eine Studie wurde populationsbasiert durchgeführt. Drei Studien wiesen grobe Mängel, eine Studie wies leichte Qualitätsmängel auf.“

„Insgesamt konnten zwölf **Diagnose**studien identifiziert werden, von denen neun Studien in die eigentliche Nutzenbewertung gingen. Eine Studie untersuchte ein zweistufiges Screening (otoakustische Emissionen [S-TEOAE]; bei auffälligem Befund: automatisierte Hirnstammaudiometrie [A-ABR]) mit insgesamt 25.609 initial gescreenten Neugeborenen, acht Studien verglichen OAE mit A-ABR und bezogen zwischen 105 und 500 Kinder ein. Alle Studien wiesen grobe Qualitätsmängel auf.“

Weiterhin wurden Berichte aus sechs deutschen **Modellprojekten** ergänzend einbezogen. „Keines der Projekte entsprach den Einschlusskriterien für Screeningstudien des vorliegen-

den Berichtes [...]. Die Ergebnisse der Studien wurden deshalb nicht in die eigentliche Nutzenbewertung miteinbezogen, sondern dienten lediglich dazu, die Umsetzung von Programmen zum universellen Neugeborenenhörscreening in Deutschland und wesentliche Qualitätsmerkmale zu beschreiben.“

### Ergebnisse

„Die Daten aus den einbezogenen Modellprojekten legen nahe, dass durch ein universelles Neugeborenenhörscreening der Diagnosezeitpunkt einer angeborenen kindlichen Hörstörung vorverlegt werden kann. Die zwei identifizierten **Screeningstudien**, die Screeningprogramme in vergleichender Weise im Hinblick auf patientenrelevante Endpunkte untersucht haben, weisen tendenziell auf einen Vorteil der bei einem Screening entdeckten Kinder mit Hörstörung hinsichtlich der Sprachentwicklung in einem Alter von (durchschnittlich) drei beziehungsweise acht Jahren hin im Vergleich zu Kindern, deren Hörstörung außerhalb eines gezielten Screeningprogramms beziehungsweise bei einem im späteren Lebensalter einsetzenden Screening entdeckt wurde. Die Chancen auf eine normale Sprachentwicklung erscheinen für gescreente Kinder höher, möglicherweise vermittelt durch eine frühzeitigere diagnostische Abklärung dieser Kinder. Daten zu anderen und möglicherweise längerfristigen patientenrelevanten Zielgrößen (zum Beispiel Lebensqualität, psychischer Gesundheit, Zufriedenheit, schulischer und beruflicher Entwicklung) liegen nicht vor. Auch zu potenziell schädlichen Aspekten eines Screenings können auf Grund einer nur unzureichenden Datenlage keine belastbaren Aussagen getroffen werden.“

„Die vier einbezogenen **Behandlungsstudien**, die frühzeitig mit einem Hörgerät oder einem Cochlea-Implantat versorgte Kinder mit spät(er) versorgten Kindern verglichen, liefern ebenfalls Hinweise dafür, dass eine frühere Behandlung vorteilhaft sein könnte.“

„Die im Rahmen eines universellen Neugeborenenhörscreenings einsetzbaren Testverfahren S-OAE und A-ABR sind nicht an ausreichend großen Stichproben der für ein universelles Neugeborenenhörscreening relevanten Zielgruppe hauptsächlich gesunde Neugeborene evaluiert. **Zur diagnostischen Güte** eines zweistufigen Screenings konnte nur eine Studie identifiziert werden. Die Ergebnisse zeigen eine relativ hohe Spezifität (98,5 %), die Sensitivität fällt mit 91,7 Prozent geringer aus. Berücksichtigt man Kinder, die trotz Angebot nicht an einem Screeningprogramm teilgenommen haben, etwa 17 Prozent, so sinkt die Sensitivität des Screeningprogramms auf 71,0 Prozent (95%-Konfidenzintervall: 52% - 86 %). Das bedeutet, dass annähernd drei von zehn Kindern mit profunder Hörstörung nicht durch das Screeningprogramm entdeckt wurden. Die weiteren einbezogenen Diagnosestudien erlauben nur einen Vergleich der Güte der Messung otoakustischer Emissionen im Vergleich zur Auswertung auditorischer Hirnstammpotentiale. Die Güte der OAE variiert sehr zwischen den Studien; eine verlässliche Aussage ist auf Basis dieser Datenlage nicht möglich.“

„Aus den insgesamt sechs ergänzend einbezogenen Berichten zu deutschen **Modellprojekten** zum Neugeborenenhörscreening wurde deutlich, dass ein universelles Neugeborenenhörscreening auch in Deutschland auf breite Akzeptanz stößt, wie man an der sehr niedrigen Rate von Eltern ablesen kann, die die Teilnahme ihrer Kinder am Screening ablehnten. Die logistischen Voraussetzungen sind prinzipiell gegeben. Jedoch erwies sich teilweise die Umsetzung als schwierig, was sich bei einigen Modellprojekten in vergleichsweise niedrigen Erfassungsraten (bezogen auf alle Geburten einer Region) und/oder hohen Verlustraten bei der Nachverfolgung äußerte. Ein gut funktionierendes und damit vermutlich aufwendiges „Tracking“ der beim (Primär-)Screening zunächst als auffällig identifizierten Kinder erscheint dabei von herausragender Bedeutung.“

### **Fazit**

„Es gibt Hinweise dafür, dass in einem universellen Neugeborenenhörscreening identifizierte Kinder mit Hörstörungen hinsichtlich der Sprachentwicklung Vorteile haben. Andere patientenrelevante Größen wie zum Beispiel soziale Aspekte, Lebensqualität, schulische Entwicklung und schließlich berufliche Situation sind für eine Bewertung nicht ausreichend untersucht. Sollte sich der Gemeinsame Bundesausschuss für die Einführung eines flächendeckenden Neugeborenenhörscreenings in Deutschland entscheiden, wird die gleichzeitige Implementierung geeigneter begleitender Qualitätssicherungsmaßnahmen empfohlen. Diese Maßnahmen sollten eindeutige Falldefinitionen, die Festlegung auf klare Qualitätsstandards (minimale Erfassungsrate, maximale Testauffälligenrate in der ersten Stufe, Zeitpunkt der Konfirmationsdiagnostik und des Versorgungsbeginns), die möglichst lückenlose Nachverfolgung im Screening auffälliger und diagnostizierter Kinder mit einer angeborenen Hörstörung („Tracking“) sowie die Identifikation aller Kinder mit einer angeborenen Hörstörung (auch aus Perioden oder Regionen ohne Screening) zu einem geeigneten späteren Zeitpunkt gewährleisten.“

### **4.1.2 Medizinische Notwendigkeit**

Im Abschlussbericht des IQWiG wird die Medizinische Notwendigkeit eines universellen Neugeborenen-Hörscreenings diskutiert (IQWiG-Bericht S. 123 - 124). Die Beurteilung der Medizinischen Notwendigkeit bei Screeninguntersuchungen wird seitens des IQWiG jedoch als problematisch erachtet, denn sie hänge unter anderem von der Frage ab, ob der Anlass für eine Untersuchung eine übertragbare Krankheit sei. Denn so könne eine Screeninguntersuchung nach Infektionen unter Umständen aus Gründen des allgemeinen Gesundheitsschutzes medizinisch notwendig sein. Meist gehe es bei Früherkennungsuntersuchungen aber darum, individuelle Erkrankungen aufzuspüren, die keine Gefährdung oder zusätzliche Belastung für andere bedeuten. Eine Medizinische Notwendigkeit zum Schutz anderer läge in dieser Situation nicht vor. Entscheidend für die Einführung eines Screeningprogramms sei dann die Antwort auf die Frage, ob ein Nutzen ausreichend gut belegt sei und ob die populationsbezogene Abwägung von potenziellem Nutzen und potenziellem Schaden positiv ausfalle. Auch wenn diese Nutzen-Schadensabwägung positiv ausfalle und eine Screeninguntersuchung eingeführt sei, bleibe die Beurteilung der individuellen Medizinischen Notwendigkeit nach Ansicht des IQWiG eine subjektive Einzelfallentscheidung, denn die Zielgruppe von Screeninguntersuchungen seien per Definition beschwerdefreie Personen, bei denen es eben keine besonders begründete Notwendigkeit zur Anwendung einer Maßnahme gibt.

## **4.2 Auswertung der Stellungnahmen**

### **4.2.1 Dokumentation der Stellungnahmen**

Mit der Veröffentlichung des Beratungsthemas wurde insbesondere Sachverständigen der medizinischen Wissenschaft und Praxis, Dachverbänden von Ärztesgesellschaften, Spitzenverbänden der Selbsthilfegruppen und Patientenvertretungen, sowie Spitzenorganisationen von Herstellern von Medizinprodukten und -geräten Gelegenheit zur Stellungnahme gegeben.

#### 4. Sektorübergreifende Bewertung des Nutzens und der Medizinischen Notwendigkeit

---

Zur Strukturierung des Themenkomplexes wurde ein Fragenkatalog entwickelt, um die für den UA relevanten Informationen systematisiert einzuholen.

Es wurde darum gebeten, dass die Aussagen zum Nutzen, zur Medizinischen Notwendigkeit und Wirtschaftlichkeit durch beizufügende wissenschaftliche Veröffentlichungen belegt werden.

Der Fragenkatalog wurde auf der Grundlage der geltenden Verfahrensrichtlinie (BUB-Richtlinie in der Fassung vom 01.12.2003) vom Unterausschuss am 01.02.2005 verabschiedet. Der Fragenkatalog wurde allen zugeschickt, die der Geschäftsführung mitteilten, dass sie eine Stellungnahme abgeben wollten (vgl. Anhang, Kap. 6.3).

Aufgrund der Veröffentlichung sind acht Stellungnahmen zum Beratungsthema „Früherkennung von Hörstörungen bei Neugeborenen“ eingegangen. Zwei nach Ablauf der Stellungnahmefrist eingetroffene Stellungnahmen wurden ebenfalls berücksichtigt. Somit wurden insgesamt zehn Stellungnahmen zum Thema „Früherkennung von Hörstörungen bei Neugeborenen“ abgegeben (vgl. auch Kap. 6.4):

Nr.	Institution	Datum der Stellungnahme	Bemerkung
1	HNO-Klinik der Medizinischen Hochschule Hannover	17.03.2005	Fragenkatalog beantwortet.
2	Joint Committee „Frühkindliches Hören“	24.03.2005	Nur Anschreiben. Schließt sich Nr. 4 an.
3	Deutsche Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf- und Halschirurgie	29.03.2005	Nur Anschreiben. Schließt sich Nr. 4 an.
4	Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie e. V.	30.03.2005 per E-mail	Fragenkatalog beantwortet.
5	Deutscher Berufsverband der HNO-Ärzte e. V.	31.03.2005 per E-mail	Nur Anschreiben. Schließt sich Nr. 4 an.
6	Deutsche Akademie für Kinder- und Jugendmedizin e. V.	30.03.2005	Fragenkatalog beantwortet.
7	Klinik und Poliklinik für Phoniatrie und Pädaudiologie der Medizinischen Hochschule Hannover	13.04.2005	Fragenkatalog beantwortet.
8	Deutscher Gehörlosen-Bund e. V.	02.06.2005	Fragenkatalog nicht beantwortet.
9	Deutscher Schwerhörigenbund e. V.	27.06.2005	Fragenkatalog zu „Inhaltliche Überarbeitung der Kinder-Richtlinie“ beantwortet. Mitteilung, dass SN beim Teilthema Neugeborenen-Hörscreening berücksichtigt werden soll.
10	Deutsche Cochlear Implant Gesellschaft	25.01.2006	Fragenkatalog nicht beantwortet.

Im Abschnitt 4.2.2 werden die Hauptaussagen aller Stellungnahmen zusammengefasst. In der Anlage findet sich außerdem eine Synopse der Stellungnahmen, die den Fragenkatalog

zum Thema „Früherkennung von Hörstörungen bei Neugeborenen“ beantwortet haben (vgl. Kap. 6.5). Die Stellungnehmenden mit den Nummern 2, 3 und 5 haben sich der Stellungnahme der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie e. V. (Nr. 4) angeschlossen und sind in der Synopse unter der Abkürzung DGPP zusammengefasst.

Von den beiden zu einem späteren Zeitpunkt eingegangenen Stellungnahmen (Nr. 9 und Nr. 10) war eine nicht zum Beratungsthema „Früherkennung von Hörstörungen bei Neugeborenen“, sondern zum Thema „Inhaltliche Überarbeitung der Kinderrichtlinie“ eingeschickt worden (Nr. 9). Die Nachfrage bei den Stellungnehmenden ergab, dass sie ihre Stellungnahme unter dem Neugeborenen-Hörscreening berücksichtigt haben wollten. Die zweite Stellungnahme bestand aus dem Abschlussbericht des Neugeborenen-Hörscreeningprojekts in Hannover und dem dazugehörigen Materialienband (Nr. 10). In beiden Fällen sowie in der Stellungnahme Nr. 8 wurde der Fragenkatalog zum Neugeborenen-Hörscreening nicht beantwortet. Diese Stellungnahmen finden sich daher nicht in der Synopse.

#### **4.2.2 Zusammenfassung der Aussagen aus den eingegangenen Stellungnahmen**

Die Mehrheit der eingegangenen Stellungnahmen spricht sich für die Einführung eines bundesweiten generellen Neugeborenen-Hörscreenings aus (Stellungnahmen Nr. 1 - 8). Als für ein Screening geeignete Verfahren werden sowohl otoakustische Emissionen (OAE) als auch die Ableitung akustisch evozierter Hirnstammpotentiale (ABR) angesehen. Die OAE hätten den Vorteil, preisgünstiger und einfacher in der Handhabung zu sein, jedoch träten bei einer Anwendung in den ersten ein bis zwei Lebensstagen sowie bei Frühgeborenen im Vergleich zur ABR häufiger falsch positive Ergebnisse auf. In der Regel wird ein mehrstufiges Konzept empfohlen mit einem ersten Screening in den ersten Lebensstunden oder -tagen, idealerweise noch in der Geburtsklinik, einer Kontrolle innerhalb der ersten vier Lebenswochen und einer Konfirmationsdiagnostik bei Fachärzten innerhalb der ersten drei Lebensmonate. In den Stellungnahmen wird nicht definiert, ab wann eine Screeninguntersuchung oder eine Kontrolluntersuchung als positiv gilt. In der Stellungnahme der HNO-Klinik der Medizinischen Hochschule Hannover findet sich der Hinweis, dass unterschiedliche Testinstrumente auf dem Markt mit unterschiedlichen Einstellungen bezüglich der verwendeten Stimulationspegel angeboten werden.

Das mehrstufige Konzept erfordere qualitätssichernde Maßnahmen, um die Erfassung aller Kinder zu gewährleisten sowie um Verzögerungen bis zur endgültigen Diagnosestellung und Therapieeinleitung und die damit verbundene Verunsicherung der Eltern möglichst gering zu halten. In einer Stellungnahme wird die Einrichtung regionaler Screeningzentren empfohlen.

Ziel eines Neugeborenen-Hörscreenings ist nach Meinung der Stellungnehmenden, die sich explizit hierzu geäußert haben, die frühe Entdeckung angeborener, ein- oder beidseitiger relevanter Hörstörungen, wobei nicht definiert wird, welche Hörstörungen als relevant anzusehen sind. Laut Stellungnahme der HNO-Klinik der Medizinischen Hochschule Hannover sollte ab einem pantonalen Hörverlust von  $\geq 35$  dB eine Behandlung erfolgen. Im Hannoverschen Screeningprojekt (Verweis auf Abschlussbericht in den Stellungnahmen Nr. 1 und 10) wurden solche Kinder als „Fälle“ definiert, die nach Konfirmationsdiagnostik eine bleibende Einschränkung der Hörfähigkeit mit einem bilateralen Hörverlust von  $\geq 40$  dB aufwiesen. In den übrigen Stellungnahmen ist nicht festgehalten, ab welchem Grad einer Hörstörung eine Therapie für notwendig erachtet wird und ab welchem Grad auch einseitige Hörstörungen einer Therapie zugeführt werden sollten.

Durch die Vorverlegung des Diagnosezeitpunkts und die frühzeitige Einleitung einer Therapie (Chirurgie, Hörgeräteanpassung, evtl. Cochlear Implant, Frühförderung im interdis-

ziplinären Team) könne die Entwicklung des Kindes im Hinblick auf Hören, Sprechen und Sozialkompetenz verbessert werden. Die Therapie erfordere ein differenziertes, interdisziplinäres Konzept unter Einbeziehung verschiedener Fachgruppen und der Eltern der betroffenen Kinder.

Der Deutsche Gehörlosen-Bund e. V. lehnt ein Neugeborenen-Hörscreening ebenfalls nicht ab, weist jedoch auf die Notwendigkeit eines differenzierten Umgangs mit den Betroffenen und ihren Familien hin. Als Ziele der Versorgung hörgeschädigter Kinder werden ebenfalls die Unterstützung von altersgemäßer Kommunikation und psychosozialer Entwicklung genannt, im Unterschied zu den übrigen Stellungnehmenden wird die Lautsprache jedoch nicht als notwendige Bedingung für eine altersgemäße Entwicklung angesehen. Es wird insbesondere das Strategiepapier des Joint Committee „Frühkindliches Hören“ kritisiert, das nach Meinung des DGB einseitig über Therapiemöglichkeiten informiere. Der Schwerpunkt werde in der Diskussion zu sehr auf die Lautsprache und die Hörgeräteversorgung gelegt. Der DGB fordert eine methodenoffene Beratung, bei der die Gebärdensprache eine gleichberechtigte Rolle neben der Förderung der Lautsprache und der Versorgung mit Hörhilfen erhalten und die Entscheidung gegen ein Cochlea-Implantat respektiert werden soll. Der DGB lehnt die Cochlea-Implantation ab, wenn sie darauf abziele, lediglich die Lautsprache zu fördern. Insbesondere gehörlosen Kindern, die auch mit Hörhilfe zeitlebens Schwierigkeiten mit der Lautsprache haben können, werde durch die einseitige Förderung der Lautsprache die Möglichkeit der altersgemäßen Kommunikation und psychosozialen Entwicklung verwehrt.

Zusammenfassend befürworten alle Stellung nehmenden Organisationen die Einführung des Neugeborenen-Hörscreenings, mehrheitlich unter der Voraussetzung qualitätssichernder Maßnahmen.

### **4.3 Bewertung der Themengruppe zu Nutzen und Notwendigkeit**

#### **4.3.1 Bewertung des Nutzens**

Es folgt die inhaltliche Kommentierung der Aussagen des IQWiG-Berichts und eine Zusammenfassung der Beratungen zur Bewertung des Nutzens eines Neugeborenen-Hörscreenings aus Sicht der TG:

Im Rahmen der Beratungen der Themengruppe wurde eine Bewertung der Datenlage zum universellen Neugeborenen-Hörscreenings (UNHS) hinsichtlich folgender Themenkomplexe vorgenommen:

1. Screening
2. Behandlung
3. Diagnostische Verfahren

Den Beratungen liegt der Abschlussbericht des Institutes für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen (IQWiG) zur Früherkennung und Untersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen sowie die Stellungnahmen von Fachgesellschaften und Experten zugrunde.

#### **1) Können angeborene kindliche Hörstörungen durch ein universelles Neugeborenen-Hörscreening frühzeitig diagnostiziert werden?**

Durch ein universelles Neugeborenen-Hörscreening kann der Diagnosezeitpunkt einer angeborenen kindlichen Hörstörung vorverlegt werden, dies wird durch zahlreiche HTA-

Berichte und auch durch den jetzt vorliegenden IQWiG-Abschlussbericht gestützt. Die Modellprojekte aus Deutschland und die zwei in den IQWiG-Abschlussbericht einbezogenen Screeningstudien (Kennedy 2006 und Yoshinaga-Itano 2001) kommen zu diesem Ergebnis.

### **2) Kommt es durch den frühzeitigen Diagnosezeitpunkt auch zu einer früheren Behandlung?**

Die diagnostische Abklärung bei gescreenten Kindern erfolgt frühzeitiger als bei nicht-gescreenten Kindern. So liegt in vielen Studien der Zeitpunkt der abschließend konfirmativen Diagnostik innerhalb der ersten drei Monate (beispielsweise Lenarz et al. 2004, Mehl u. Thomson 2002, Yoshinaga-Itano 2001).

Auch der Behandlungsbeginn liegt früher (optimaler Weise innerhalb der ersten sechs Monate) (Hess et al. 2006, Lenarz et al. 2004, Nennstiel-Ratzel et al. 2006, Neumann et al. 2006, Gross, 2004, American Academy 1999).

Allerdings ist diese Vorverlegung des Diagnose- und Behandlungszeitraums deutlich abhängig von der Struktur- und Prozessqualität der jeweiligen Screeningprogramme. Somit kann ein substantieller Nutzen des Neugeborenen-Screenings für Kinder mit einer Hörstörung nur dann erwartet werden, wenn organisatorisch sichergestellt ist, dass es in der Kette „Verdacht durch Screening – Diagnose – Behandlung“ keine unnötigen Verzögerungen gibt und sie v. a. nicht unterbrochen wird. Die Gesamtbewertung der vorliegenden und ausgewerteten Studien ergibt, dass durch ein universelles Neugeborenen-Hörscreening der Zeitpunkt der Behandlung einer Hörstörung vorverlagert werden kann.

### **3) Gibt es einen Nutzen einer frühzeitigen Behandlung?**

Die frühe Diagnosestellung und Therapie einer angeborenen Hörstörung allein rechtfertigt noch nicht die Einführung eines Screeningprogrammes. Nach den Kriterien von Wilson und Jungner wird für ein Screeningprogramm gefordert, dass auch ein deutlicher Nutzen einer frühzeitigen Behandlung besteht. Dies ist bei der Auswertung der vorliegenden Daten zum universellen Neugeborenen-Hörscreening deshalb erschwert, da es keine RCT gibt. Dies beruht zum einen darauf, dass der Beobachtungszeitraum in vielen Screeningprogrammen noch zu kurz ist (z. B. für die Beurteilung des Schul- bzw. Berufserfolgs), aber auch darauf, dass der Vergleich des patientenrelevanten Nutzens verschiedener Behandlungsstrategien bei Hörstörungen wesentlich komplexer und aufwendiger ist, als z. B. Endpunktbestimmungen beim Vergleich von Arzneimitteln.

Ein wesentliches Ziel des Neugeborenen-Hörscreenings ist die Verbesserung von Hör-, Sprech-, Sprach- und Sozialkompetenz der von angeborenen Hörstörungen betroffenen Kinder. Studien mit randomisiertem Design, und ausreichender Größe und Laufzeit hinsichtlich dieses patientenrelevanten Nutzens sind bislang jedoch nicht publiziert worden. Die wenigen Studien mit ausreichender Qualität weisen aber daraufhin, dass eine frühzeitige Versorgung für Kinder mit Hörstörungen im Hinblick auf die sprachliche Entwicklung von Vorteil ist. Hierbei ist jedoch einschränkend zu erwähnen, dass mit zunehmender Qualität der Studien dieser Vorteil geringer ausfällt. Außerdem muss in Betracht gezogen werden, dass weitere, entscheidende Einflussfaktoren, die die Effekte einer frühzeitigen Behandlung überlagern könnten, mit beachtet werden müssen.



#### **4) Zeitpunkt des Neugeborenen-Screenings**

Ein Argument für ein Neugeborenen-Screening zur Erkennung angeborener Hörstörungen ist das physiologische Modell, das davon ausgeht, dass sich das zentrale Hörsystem in den ersten Lebensmonaten entscheidend weiter entwickelt und für diese Entwicklung eine weitgehend normale akustische Stimulation notwendig ist (Klinke et al. 2001, Tibussek et al. 2002). Für diese Annahme finden sich in einzelnen Studien Hinweise, jedoch wurde in diesen Studien gerade für den Bereich der ersten Lebensmonate keine ausreichende Differenzierung des Alters vorgenommen, so dass für die postulierte, kritische Zeitspanne bis zum Alter von 6 Monaten keine hinreichend validen Aussagen zu einem Grenzalter für die Erfassung der angeborenen Hörstörung gemacht werden. Es besteht neurophysiologisch ein eng umrissenes Zeitfenster für die Entwicklung des Hörsystems und somit auch der Behandlung kongenitaler oder frühkindlich erworbener Schwerhörigkeiten. Hör- und Sprachentwicklung bleiben defizitär, wenn erhebliche Hörschäden bis zum Ende der sensiblen Hauptphase der Hörbahnreifung, etwa mit Abschluss des zweiten Lebensjahres, nicht ausgeglichen wurden (Klinke et al. 2001). Zudem ist bei so später Diagnosestellung oft die ursächliche Abklärung nicht mehr möglich, so dass auch Präventivmaßnahmen nicht oder zu spät greifen. Das universelle Neugeborenen-Hörscreening bietet logistische Vorteile gegenüber einem Screening zu einem späteren Zeitpunkt. Dies muss insbesondere im Hinblick auf die möglichst lückenlose Erfassung aller Neugeborenen mit in die Bewertung des Screeningzeitpunkts einfließen.

#### **5) Diagnostikverfahren**

Die im Rahmen eines universellen Neugeborenen-Hörscreenings einsetzbaren Testverfahren TEOAE und AABR sind gegeneinander bisher nicht in ausreichend großen Stichproben gesunder Neugeborener evaluiert. Eine zuverlässige Bewertung ihrer Güte als einzeln eingesetzte Verfahren ist daher nicht möglich. Hinsichtlich eines zweistufigen Screenings (TEOAE gefolgt von A-ABR bei auffälligen Befunden) gibt es eine Studie, die als ausreichend valide beschrieben wird. Diese zeigt eine hohe Spezifität (98,5 %) und eine Sensitivität von 91,7 % (Kennedy 2006).

#### **Zusammenfassende Bewertung**

Die Nutzenbewertung des IQWiG basiert hauptsächlich auf Studien der Evidenzklasse III für Screening- und Behandlungsstudien (retrospektive vergleichende Studien) und IIb für diagnostische Methoden (Querschnitts- und Kohortenstudien). Nur eine Screening Studie kann der Evidenzstufe Ic (andere Interventionsstudien) zugeordnet werden (IQWiG-Bericht S. 126 - 128).

Die im Rahmen des IQWiG-Berichts ausgewerteten Studien lassen die Schlussfolgerung zu, dass ein früherer Behandlungszeitpunkt mit einer besseren Sprachentwicklung der Kinder korreliert, unabhängig davon, ob die Diagnose durch das Screening oder durch eine andere Maßnahme gestellt wurde. Eine weitergehende Aussage hinsichtlich patientenrelevanter Zielgrößen (Lebensqualität, psychische Gesundheit, Zufriedenheit, schulische und berufliche Entwicklung) kann derzeit nicht mit hinreichender Genauigkeit getroffen werden.

Ogleich es derzeit nur einen Hinweis auf eine verbesserte Sprachentwicklung von Kindern mit frühzeitiger Diagnostik einer angeborenen Hörstörung gibt, sollte dies in der Bewertung des Screeningnutzens nicht unterschätzt werden, da es zahlreiche Belege dafür gibt, dass Kinder mit Sprachentwicklungsstörungen und Sprachstörungen in ihrer schulischen Leistung benachteiligt sind.

Ein universelles Neugeborenen-Hörscreening mit einer sequentiellen Untersuchung von TE-OAE und AABR hat eine hinreichende Sensitivität und Spezifität. Die Sensitivität und der Erfolg des universellen Neugeborenen-Hörscreenings sind abhängig von einem umfassenden Screeningprozess, sowohl von der Erfassung bis zur Behandlung.

Die Implementierung eines UNHS muss laut IQWiG-Bericht daher von Qualitätssicherungsmaßnahmen begleitet werden, um Defizite und Probleme zu erkennen und ggf. Maßnahmen einzuleiten.

#### **4.3.2 Bewertung der Notwendigkeit**

Aus Sicht der TG setzt das IQWiG in seinen Betrachtungen zur Medizinischen Notwendigkeit andere Schwerpunkte als in der Verfahrensordnung des Gemeinsamen Bundesausschusses gefordert. Daher nimmt die TG eine eigene Bewertung der Medizinischen Notwendigkeit eines Neugeborenen-Hörscreenings vor.

Gemäß § 20 Abs. 3 der VerfO des G-BA soll die Bewertung der Medizinischen Notwendigkeit im Versorgungskontext unter Berücksichtigung der Relevanz der medizinischen Problematik, Verlauf und Behandelbarkeit der Erkrankung und insbesondere der bereits in der GKV-Versorgung etablierten diagnostischen und therapeutischen Alternativen erfolgen sowie die mit der Erkrankung verbundene Einschränkung der Lebensqualität und den besonderen Anforderungen an die Versorgung spezifischer Patientengruppen berücksichtigen.

Die Relevanz der medizinischen Problematik ergibt sich aus der Häufigkeit und Schwere der Erkrankung. Nach Schätzungen des Deutschen Zentralregisters für kindliche Hörstörungen liegt die Prävalenz von angeborenen beidseitigen kindlichen Hörstörungen in Deutschland bei circa 1,2 pro 1.000 Neugeborene. Für Kinder mit Risikofaktoren (zum Beispiel Frühgeburten, intrauterine Infektionen, Chromosomenanomalien) wird die Prävalenz auf 10 – 30 pro 1.000 geschätzt. Bei angeborenen Hörstörungen kann eine adäquate akustische Stimulierung und somit eine weitere Reifung und Ausbildung des Hörsinnes (Hörbahnreifung) nicht oder nur unzureichend erfolgen. Dies kann zu irreversiblen Defiziten des Hörsystems führen. Ein ausreichendes Hörvermögen gilt als Voraussetzung für den natürlichen Spracherwerb. Ein Hörverlust von  $\geq 40$  Dezibel (mittelgradige Hörstörung) wird hier häufig als kritischer Wert betrachtet, die Grenze ist aber nicht eindeutig definiert und hängt u. a. von den betroffenen Frequenzen ab. Als sekundäre Folgen der Hörstörung sind kognitive, emotionale und psychosoziale Entwicklungsstörungen bekannt. Demnach handelt es sich bei angeborenen kindlichen Hörstörungen um eine für das Individuum und die Gesellschaft relevante Erkrankung.

Die Behandlung von angeborenen Hörstörungen soll möglichst früh erfolgen. Die Auswertung von Behandlungsstudien hat Hinweise ergeben, dass frühzeitig versorgte Kinder im Vergleich zu später versorgten Kindern bessere rezepptive und expressive sprachliche sowie kommunikative Fähigkeiten und eine bessere spontane Sprache aufweisen. Internationale und nationale Empfehlungen fordern eine Diagnosestellung bis zum 3. Lebensmonat und einen Behandlungsbeginn bis zum 6. Lebensmonat (siehe IQWiG-Bericht S. 122 – 123). Die Behandlung angeborener Hörstörungen erfolgt derzeit insbesondere durch eine Hörgeräteversorgung. Bei hochgradigen Hörstörungen, Resthörigkeit bzw. Gehörlosigkeit wird ggf. eine Versorgung mit einem Cochlea-Implantat erwogen. Als begleitende Maßnahmen werden Hör-Sprach-Frühförderung, (sonder-)pädagogische Förderung, Sprachtherapie (Laut- und/oder Gebärdensprache) sowie Beratung und Unterstützung der betroffenen Familien eingesetzt. Eine Behandelbarkeit wird somit als gegeben angesehen.

Zur Früherkennung einer hochgradigen Hörbehinderung oder Gehörlosigkeit ist derzeit in den Kinder-Richtlinien festgelegt, dass bei der U2 bis zur U9 u. a. jeweils eine eingehende Untersuchung der Sinnesorgane erfolgen soll. Ein spezifischer Hörtest wird in den Kinder-Richtlinien nicht vorgeschrieben. Das derzeitige Diagnosealter für Hörstörungen wird im IQWiG-Bericht (S.1) mit 21 - 47 Monaten angegeben, die Hörgeräteversorgung erfolgt durchschnittlich erst in einem Alter von drei bis fünf Jahren.

Das Ziel eines Neugeborenen-Screenings ist es, angeborene Hörstörungen kurz nach der Geburt zu erkennen und eine Behandlung einzuleiten. Damit soll den betroffenen Kindern eine weitgehende normale Entwicklung ermöglicht werden. Die Ergebnisse der vom IQWiG ausgewerteten Modellprojektberichte und Screeningstudien legen nahe, dass durch ein universelles Neugeborenen-Hörscreening mit objektiven Testverfahren (OAE und/oder ABR) der Diagnosezeitpunkt und unter Beachtung struktureller Voraussetzungen auch der Behandlungszeitpunkt vorverlegt werden kann. Ein risikoorientiertes Screening würde hingegen nur ca. die Hälfte aller betroffenen Kinder detektieren.

Außerdem weisen die ausgewerteten Screeningstudien auf einen Nutzen des universellen Neugeborenen-Hörscreenings im Hinblick auf die sprachliche Entwicklung von hörbeeinträchtigten Kindern hin. Die Chancen auf eine normale Sprachentwicklung sind für gescreente Kinder höher.

Zusammenfassend kann festgestellt werden, dass angeborene Hörstörungen im Vergleich zu anderen angeborenen Störungen häufig sind und dass sie sowohl die körperliche als auch geistige Entwicklung in nicht geringfügigem Maße beeinträchtigen können (vgl. dazu auch § 26 SGB V). Angeborene Hörstörungen können u. a. mit Hörgeräten, Cochlea-Implantaten und begleitenden Fördermaßnahmen behandelt werden, so dass eine normale bzw. verbesserte Entwicklung möglich ist.

#### **4.3.3 Nutzen-Schaden-Abwägung**

Dem potenziellen Nutzen eines Neugeborenen-Hörscreenings (verbesserte Sprachentwicklung etc.) stehen grundsätzlich potenzielle Risiken in Form von direkten und indirekten Schäden gegenüber. Da die Testverfahren OAE und A-ABR nicht invasiv sind erscheinen direkte Schäden als unwahrscheinlich (IQWiG-Bericht S. 117). Zu den indirekten Schäden gehören unnötige Abklärungsuntersuchungen aufgrund falsch-positiver Befunde und die Übertherapie falsch-positiv diagnostizierter Kinder.

In den Stellungnahmen werden zur Abklärung auffälliger Befunde verschiedene Verfahren bzw. eine Kombination verschiedener Verfahren genannt (z. B. Tonschwellenaudiometrie oder A-ABR). Diese Verfahren sind ebenfalls nicht invasiv, so dass durch die Abklärungsdagnostik kein Schaden für die Kinder zu erwarten ist. Hinsichtlich einer therapeutischen Intervention bei hörgesunden Kindern konnten dem IQWiG-Bericht keine Angaben entnommen werden, ob oder wie häufig es solche Fälle gibt. Aber selbst wenn ein falsch-positiver Befund zu einer unnötigen Hörgeräteversorgung eines hörgesunden Kindes führen würde, wäre das reversibel.

Als möglicher Schaden falsch-positiver Befunde wird außerdem noch die Verunsicherung/psychische Belastung der Eltern genannt. Im IQWiG-Bericht wird hierzu eine systematische Übersichtarbeit der Arbeitsgruppe "Outcomes of Early Hearing Detection and Impairment (EHDI) Programs" zitiert. Diese Arbeit kommt zu dem Schluss, dass es prinzipiell keine Hinweise darauf gebe, dass Neugeborenen-Hörscreeningprogramme die Ängstlichkeit von Eltern wesentlich beeinflussen (IQWiG-Bericht S. 118).

Bei einer Spezifität von 98 % und einer Sensitivität von 90 % würden bei einer Geburtskohorte von 686.000 (Jahr 2005) von 823 Kindern mit Hörstörungen 704 durch ein universelles Neugeborenen-Hörscreening erkannt und 12.904 Kinder hätten einen falsch-positiven Befund (IQWiG-Bericht S. 124).


Aufgrund des geringen Schadenspotenzials bei falsch-positiven Befunden und des erheblichen zu erwartenden Nutzens bei Kindern, deren Hörstörung durch das Screening entdeckt wird, überwiegt nach Ansicht der TG der potenzielle Nutzen den potenziellen Schaden.

## **5 Empfehlung der Themengruppe**

Die TG empfiehlt auf Basis der Nutzenbewertung und der Bewertung zur Medizinischen Notwendigkeit die Einführung eines universellen Neugeborenen-Hörscreenings.

## 6 Anhang

### 6.1 Beratungsantrag

		Kassenärztliche Bundesvereinigung				
		Körperschaft des öffentlichen Rechts				
Gemeinsamer Bundesausschuss Unterausschuss Prävention		<b>Dezernat 1</b> <b>Nutzenbewertung ärztlicher Leistungen</b>				
Auf dem Seidenberg 3a		<b>Dr. Paul Rheinberger</b> Herbert-Lewin-Platz 2, 10623 Berlin Postfach 12 02 64, 10592 Berlin				
53721 Siegburg		Tel.: 030 / 40 05 – 1105 / 1106 Fax: 030 / 40 05 – 1190 www.kbv.de/hta				
Gemeinsamer Bundesausschuss Abteilung I		Eingang: 11. Jan. 2005				
		Original: <i>Dr. Pfenning</i>				
Kopie:		Dr. R / AZ P 45 10. Januar 2005				
Vorsitzender:	GF	StV Recht	StV Methodik	PfO	Verw.	Abt. II

**Antrag auf Überprüfung der Erfüllung der gesetzlichen Kriterien gem. § 25 Abs.3 SGB V zur Einführung einer Kinderuntersuchung gem. §26 SGB V zur Früherkennung von Hörstörungen bei Neugeborenen („Hörscreening für Neugeborene“)**

Sehr geehrte Damen und Herren,

die Kassenärztliche Bundesvereinigung beantragt die Überprüfung der Erfüllung der gesetzlichen Kriterien gem. § 25 Abs.3 SGB V zur Einführung einer Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen. Ziel ist die Einführung dieser Leistung in die „Richtlinien des Bundesausschusses zur Früherkennung von Krankheiten bei Kindern bis zur Vollendung des 6. Lebensjahres“ (Kinder-Richtlinien).

**Zielerkrankung, Epidemiologie**

Die Inzidenz angeborener kindlicher Schwerhörigkeit liegt bei 1:1000 bis 2:1000 und ist damit im Vergleich zu anderen Erkrankungen im Neugeborenenalter eine häufige Erkrankung. Nach den Ergebnissen des HTA-Berichtes des DIMDI 2004 liegt das durchschnittliche Lebensalter bei Erstdiagnose einer angeborenen Hörstörung ohne Neugeborenenhörscreening durchschnittlich bei 21 bis 46 Monaten.

Auf Grund der in Deutschland bisher unzureichenden Diagnostik durch lediglich unspezifische Hörteste wird die ab dem sechsten Lebensmonat notwendige Therapieeinleitung – z.B. durch Hörgeräteversorgung oder ein Cochlea-Implantat - bei hörgeschädigten Kindern verzögert, so dass erhebliche Entwicklungsstörungen bei den erkrankten Kindern resultieren.

**Methoden der Früherkennung von Hörstörungen**

Bei der Erfassung des Hörvermögens wird zwischen subjektiven und objektiven Hörtests unterschieden:  
Subjektive Methoden basieren auf Aussagen des Patienten über Hörempfindungen oder die subjektive Beobachtung von Hörreaktionen, sie besitzen eine geringe Spezifität und Sensitivität und sind häufiger erst bei älteren Kindern anwendbar. Objektive Methoden

G:\Dezernat1\Dez1 alle\LEV\_05\AZ\_TEXTE\45\_Praev\_Hörscreening\Korr\BerAntrag\_Hörscreening\_0110.doc

basieren auf physiologischen Messungen und erfordern lediglich die passive Kooperation des Kindes.

Als Screening-Untersuchungen für Neugeborene eignen sich daher eher die objektiven Hörprüfungen, zu denen z. B. die Messung otoakustischer Emissionen (OAE) gehören. Diese Untersuchungsmethode ist seit Ende 1995 als kurative vertragsärztliche Leistung eingeführt.

Nach den Ergebnissen des HTA-Berichtes des DIMDI 2004, der die medizinische Effektivität und die ökonomische Effizienz eines Neugeborenenhörscreeningprogramms untersucht hat, ist ein universelles Hörscreening kostenaufwändiger aber auch effektiver als ein Screeningprogramm, das sich ausschließlich auf Risikokinder richtet.

Danach werden in dem sensiblen Zeitfenster bis zum 6. Lebensmonat mit einem universellen Hörscreening 72 % , bei einem Risikoscreening 43 % und ohne systematisches Screening lediglich 13 % aller Kinder mit angeborenen Hörstörungen entdeckt.

### **Wissenschaftliche Erkenntnisse zu Screeninguntersuchungen**

Hörscreeningprogramme ermöglichen eine Vorverlegung der Identifikation einer Hörstörung und einen früheren Therapiebeginn. Die vorliegenden wissenschaftlichen Daten und Modellversuche zeigen deutliche Hinweise für den Nutzen eines Screenings auf angeborene und erworbene Hörstörungen bei Neugeborenen für den frühzeitigen und effektiven Einsatz verfügbarer adäquater Therapieformen.

In vielen Länder Europas existieren inzwischen Hörscreening-Programme, z.B. in Belgien, Luxemburg, Schweiz, in Österreich und in den Niederlanden. Ein großer Teil der amerikanischen Hörscreening-Programme hat zweistufige universelle Neugeborenen-Hörscreenings etabliert.

Große Multicenterstudien haben retrospektiv genauere Informationen über die Praktikabilität der Untersuchung hinsichtlich großer Probandenkollektive mit Aussagen zur Sensitivität der Methoden, Zahl der erfassten Kinder, Re-Test und Follow-up-Raten, gesammelt, z.B.:

- Studien in Hawaii (Mason und Herrmann, 1998)
- Studien von Texas (Finitzo et al., 1998)
- Studien von Colorado (Mehl und Thomson, 1998)
- New York State Universal Newborn Hearing Screening Demonstration Projekt (Prieve und Stevens, 2000) – zeigte verbesserte Daten zu Erfassungs- und Follow-up-Raten unter optimierten Screeningbedingungen.

Die Studie von Yoshinaga-Itano et al. (1996) untersuchte den positiven Effekt einer frühbehandelten Schwerhörigkeit auf die weitere kindliche Sprachentwicklung. Auch in anderen Studien begünstigt ein früher Interventionsbeginn, z.B. durch eine Hörgerätversorgung oder ein Cochlea-Implantat, die Sprachentwicklung.

Der HTA-Bericht des DIMDI (DAHTA63, Vol:12, 1. Auflage, 2004) empfiehlt die Einführung eines universellen Neugeborenenhörscreeningprogramms auch als Leistung der GKV in Deutschland – bei stationären Entbindungen, zur Sicherstellung einer höheren Erfassungsrates und der günstigeren Untersuchungsbedingungen bei Neugeborenen, noch während des Krankenhausaufenthaltes.

Das Modellprogramm zur Verbesserung der Früherfassung von Hörstörungen im Kindesalter als Machbarkeits- und Evaluationsstudie zum Einsatz otoakustischer Emissionen bei Neugeborenen (Hannover, 11/2004) unterstützt mit seinen Ergebnissen diese Bewertung. In diesem Modellversuch wurde das Neugeborenen-Hörscreening im deutschen Kontext auf seine Machbarkeit, seinen Nutzen, seine Effektivität und seine Kosten untersucht und bewertet.

**Fragestellung und Priorisierungshinweise**

Gemäß § 26 (1) SGB V haben Kinder Anspruch auf Untersuchungen zur Früherkennung von Krankheiten, die ihre körperliche und geistige Entwicklung in nicht geringfügigem Maße gefährden.

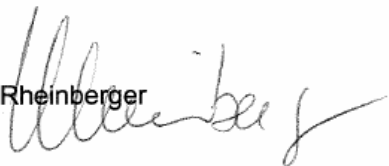
§ 25 Abs.3 SGB V schreibt als Voraussetzungen für solche Früherkennungsuntersuchungen zu Lasten der GKV vor, dass

1. es sich um Krankheiten handelt, die wirksam behandelt werden können
2. das Vor- oder Frühstadium dieser Krankheiten durch diagnostische Maßnahmen erfassbar ist
3. die Krankheitszeichen medizinisch-technisch genügend eindeutig zu erfassen sind
4. genügend Ärzte und Einrichtungen vorhanden sind, um die aufgefundenen Verdachtsfälle eingehend zu diagnostizieren und zu behandeln.

Diese Sachverhalte sind nach Auffassung der KBV zweifellos für angeborene Hörstörungen, die bisher unzureichend und zu spät diagnostiziert und therapiert werden, gegeben. Ggf. noch offene Fragen im Hinblick auf die Einführung einer Früherkennungsuntersuchung Neugeborener sind in Auswertung der wissenschaftlichen Literatur und der Modellversuche beantwortbar, sodass diese Untersuchung baldmöglichst als Leistung der GKV für alle Neugeborenen eingeführt werden sollte.

Mit freundlichen Grüßen

Dr. Paul Rheinberger

**Literatur**

- (1) Hörscreening für Neugeborene, HTA-Bericht der medizinischen Effektivität und der ökonomischen Effizienz, DIMDI, Vol: 12 (1. Aufl)/2004; Deckblatt, Zusammenfassung, wiss. Kurzfassung.
- (2) Abschlußbericht des Modellversuchs „Verbesserung der Früherkennung kindlicher Hörstörungen“, Prof. Lenarz et al, MHS Hannover, November 2004



## 6.2 Veröffentlichung des Beratungsthemas

### **Bekanntmachung**

**des Gemeinsamen Bundesausschusses gem. § 91 Abs. 5 SGB V  
über weitere Beratungsthemen  
zur Überprüfung gemäß § 135 Abs. 1 SGB V**

**vom 1. Februar 2005**

Der Gemeinsame Bundesausschuss überprüft gemäß gesetzlichem Auftrag für die ambulante vertragsärztliche Versorgung der gesetzlich Krankenversicherten neue ärztliche Methoden daraufhin, ob der therapeutische Nutzen, die medizinische Notwendigkeit und die Wirtschaftlichkeit nach gegenwärtigem Stand der wissenschaftlichen Erkenntnisse als erfüllt angesehen werden können. Das Ergebnis der Überprüfung entscheidet gemäß § 135 Abs. 1 SGB V darüber, ob eine neue Methode zu Lasten der GKV durchgeführt werden kann. Der vom Gemeinsamen Bundesausschuss beauftragte Unterausschuss veröffentlicht die neuen Beratungsthemen, die aktuell zur Überprüfung anstehen.

Entsprechend der Festsetzung des Unterausschusses vom 1. Februar 2005 werden folgende Themen indikationsbezogen beraten:

- „Hautkrebs-Screening“
- „Früherkennungsuntersuchung von Sehstörungen bei Kindern bis zur Vollendung des 6. Lebensjahres“
- „Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen (Hör-Screening für Neugeborene)“

Mit dieser Veröffentlichung soll insbesondere Sachverständigen der medizinischen Wissenschaft und Praxis, Dachverbänden von Ärztesellschaften, Spitzenverbänden der Selbsthilfegruppen und Patientenvertretungen, sowie Spitzenorganisationen von Herstellern von Medizinprodukten und -geräten Gelegenheit zur Stellungnahme gegeben werden.

Stellungnahmen zu o.g. Themen sind anhand eines Fragenkataloges innerhalb einer Frist von 6 Wochen nach dieser Veröffentlichung möglichst in elektronischer Form einzureichen und themenbezogen an folgende Adresse zu senden:

hautkrebsscreening@g-ba.de  
amblyopiescreening@g-ba.de  
hörscreening@g-ba.de

Die Fragenkataloge sowie weitere Erläuterungen erhalten Sie bei der Geschäftsstelle des Gemeinsamen Bundesausschusses:

Gemeinsamer Bundesausschuss  
Geschäftsführung  
Auf dem Seidenberg 3a  
53721 Siegburg

Siegburg, den 1. Februar 2005

Gemeinsamer Bundesausschuss  
Der Vorsitzende

Dr. jur. R. Hess

## 6.3 Fragenkatalog

### **Gemeinsamer Bundesausschuss gem. § 91 Abs. 5 SGB V Unterausschuss "Prävention"**

#### **Fragenkatalog zum Thema: „Screening auf Hörstörungen bei Neugeborenen“**

##### Vorbemerkung:

In § 25 Abs. 3 SGB V ist gesetzlich festgelegt, unter welchen Voraussetzungen Früherkennungsuntersuchungen zu Lasten der gesetzlichen Krankenkassen durchgeführt werden können. Der nachfolgende Fragenkatalog orientiert sich an diesen Vorgaben und der Verfahrensordnung des Gemeinsamen Bundesausschusses. Ihre Stellungnahme soll den Bundesausschuss bei der Beurteilung unterstützen, ob diese gesetzlichen Voraussetzungen erfüllt sind.

Maßgeblich für die Beratung des Gemeinsamen Bundesausschusses sind vor allem die wissenschaftlichen Belege (Studien und sonstige wissenschaftliche Literatur), die Sie zur Begründung Ihrer Stellungnahme anführen (zitierte Literatur bitte möglichst in Kopie oder in elektronischer Form beifügen).

##### Voraussetzung 1:

Es soll sich um eine Krankheit handeln, die wirksam behandelt werden kann.

1. Auf welche Hörstörung(en) sollte sich ein Screening für Neugeborene beziehen? (konkrete Bezeichnung der Hörstörung, Prävalenz und Inzidenz bei Neugeborenen in Deutschland)
2. Welche Therapien sind bei der von Ihnen genannten kindlichen Hörstörung in ihrer therapeutischen Wirksamkeit belegt und zu welchem Alter des Kindes sollten sie spätestens eingeleitet werden? Welche Faktoren beeinflussen ggf. eine wirksame Therapie?
3. In welchem Alter und mit welchem Erfassungsgrad wird derzeit diese Hörstörung diagnostiziert und therapiert?
4. Welche Folgen resultieren mit welcher Häufigkeit aus einer unbehandelten oder verspätet diagnostizierten oder therapierten kindlichen Hörstörung, und wie ist der Vorteil einer frühen gegenüber einer späten Therapie belegt?
5. Welches Ziel soll mit einem Screening auf Hörstörungen bei Neugeborenen erreicht werden?

##### Voraussetzung 2:

Vor- oder Frühstadien sollen durch diagnostische Maßnahmen erfassbar sein.

6. Sind Vor- oder Frühstadien der von Ihnen genannten Hörstörung durch Screening-Untersuchungen erfassbar?
7. Welche diagnostische Maßnahme (oder welche Kombination mit genauen Angaben zu gerätetechnischen Voraussetzungen) ist für ein Screening geeignet und zu welchem Zeitpunkt soll welcher Screeningtest durchgeführt werden? Bitte geben Sie zu dem von Ihnen empfohlenen Screeningtest möglichst genaue Angaben zur Zuverlässigkeit, Sensitivität und Spezifität, positiven und negativen prädiktiven Werten sowie Reproduzierbarkeit an.
8. Welcher Nutzen resultiert aus der von Ihnen vorgeschlagenen Maßnahme für welche Zielgruppe und wie lässt sich dieser Nutzen quantifizieren (z. B. auch Angaben zur Lebensqualität)?
9. Welche negativen Folgen sind bei einem Screening zu erwarten und welche Bedeutung messen Sie ihnen bei (z. B. falsch positive/negative Befunde, Belastung der Eltern durch Verdachtsbefunde, Abklärungsdiagnostik)?

Voraussetzung 3:

Die Krankheitszeichen sollen medizinisch-technisch genügend eindeutig zu erfassen sein.

10. Vorgehen bei auffälligem Screening-Ergebnis: Welche diagnostischen Verfahren sind allein oder in Kombination zum eindeutigen Nachweis (Abklärungsdiagnostik auffälliger Kinder) geeignet? Bitte geben Sie zu der von Ihnen empfohlenen Abklärungsuntersuchung möglichst genaue Angaben zur Zuverlässigkeit, Sensitivität und Spezifität, positiven und negativen prädiktiven Werten sowie zur Reproduzierbarkeit an.
11. Sind diese diagnostischen Verfahren standardisiert und welche Art der Durchführung gilt derzeit als Goldstandard?

Voraussetzung 4:

Genügend Ärzte und Einrichtungen sollen vorhanden sein, um die aufgefundenen Verdachtsfälle eingehend zu diagnostizieren und zu behandeln.

12. Sind in Deutschland genügend Ärzte und Einrichtungen vorhanden, um das Screening, die ggf. erforderliche Abklärungsdiagnostik und die ggf. erforderliche Therapie durchzuführen?
13. Welche Qualitätsvorgaben (z. B. fachlich/personell/apparativ, Durchführung, Dokumentation und Evaluation, Bewertung der Ergebnisqualität) halten Sie für ein solches Hör-Screening für erforderlich?
14. Wie sollte ein Screening organisiert sein (Erreichen der Zielgruppen, optimaler Testzeitpunkt, Testintervall, Folgediagnostik, Therapieeinleitung)?

Einschätzung der Wirtschaftlichkeit:

15. Wie hoch sind die Kosten der von Ihnen genannten Screening-Testverfahren pro Untersuchung und im Vergleich zueinander?
16. Wie hoch sind die Kosten des von Ihnen vorgeschlagenen Screenings pro Untersuchung und pro entdeckter kindlicher Hörstörung?
17. Wie hoch schätzen Sie die Gesamtkosten pro Jahr in Deutschland bei Screening aller Neugeborenen (Kosten/Nutzen-Abwägung für die Gesamtheit der Versicherten)?
18. Welche Kosten-Nutzen-Bilanz ergibt sich aus der Einführung eines Screenings und der rechtzeitig eingeleiteten Therapie gegenüber einem Verzicht auf diese Maßnahme? (Kosten/Nutzen-Abwägung für den einzelnen Patienten)

**Offenlegung von Interessen:**

Bitte geben Sie an, in welcher Funktion Sie diese Stellungnahme abgeben (z. B. Verband, Institution, Privatperson) und machen Sie Angaben zu Interessen Ihrer Person bzw. der Institution, für die Sie sprechen.

**Schlussbemerkung**

Gibt es zusätzliche Aspekte, die in den oben aufgeführten Fragen nicht berücksichtigt wurden, und die Sie darstellen möchten?

Bitte ergänzen Sie Ihre Stellungnahme obligat durch eine Liste der zitierten Literatur und eine Liste der Anlagen.

## 6.4 Übersicht der zum Beratungsthema eingegangenen Stellungnahmen

(Kursiv: Anmerkungen des Auswerters/der Auswerterin)

Stellungnehmende	Autor(en) und Datum der Erstellung	Abkürzung in der Synopse	Anlagen
<p>Gemeinsame Stellungnahme von</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Joint Committee „Frühkindliches Hören“,</li> <li>• Deutsche Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren, Kopf- und Halschirurgie e. V.,</li> <li>• Deutscher Berufsverband der Hals-Nasen-Ohrenärzte e. V.</li> <li>• Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie e. V.</li> </ul>	<p>Mitglieder der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie e. V., basierend auf Vorarbeiten der IKKNHS, Beiträgen des Joint Committee „Frühkindliches Hören“ und Mitgliedern der Liga für Hörgeschädigte</p> <p>Gez. Prof. Dr. E. Kruse, Präsident der DGPP</p> <p>30.03.2005</p>	DGPP	<p>Es fehlen die Anlagen A und B (siehe Stellungnahme letzte Seite).</p> <p>Beigelegt ist lediglich Anlage C (Dateien 1 bis 17, Verweis in der Synopse in eckigen Klammern).</p>
Hörscreeningprojekt der Hals-Nasen-Ohren-Klinik der Medizinischen Hochschule Hannover	<p>Prof. Dr. Günter Reuter, i. A. von Prof. Dr. Lenarz, Direktor der HNO und Projektantragsteller</p> <p>17.03.2005</p>	HNO_MHH	<p>Die Referenzliste ist unvollständig: 700 weitere Zitate zum Thema, auf die von den Autoren am Ende der Referenzliste hingewiesen wird, fehlen (siehe Stellungnahme letzte Seite).</p>
<p>Deutsche Akademie für Kinder- und Jugendmedizin e. V.</p> <p>Die Stellungnahme der DAKJ ist lt. einem Schreiben vom 12.4.2005 an die KBV mit dem Berufsverband der Kinder- und Jugendärzte BVKJ (Dr. Hartmann) abgestimmt.</p>	<p>Dr. med. Dipl.-Chem. Frank Pohlandt, im Namen und Auftrag der Deutschen Akademie für Kinder- und Jugendmedizin e.V. als Vorsitzender der Ad-Hoc-Kommission Neugeborenen-Hörscreening der DAKJ und klinisch tätiger Kinderarzt</p> <p>Gez. Prof. Dr. med. Dipl.-Chem. Frank Pohlandt, Vorsitzender der</p>	DAKJ	<p>Es wird durch die Autoren darauf hingewiesen, dass sich die Antworten auf das Konsensuspapier der IKKNHS beziehen.</p> <p>Zusätzlich Referenzliste.</p> <p><i>Die Antworten von DAKJ und Phon_MHH stimmen häufig wortwörtlich überein.</i></p>

6. Anhang

Stellungnehmende	Autor(en) und Datum der Erstellung	Abkürzung in der Synopse	Anlagen
	Ad-Hoc-Kommission Neugeborenen-Hörscreening der DAKJ und Dr. med. Henriette Högl, Geschäftsführerin der DAKJ 30.03.2005		
Klinik und Poliklinik für Phoniatrie und Pädaudiologie der Medizinischen Hochschule Hannover	Prof. Dr. M. Ptok 13.04.2005	Phon_MHH	Es wird durch den Autor darauf hingewiesen, dass sich die Antworten auf das Konsensuspapier der IKKNHS beziehen. Zusätzlich zwei Anlagen. <i>Die Antworten von DAKJ und Phon_MHH stimmen häufig wortwörtlich überein.</i>

## 6.5 Synopse der eingegangenen Stellungnahmen

(Kursiv: Anmerkungen des Auswerters/der Auswerterin)

### Abkürzungen

AABR	Automated auditory brainstem responses, Automatisierte akustisch evozierte Hirnstammpotentiale
BERA	Brainstem evoked response audiometry, Hirnstammaudiometrie
IKKNHS	Interdisziplinäre Konsensuskonferenz Neugeborenen-Hörscreening
DPOAE	Distorsionsprodukte otoakustischer Emissionen
OAE	Otoakustische Emissionen
TEOAE	Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen

### Abschnitt 1 – Es soll sich um eine Krankheit handeln, die wirksam behandelt werden kann

**Frage 1 – Auf welche Hörstörung(en) sollte sich ein Screening für Neugeborene beziehen? (konkrete Bezeichnung der Hörstörung, Prävalenz, Inzidenz bei Neugeborenen in Deutschland)**

Stellungnehmende	Antwort	Literaturhinweise	Anmerkungen
<b>DGPP</b>	Ziel des Screenings soll die Erfassung aller Kinder mit ein- oder beidseitiger Hörstörung aller Hörstörungsgrade sein, bei denen bei Geburt eine sensorineurale und/oder Schalleitungsstörung vorliegt. Prävalenz und Inzidenz liegen in Deutschland bei 1,2 pro 1.000 Neugeborene (1).	(1) Zentralregister für kindliche Hörstörungen	
<b>HNO_MHH</b>	Die Inzidenz angeborener Schwerhörigkeit liegt bei 1 - 2 pro 1.000 Neugeborene bei Normalgeburten und 1 pro 100 Neugeborene mit Risikofaktoren.		<i>Verweis auf internationale Studien ohne genaue Nennung.</i>
<b>DAKJ</b>	Ziel des Screenings ist die Detektion angeborener, relevanter, permanenter ein- oder beidseitiger Hörstörungen. Die Prävalenz liegt bei 1 - 2 pro 1.000 Neugeborene.		
<b>Phon_MHH</b>	Siehe DAKJ		

**Frage 2 – Welche Therapien sind bei der von Ihnen genannten kindlichen Hörstörung in ihrer therapeutischen Wirksamkeit belegt und zu welchem Alter des Kindes sollten sie spätestens eingeleitet werden? Welche Faktoren beeinflussen ggf. eine wirksame Therapie?**

Stellungnehmende	Antwort	Literaturhinweise	Anmerkungen
DGPP	<p>Therapeutisch stehen die <u>apparative Versorgung</u> und die <u>Hör-Sprach-Frühförderung</u> im Vordergrund. Aufgrund der bereits pränatal beginnenden Entwicklung des Hörsystems und der gestörten Ausreifung der Hörbahnen bei ausbleibenden Hörreizen, sollte die <u>Diagnostik und Therapie so bald wie möglich nach der Geburt</u> erfolgen (sensible Phase). Bisher wird hochgradige Schwerhörigkeit in Deutschland erst in einem Alter von 1,5-2 Jahren festgestellt, mittelgradige in einem Alter von 4 Jahren und geringgradige bei der Einschulung. Einflussfaktoren sind neben dem Alter des Kindes zum Zeitpunkt der Diagnose und des Therapiebeginns Frühfördermaßnahmen unter Einbeziehung von speziell ausgebildetem Personal und insbesondere der Eltern. <i>(Es folgt eine Darstellung der heutigen Situation in Deutschland)</i> Der Schwerpunkt der Hör-Sprachförderung, die bis zur Einschulung 1-2-mal wöchentlich stattfinden sollte, ist auf den Erwerb der Lautsprache ausgerichtet. Im Schnitt besuchen 30 % der hörgeschädigten Kinder einen Regelkindergarten und 20 % eine Regelschule, Tendenz steigend, starke regionale Unterschiede (1). An der Schule für Hörgeschädigte in Hamburg hat sich zwischen 2001 und 2004 der Anteil der lautsprachlich kommunizierenden Kinder von 67 auf 93 % erhöht und eine ähnliche Tendenz wird vom Berufsverband Deutscher Hörgeschädigtenpädagogen berichtet (BDH). <i>(Es folgt eine Darstellung der Frühfördermaßnahmen (2) und Therapie der manifesten Hörstörung (3)).</i> Weitere Literatur: (4) bis (17).</p>	<p>(1) Diller 2002 [C1]  (2) Joint Committee "Früh-kindliches Hören" [C6]  (3) IKKNHS [C2]  (4) Yoshinaga-Itano, Coulter und Thomson 2000  (5) Moeller 2000  (6) Birnholz und Benacer-raf 1983  (7) Eimas 1985  (8) Klinke 2001  (9) Finck-Krämer et al. 1998  (10) Bundesgemeinschaft der Eltern hörgeschädigter Kinder 2002  (11) Kunze et al. 2004 [C3]  (12) DGPP-Konsensus 2001 [C4]  (13) Tsirigotis 2000b  (14) Horsch 1998  (15) Papousek und Papousek 1989  (16) Yoshinaga-Itano 2004 [C5]  (17) Yoshinaga-Itano 2003</p>	
HNO_MHH	<p>Die Behandlungsmethoden umfassen neben der <u>Chirurgie</u> vor allem die <u>Hörgeräteversorgung</u> und unter bestimmten</p>	<p>(1) Schulze-Gattermann</p>	<p>Zu (1): <i>Dissertation zur Ökonomie von Cochlea-</i></p>

	Voraussetzungen die Versorgung mit einem <u>Cochlear Implant</u> . Eine frühzeitige Therapie führt zu einem besseren Behandlungserfolg (1). Eine Behandlung sollte <u>ab einem pantonalen Hörverlust von <math>\geq 35</math> db</u> erfolgen. Die Behandlungsverfahren sind optimiert und stehen in ausreichender Anzahl zur Verfügung.	2001	<i>Implantaten, Springer-Verlag.</i>
<b>DAKJ</b>	Ziel therapeutischer-habilitativer Maßnahmen ist die <u>Herstellung von Sprach- und Sozialkompetenz</u> , durch den Einsatz <u>apparativer Methoden (Hörgerät, CI) in Kombination mit Hör- und Sprachanbahnungstherapien</u> . Studien zur Verbesserung von Sprach- und Sozialkompetenz erreichen Cochlear-Level 2.		
<b>Phon_MHH</b>	Siehe DAKJ		

### Frage 3 – In welchem Alter und mit welchem Erfassungsgrad wird derzeit diese Hörstörung diagnostiziert und therapiert?

Stellungnehmende	Antwort	Literaturhinweise	Anmerkungen																				
<b>DGPP</b>	<table border="1"> <thead> <tr> <th>Hörverlust-grad</th> <th>Alter bei Vermutung</th> <th>Alter bei Diagnose</th> <th>Alter bei Therapiebeginn</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>25 - 40 dB (leicht)</td> <td>4,8</td> <td>6,1</td> <td>6,5</td> </tr> <tr> <td>40 - 69 dB (mittel)</td> <td>2,8</td> <td>3,8</td> <td>4,1</td> </tr> <tr> <td>70 - 94 dB (hochgradig)</td> <td>1,3</td> <td>2,0</td> <td>2,2</td> </tr> <tr> <td>ab 95 dB (resthörig bzw. taub)</td> <td>1,0</td> <td>1,7</td> <td>2,0</td> </tr> </tbody> </table> <p>(1)</p>	Hörverlust-grad	Alter bei Vermutung	Alter bei Diagnose	Alter bei Therapiebeginn	25 - 40 dB (leicht)	4,8	6,1	6,5	40 - 69 dB (mittel)	2,8	3,8	4,1	70 - 94 dB (hochgradig)	1,3	2,0	2,2	ab 95 dB (resthörig bzw. taub)	1,0	1,7	2,0	(1) Zentralregister für kindliche Hörstörungen	
Hörverlust-grad	Alter bei Vermutung	Alter bei Diagnose	Alter bei Therapiebeginn																				
25 - 40 dB (leicht)	4,8	6,1	6,5																				
40 - 69 dB (mittel)	2,8	3,8	4,1																				
70 - 94 dB (hochgradig)	1,3	2,0	2,2																				
ab 95 dB (resthörig bzw. taub)	1,0	1,7	2,0																				
<b>HNO_MHH</b>	Die mittlerweile 7. bundesweite Elternbefragung zum Thema ergab kaum eine Änderung beim Vermutungsalter zwischen 1976 und 2000 (1), (2). Auch der Zeitpunkt der fachärztlichen Bestäti-	(1) Löhle 2004 (2) Konsenspapier der																					



	gung änderte sich kaum (1976: 40 Monate; 2000: 36 Monate). Jedoch ging das Alter der Hörgeräteversorgung von 1976 52 Monaten auf 38 Monate im Jahr 2000 zurück. Es zeigen sich starke regionale Schwankungen. Das mittlere Diagnosealter für leichtgradige Hörstörungen betrug im Jahr 2000 6,5 Jahre, für mittelgradige 4,2 Jahre, für hochgradige 2,3 und für resthörige bzw. taube Kinder 1,8 Jahre (3). Das Hannover Modellprojekt konnte den Diagnosezeitpunkt signifikant verringern.	IKKNHS (3) Zentralregister für kindliche Hörstörungen	
<b>DAKJ</b>	Die Stellungnehmenden sprechen sich für ein generelles Neugeborenen-Hörscreening aus, da ein risikobezogenes Screening nur 30 – 50 % der angeborenen Hörstörungen erfasst ( <i>kein Verweis auf Literatur</i> ). Vorhandene Zahlen zeigen, dass Hörstörungen in Deutschland in der Regel erst spät erkannt werden (1). Der Erfassungsgrad angeborener Hörstörungen ist nicht bekannt. Erst im Säuglingsalter progrediente Hörstörungen (z. B. Connexin-26-Mutation) werden von einem Neugeborenen-Screening nicht erfasst.	(1) Zentralregister für kindliche Hörstörungen	
<b>Phon_MHH</b>	Siehe DAKJ		

**Frage 4 – Welche Folgen resultieren mit welcher Häufigkeit aus einer unbehandelten oder verspätet diagnostizierten oder theapierten kindlichen Hörstörung, und wie ist der Vorteil einer frühen gegenüber einer späten Therapie belegt?**

<b>Stellungnehmende</b>	<b>Antwort</b>	<b>Literaturhinweise</b>	<b>Anmerkungen</b>
<b>DGPP</b>	Antwort A: Mögliche Folgen sind Kommunikations- und Beziehungsdefizit in der Baby- und Kleinkindphase, Verzögerung oder unvollständig bleibende Hör-Sprachentwicklung, dauerhaft eingeschränkte Sprach-, Kommunikations- und Lernfähigkeit ( <i>kein Verweis auf Literatur</i> ). Zum letzten Teil der Frage wird ein im Rahmen des deutschen HTA-Berichts erstellter systematischer Review angeführt. Laut Review ergeben sich Hinweise darauf, dass eine frühe Intervention die Sprachentwicklung begünstigt, jedoch weisen alle Studien methodische Schwächen auf, so dass die Evidenz nicht als gut gesichert eingestuft wird (1).	(1) Schnell-Inderst et al. 2004 [C7] (2) Welzl-Müller 1998 (3) Reuter et al. 2000 (4) Heinemann und Bohner 2000 (5) Buser, Krauth und Adam 1997 (6) Bretschneider et al. 2001	Zu (1): Review im Rahmen des DIMDI-HTA-Berichts 2004

	Antwort B: Außerdem stellt die DGPP anhand des Standes 2001 der Modellstudie Hessen als weiteren Nutzen eines Screenings die Kostenreduktion durch vermehrten Besuch von Regelschulen anstatt wie bisher mehrheitlich von Sonderschulen dar. Die Kostenschätzungen erfolgten für die Geräte BERAphon®/MB11® und Evoflash® ( <i>es liegt nur ein Auszug vor, keine vollständige Publikation</i> ). (Es folgen 2 Kostentabellen aus Henke und Huber 1998 und eine tabellarische Kostendarstellung für TEOAE und BERA pro Untersuchung und entdecktem Fall aus der Literatur, die Quelle ist nicht angegeben). Demnach betragen die direkten Kosten auf der Basis des Preisniveaus von 1990 bei einer Lebenserwartung von 71 Jahren \$ 925.000 und die indirekten Kosten durch Einkommensverlust \$ 300.000-500.000. <i>Literatur: (2) bis (9)</i> .	(7) Henke und Huber 1998 (8) Zeitschrift für Audiologie 2004, Band 43 [C17] (9) Göttinger Hör-Sprachregister [C8]	
<b>HNO_MHH</b>	Es gibt ein „Zeitfenster“ für den Spracherwerb. Ohne Hörvermögen ist ein Spracherwerb nicht möglich (1).	(1) Yoshinaga-Itano et al. 1996-2005	
<b>DAKJ</b>	Ohne eine frühzeitige Intervention bleiben bei einer permanenten kindlichen Hörstörung die sprachliche, intellektuelle, soziale und emotionale Entwicklung beeinträchtigt.		<i>Verweis auf hinreichende Evidenz ohne genaue Nennung der Quellen.</i>
<b>Phon_MHH</b>	Siehe DAKJ		

#### Frage 5 – Welches Ziel soll mit einem Screening auf Hörstörungen bei Neugeborenen erreicht werden?

<b>Stellungnehmende</b>	<b>Antwort</b>	<b>Literaturhinweise</b>	<b>Anmerkungen</b>
<b>DGPP</b>	Ziel ist die vollständige und frühzeitige Erkennung therapeutisch relevanter Hörstörungen, um einen Therapiebeginn möglichst im ersten Lebenshalbjahr sicherzustellen (1), (2).	(1) Konsenspapier der IKKNHS [C2] (2) Gross et al. 2004 [C9]	
<b>HNO_MHH</b>	Ziel ist die Vorverlegung des Zeitpunktes von Diagnose und Therapie, da ein früherer Therapiebeginn die Hör-, Sprach- und allgemeine Entwicklung des Kindes verbessert (1). Studien zur Evaluation der Sprach- und Sozialkompetenz erreichen einen Evidenzlevel von 2 nach Cochrane (2).	(1) Lenarz et al. 2004 (2) Thompson et al. 2001	<i>Zu (1): Abschlussbericht d. Hannoveraner Modellprojekts</i>

<b>DAKJ</b>	Ziel ist die vollständige und frühzeitige Erkennung therapeutisch relevanter Hörstörungen, um einen Therapiebeginn möglichst im ersten Lebenshalbjahr sicherzustellen.		
<b>Phon_MHH</b>	Siehe DAKJ		

### **Abschnitt 2 – Vor- oder Frühstadien sollen durch diagnostische Maßnahmen erfassbar sein**

#### **Frage 6 – Sind Vor- oder Frühstadien der von Ihnen genannten Hörstörung durch Screening-Untersuchungen erfassbar?**

<b>Stellungnehmende</b>	<b>Antwort</b>	<b>Literaturhinweise</b>	<b>Anmerkungen</b>
<b>DGPP</b>	Nein.		
<b>HNO_MHH</b>	Ja!		
<b>DAKJ</b>	Nein.		
<b>Phon_MHH</b>	Nein.		

#### **Frage 7 – Welche diagnostische Maßnahme (oder welche Kombination mit genauen Angaben zu gerätetechnischen Voraussetzungen) ist für ein Screening geeignet und zu welchem Zeitpunkt soll welcher Screeningtest durchgeführt werden? Bitte geben Sie zu dem von Ihnen empfohlenen Screeningtest möglichst genaue Angaben zu Zuverlässigkeit, Sensitivität und Spezifität, positiven und negativen prädiktiven Werten sowie Reproduzierbarkeit an.**

<b>Stellungnehmende</b>	<b>Antwort</b>	<b>Literaturhinweise</b>	<b>Anmerkungen</b>
<b>DGPP</b>	Als geeignete Screeninginstrumente werden <u>sowohl otoakustische Emissionen (OAE als TEOAE oder DPOAE) wie auch die Ableitung akustisch evozierter Hirnstammpotentiale (AABR)</u> eingestuft. Es folgt eine Beschreibung der Funktionsweise und der Vor- und Nachteile. Positive Befunde innerhalb der ersten 24 h werden für die OAE mit 5 – 20 % angegeben. Die Sensitivität von TEOAE schwankt zwischen 96 und 100 %, die Spezifität zwischen 77 und 96 %. Für die AABR liegt die Sensitivität zwischen 89 und 100 % und die Spezifität zwischen 96 und 98% (1) bis (3).	(1) Kunze et al. 2004 [C3] (2) Gross et al. 2004 [C9] (3) Zeitschrift für Audiologie 2004, Band 43 [C17]	<i>Zu (1) DIMDI-HTA-Bericht</i>
<b>HNO_MHH</b>	Es stehen zwei geeignete Methoden zur Verfügung: die Ableitung otoakustischer Emissionen OAE und die automati-		<i>Verweis auf das Vorliegen zahlreicher Studien ohne ge-</i>

	sierte Hirnstammaudiometrie BERA. <i>Es folgt eine Beschreibung der Funktionsweise.</i>		<i>naue Nennung. Keine Zahlen zu Sensitivität, Spezifität und Vorhersagewerten</i>
<b>DAKJ</b>	Es stehen als Methoden zur Verfügung <u>die TOAE und die AABR</u> . Die <u>Vorteile</u> der TOAE gegenüber der AABR sind die technisch einfachere und raschere Handhabung und die niedrigeren Kosten. <u>Nachteilig</u> sind die höheren Positivraten, 4 % und mehr. Eine niedrigere Spezifität der TOAE macht eine höhere Zahl von Nachkontrollen notwendig.		<i>Keine Zahlen zu Sensitivität, Spezifität und Vorhersagewerten.</i>
<b>Phon_MHH</b>	Siehe DGPP		

**Frage 8 – Welcher Nutzen resultiert aus der von Ihnen vorgeschlagenen Maßnahme für welche Zielgruppe und wie lässt sich dieser Nutzen quantifizieren (z. B. durch Angaben zur Lebensqualität)?**

<b>Stellungnehmende</b>	<b>Antwort</b>	<b>Literaturhinweise</b>	<b>Anmerkungen</b>
<b>DGPP</b>	Ziel eines Screenings ist die Frühdiagnose und Frühtherapie hörgeschädigt geborener Kinder innerhalb der ersten sechs Lebensmonate, um eine Hör-Sprachentwicklung zu ermöglichen ( <i>Verweis auf Antworten zu den Fragen 2 und 4</i> ) als Voraussetzung für eine schulische und berufliche Laufbahn und für eine positive psychosoziale Kommunikationsentwicklung durch altersgerechte und differenzierte Kommunikationsfähigkeit. Eine signifikante Senkung des Diagnosealters war in Deutschland erst durch ein Neugeborenen-Screening möglich (1), (2). Zum Kosten-Nutzen-Effekt eines Screenings wird wiederum der deutsche HTA-Bericht zitiert, wonach die vorliegenden Studien nur bedingt geeignet sind, eine umfassende Kosten-Nutzen-Analyse durchzuführen (3), (4).	(1) Göttinger Sprachregister [C8] (2) Diller 2002 [C1] (3) Kunze et al. 2004 [C3] (4) Keren et al. 2002 [C10]	<i>Kein Verweis auf Belege für die Altersgrenze 6 Monate.</i>
<b>HNO_MHH</b>	Der Nutzen resultiert aus der deutlichen Vorverlegung der Diagnose und damit der Möglichkeit einer frühzeitigen Therapie (1), (2), (3), (4).	(1) Lenarz et al. 2004 (2) Weltz-Müller (3) Schultze-Gattermann 2001	<i>Zu (2) und (4): es fehlen genauere Angaben zu den Publikationen.</i>

		(4) Summerfield et al.	
<b>DAKJ</b>	Die späte Diagnose einer Hörstörung erschwert die Sprachentwicklung (1).	(1) Thompson et al. 2001	
<b>Phon_MHH</b>	Verweis auf Antwort zu Frage 4.		

**Frage 9 – Welche negativen Folgen sind bei einem Screening zu erwarten und welche Bedeutung messen Sie ihnen bei (z. B. falsch positive/negative Befunde, Belastung der Eltern durch Verdachtsbefunde, Abklärungsdiagnostik)?**

<b>Stellungnehmende</b>	<b>Antwort</b>	<b>Literaturhinweise</b>	<b>Anmerkungen</b>
<b>DGPP</b>	Mögliche negative Folgen sind unnötige psycho-physische Belastungen durch positive Befunde oder eine Störung der Eltern-Kind-Beziehung. Falsch-negative Resultate verzögern notwendige therapeutische Schritte. Auch lange Wartezeiten zwischen Verdachts- und Konfirmationsdiagnostik können zu Belastungen führen. Eine ständige Qualitätssicherung des Screenings mit zentraler Datenerfassung und Dokumentation sind notwendig (1) bis (4).	(1) Kerizian et al. 2001 (2) Hörscreening Hessen [C11] (3) Papousek und Papousek 1997 (4) Thomson et al. 2001 [C12]	
<b>HNO_MHH</b>	(1) Es treten keine falsch-negative Befunde auf und das Risiko wird eindeutig erfasst. Umfragen ergeben eine hohe Akzeptanz des Screenings bei den Eltern und der Öffentlichkeit und weisen auf ausreichende Information der Eltern.	(1) Lenarz et al. 2004	
<b>DAKJ</b>	Hohe Recallzahlen führen zu einer Verunsicherung der Eltern. Auch bei optimaler Durchführung eines Screenings liegen die Recallzahlen deutlich höher als beim metabolen und endokrinen Neugeborenen-Screening. Daher sollte auf einen Verdachtsfall möglichst rasch die Abklärung folgen. Eine umfassende Information der Eltern hilft, Unruhe und unnötige Sorge zu vermeiden (1), (2).	(1) Thompson et al. 2001 (2) Poulakis, Barker und Wake 2003	
<b>Phon_MHH</b>	Siehe DAKJ		

**Abschnitt 3 – Die Krankheitszeichen sollen medizinisch-technisch genügend eindeutig zu erfassen sein**

**Frage 10 – Vorgehen bei auffälligem Screeningergebnis: Welche diagnostischen Verfahren sind allein oder in Kombination zum eindeutigen Nachweis (Abklärungsdiagnostik auffälliger Kinder) geeignet? Bitte geben Sie zu der von Ihnen empfohlenen Abklärungsuntersuchung möglichst genaue Angaben zu Zuverlässigkeit, Sensitivität und Spezifität, positiven und negativen prädiktiven Werten sowie zur Reproduzierbarkeit an.**

**Und**

**Frage 11 – Sind diese diagnostischen Verfahren standardisiert und welche Art der Durchführung gilt derzeit als Goldstandard?**

<b>Stellungnehmende</b>	<b>Antwort</b>	<b>Literaturhinweise</b>	<b>Anmerkungen</b>
<b>DGPP</b>	In Deutschland gibt es langjährige Erfahrung mit den angewandten Methoden bei älteren Kindern und in den USA seit mehr als 10 Jahren auch bei Säuglingen. Alle „best practice“-Empfehlungen fordern die Absicherung einer Diagnose durch die Kombination unterschiedlicher diagnostischer Verfahren und die Durchführung durch pädaudiologisch erfahrene Zentren. Wird eine Hörstörung diagnostiziert, so erfordert dies ein differenziertes, interdisziplinäres Therapie- und Nachsorgekonzept unter starker Einbeziehung der Eltern. Eine gründliche Hördiagnostik mit Ermittlung der Hörschwelle ist wie die begleitende Hör-Sprach-Frühförderung Bedingung für eine erfolgreiche Hörgeräte-Versorgung. (1), (2), (3), (4). <u>Das Konsenspapier der DGPP enthält eine detaillierte Beschreibung der altersabhängigen (0 - 6 Monate; &gt; 6 Monate, &gt; 2 Jahre, &gt; 3 - 4 Jahre, &gt; 7 Jahre) Untersuchungsschritte.</u> (Verweis auf die Antwort zu Frage 2)	(1) ASLHA-Leitlinie 2004 [C13] (2) Joint Committee on Infant Hearing 2000 [C6] (3) Konsenspapiere DGPP 2001 und 2002 [C4 und C14] (4) Konsenspapier IKKNHS [C2], siehe auch Gross et al. 2004 [C9]	
<b>HNO_MHH</b>	Für ein Screening sollten die bestehenden Systeme mit einer automatisierten Antworterkennung verknüpft werden und validiert werden. Unterschiedliche Anbieter von Messinstrumenten bieten unterschiedliche Einstellungen bezüglich der Stimulationspegel an, die für ein Screening noch vereinheitlicht werden sollten.		<i>Kein Verweis auf Literatur.</i>
<b>DAKJ</b>	Empfohlen wird ein dreistufiges Screening- und Konfirmationsprogramm mit einem ersten Screening im Neugebore-		

	nenalter, einem Kontrollscreening innerhalb von 4 Wochen bei Kindern, die in der ersten Stufe auf mindestens einem Ohr testauffällig waren, und einer anschließenden Konfirmationsdiagnostik mit Hörschwellenbestimmung durch HNO-Ärzte und FÄ für Phoniatrie und Pädaudiologie. Sowohl die TOAE als auch die AABR sind standardisiert. Als Goldstandard zur Beurteilung des Hörvermögens gilt die Tonschwellenaudiometrie, ihr am nächsten kommt die AABR.		
<b>Phon_MHH</b>	Siehe DAKJ		

**Abschnitt 4 – Genügend Ärzte und Einrichtungen sollen vorhanden sein, um die aufgefundenen Verdachtsfälle eingehend zu diagnostizieren und zu behandeln**

**Frage 12 – Sind in Deutschland genügend Ärzte und Einrichtungen vorhanden, um das Screening, die ggf. erforderliche Abklärungsdagnostik und die ggf. erforderliche Therapie durchzuführen?**

<b>Stellungnehmende</b>	<b>Antwort</b>	<b>Literaturhinweise</b>	<b>Anmerkungen</b>
<b>DGPP</b>	Voraussetzung ist phoniatriisch-pädaudiologische Qualifikation. Mit derzeit 220 FÄ und ca. 50 Ärzten in Weiterbildung sieht die DGPP eine ausreichende Versorgung in Deutschland, die auch in Zukunft durch entsprechende Maßnahmen (Weiterbildungsordnung) gesichert werden müsste (1). Regionale Modellprojekte zeigen die Machbarkeit eines Screenings hinsichtlich Anleitung, Supervision und kontinuierlicher Qualitätskontrolle. Bezüglich Therapie erfolgt ein Verweis auf das Konsensuspapier der DGPP (2).	(1) Karte zur Verteilung der HNO-Zentren in der BRD [C15] (2) Konsenspapiere DGPP 2001 und 2002 [C4 und C14]	
<b>HNO_MHH</b>	Grundsätzlich ja, vorausgesetzt die Kinder werden auch zu Praxen gebracht, die ausgestattet und motiviert sind.		
<b>DAKJ</b>	Ja.		
<b>Phon_MHH</b>	Ja.		

**Frage 13 – Welche Qualitätsvorgaben (z. B. fachlich/personell/apparativ, Durchführung, Dokumentation und Evaluation, Bewertung der Ergebnisqualität) halten Sie für ein solches Hörscreening für erforderlich?**

Stellungnehmende	Antwort	Literaturhinweise	Anmerkungen
<b>DGPP</b>	Verfügbarkeit für alle Neugeborenen. Sichere Fallidentifikation und niedrige Rate falsch-positiver Befunde. Definiertes Diagnoseinstrumentarium und standardisierte Therapie. Es muss möglich sein, identifizierte Neugeborene einer weiteren Diagnostik und Therapie zuführen zu können. Dokumentation, die medizinischen und epidemiologischen Ansprüchen genügt. Phoniatriisch-pädaudiologische Qualitätskontrolle und -sicherung. (1), (2).	(1) Konsenspapiere DGPP 2001 und 2002 [C4 und C14] (2) Ptok 2003, Konsensuspapier der IKKNHS [C2]	
<b>HNO_MHH</b>	Die Erstuntersuchung kann im Krankenhaus von Pflegepersonal durchgeführt werden. Es sollte die Möglichkeit geben, nicht untersuchte Kinder oder Kinder mit nicht eindeutigem Untersuchungsergebnis wieder einbestellen zu können. Das Ergebnis sollte in das gelbe Untersuchungsheft eingetragen und zusätzlich zur Qualitätssicherung einem regionalen Screeningzentrum übermittelt werden.		
<b>DAKJ</b>	Verweis auf das Konsensuspapier der IKKNHS.		
<b>Phon_MHH</b>	Siehe DGPP.		

**Frage 14 – Wie soll ein Screening organisiert sein (Erreichen der Zielgruppen, optimaler Testzeitpunkt, Testintervall, Folgediagnostik, Therapieeinleitung)?**

Stellungnehmende	Antwort	Literaturhinweise	Anmerkungen
<b>DGPP</b>	(1) <i>DGPP verweist außerdem auf (2), (3).</i> <u>Zielgruppe:</u> Alle Neugeborenen (unabhängig ob in oder außerhalb einer Klinik geboren) sollen einem Hörscreening vor dem Ende des 1. Lebensmonats unterzogen werden. Alle nach dem Screening und einer Kontrolle testauffälligen Kinder sollen vor Ablauf des 3. Lebensmonats einer phoniatriisch-pädaudiologischen Diagnostik zugeführt werden. Alle Säuglinge mit testnegativem Screening, aber Risikofaktoren	(1) Konsenspapiere DGPP 2001 und 2002 [C4 und C14] (2) Gross et al. 2004 [C9] (3) Hessisches Modellprojekt [C11]	



	<p>sollten im Rahmen der Vorsorgeuntersuchungen gezielt beobachtet werden. <u>Zeitpunkt:</u> Das Screening sollte noch in der Geburtsklinik vor Entlassung des Kindes erfolgen. Die besten Ergebnisse werden ab dem 2. Lebensstag erzielt (<i>kein Verweis auf Literatur</i>). Bei Kindern, die früher entlassen oder nicht in der Klinik zu Welt kommen, sollte das Screening innerhalb der ersten 10 Tage erfolgen.</p> <p><u>Diagnostik:</u> Empfohlen wird ein dreistufiges Modell mit Erstscreening in den ersten Lebensstagen, Kontrolle innerhalb von 4 Wochen und phoniatriisch-pädaudiologischer Konfirmationsdiagnostik und Hörschwellenbestimmung innerhalb der ersten 3 Lebensmonate.</p>		
<b>HNO_MHH</b>	<p>Die Gerätetechnik ist so weit fortgeschritten, dass ein Screening bereits in den ersten Lebensstunden möglich ist, und nur 1 – 2 % der Untersuchungen nach 48 h wiederholt werden müssen. Eine Spezifität von 98% wird auch bei Neugeborenen unter 36 h erreicht. Bei Stimulation mit 35 dB gibt es bzgl. altersabhängiger Spezifität keinen Unterschied zwischen OAE und BERA. Die Screeningergebnisse sollten aus qualitätssichernden Gründen frühestmöglich einem regionalen Screeningzentrum zugeführt werden. Dieses Zentrum soll alle Ergebnisse (Screening, Kontrolle, Konfirmationsdiagnostik, Therapiebeginn) bündeln, und sie in anonymisierter Form den Leistungserbringern regelmäßig zur Qualitätskontrolle zur Verfügung stellen.</p>		<i>Kein Verweis auf Literatur.</i>
<b>DAKJ</b>	Siehe DGPP		
<b>Phon_MHH</b>	Siehe DGPP		

**Abschnitt 5 – Einschätzung der Wirtschaftlichkeit**

**Frage 15 – Wie hoch sind die Kosten der von Ihnen genannten Screening-Testverfahren pro Untersuchung und im Vergleich zueinander?**

**Frage 16 - Wie hoch sind die Kosten des von Ihnen vorgeschlagenen Screenings pro Untersuchung und pro entdeckter kindlicher Störung?**

**Frage 17 – Wie hoch schätzen Sie die Gesamtkosten pro Jahr in Deutschland bei Screening aller Neugeborenen (Kosten/Nutzen-Abwägung für die Gesamtheit der Versicherten)?**

**Frage 18 – Welche Kosten-Nutzen-Bilanz ergibt sich aus der Einführung eines Screenings und der rechtzeitig eingeleiteten Therapie gegenüber einem Verzicht auf diese Maßnahme (Kosten/Nutzen-Abwägung für den einzelnen Patienten)?**

Stellungnehmende	Antwort	Literaturhinweise	Anmerkungen
<b>DGPP</b>	Die DIMDI-HTA-Arbeitsgruppe führte anhand der gefundenen Literatur ( <i>laut Bericht spärlich und methodisch eher schwach</i> ) eine Modellrechnung für die hypothetische Gruppe von 100.000 Kindern über einen Zeitraum von 10 Jahren durch und kommt zu folgenden Ergebnissen (1): Kosten für ein universelles Screening 2 Mio. €, Kosten pro entdeckte Hörstörung 13.395 €, Detektionsrate bis zum Alter von 6 Monaten 72 %. Kosten für ein selektives Screening 1 Mio. €, Kosten pro entdeckte Hörstörung 6.715 €, Detektionsrate 43 %. Kosten ohne Screening 0,6 Mio. €, Kosten pro entdeckte Hörstörung 4.125 €, Detektionsrate 13 %. Die Zusammenfassung der Literatur (15 Publikationen) ergibt direkte medizinische Kosten zwischen 1,59 und 187,38 € pro Neugeborenem und Kosten zwischen 3.083 und 96.404 € pro entdecktem Fall in Abhängigkeit von Testmethode und -setting. <i>Weitere Literatur:</i> (2), (3).	(1) Kunze et al. 2004 [C3], S. 382 ff. oder Hessel et al. 2003 [C16] (2) Grill 2005 (3) Kezirian et al. 2001	<i>Antworten zu den Fragen 15 - 18 zu einer Antwort zusammengefasst.</i>
<b>HNO_MHH</b>	(1) Die Modelle beinhalten die Kosten für Einführung, Geräteanschaffung, laufende Gerätekosten, Kosten für Monitoring und Hörtestdurchführung. Beim Modell 1 betragen die Screeningkosten 9,3 Mio. €, pro Kind 16,13 € und pro Fall 15.560 €. Für Modell 2 werden Screeningkosten von 21,1 Mio. € errechnet, pro Kind belaufen sich die Kosten auf 33,76 € und pro Fall auf 32.727 €. Modell 3 kommt auf 14,4 Mio. € Screeningkosten. Pro Kind sind das 22,41 € und pro	(1) Lenarz et al. 2004 (2) Empfehlungen des Joint Committee of Infant Hearing 1990 und 1994 (3) Boshuizen et al. 2001 (4) Kezirian et al. 2001 (5) Kanne et al. 1999	<i>Antworten zu den Fragen 15 - 18 zu einer Antwort zusammengefasst</i> <i>Beigelegt sind 3 abstracts: Gorga und Neely 2003; Keren et al. 2002 und Kezirian et al. 2001.</i>

	<p>Fall 21.825 €. Die höheren Kosten der Modelle 2 und 3 im Vergleich zum ersten Modell kommen durch eine Verschiebung der Leistungserbringung von der Klinik hin zu niedergelassenen Kinder- und HNO-Ärzten (<i>genauer geht aus dem Text nicht hervor</i>). Unter Kostengesichtspunkten schneidet Modell 1 auch nach erfolgter Inkrementalanalyse am besten ab, allerdings zeigt dieses Modell mit 93,2 % auch die niedrigste Erfassungsrate, wobei diese durch den zu erwartenden Routinierungseffekt noch ansteigen könnte. Die Modelle 2 und 3 haben auf der einen Seite Erfassungsraten von 97,8 und 99,3 %, auf der anderen Seite bedeutet jedes zusätzlich erfasste Kind eine Kostenzunahme von 394 € für Modell 2 bzw. 119 € für Modell 3. Modell 3 würde im Vergleich zu Modell 1 5,5 % mehr Fälle entdecken, allerdings müssten dafür um 48 % höhere Gesamtkosten aufgebracht werden im Vergleich zu Modell 1.</p> <p>Die Zusammenfassung anderer gesundheitsökonomischer Studien zum Thema kommt zum Schluss, dass ein Vergleich untereinander durch Unterschiede in den Studienperspektiven, im Setting und in den angewandten Methoden und Kalkulationen kaum möglich ist (<i>folgende Quelle werden dabei erwähnt: (2) bis (13)</i>).</p>	<p>(6) Maxon et al. 1995  (7) Vohr et al. 2001  (8) Keren et al. 2002  (9) Kemper und Downs 2000  (10) Friedland et al. 1996  (11) Bretschneider et al. 2001  (12) Mason und Herrmann 1998  (13) Stobe 2000</p>													
<p><b>DAKJ</b></p>	<p><b>Zu 15 und 16:</b> Bei einem universellen Screening verursacht eine Messung mit TEOAE im Vergleich zu AABR geringere Kosten, aber höhere Recall-Raten.</p> <p>UK: TEOAE pro Fall £ 19.000 (1)  USA: (2) in \$</p> <table border="1" data-bbox="448 1141 1075 1340"> <thead> <tr> <th></th> <th>Pro Kind</th> <th>Pro Fall</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>TEOAE</td> <td>28,69</td> <td>14.347</td> </tr> <tr> <td>AABR</td> <td>32,81</td> <td>16.405</td> </tr> <tr> <td>Two-step /TEOAE + AABR)</td> <td>33,05</td> <td>16.527</td> </tr> </tbody> </table>		Pro Kind	Pro Fall	TEOAE	28,69	14.347	AABR	32,81	16.405	Two-step /TEOAE + AABR)	33,05	16.527	<p>(1) <i>Autor unbekannt</i> Screening infants for congenital deafness. J Med Screen 2001; 8: 165  (2) Vohr et al. 2001  (3) Kezirian et al. 2001  (4) Boshuizen et al. 2001</p>	<p><i>Antworten zu den Fragen 15 und 16 zu einer Antwortzusammengefasst.</i></p>
	Pro Kind	Pro Fall													
TEOAE	28,69	14.347													
AABR	32,81	16.405													
Two-step /TEOAE + AABR)	33,05	16.527													

	<p>USA: (3) in \$</p> <table border="1"> <thead> <tr> <th></th> <th>Pro Kind</th> <th>Pro Fall</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>TEOAE</td> <td>13</td> <td>5.100</td> </tr> <tr> <td>AABR</td> <td>25</td> <td>9.500</td> </tr> </tbody> </table> <p>NL: (4) in €</p> <table border="1"> <thead> <tr> <th></th> <th>Pro Kind</th> <th>Pro Fall</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>TEOAE</td> <td>25</td> <td>25.000</td> </tr> <tr> <td>AABR</td> <td>39</td> <td>38.500</td> </tr> </tbody> </table> <p><b>Zu 17:</b> Hochrechnung aus den niederländischen Kosten 20-30 Mio. € (4).  <b>Zu 18:</b> 25.000-38.000 €.</p>		Pro Kind	Pro Fall	TEOAE	13	5.100	AABR	25	9.500		Pro Kind	Pro Fall	TEOAE	25	25.000	AABR	39	38.500		
	Pro Kind	Pro Fall																			
TEOAE	13	5.100																			
AABR	25	9.500																			
	Pro Kind	Pro Fall																			
TEOAE	25	25.000																			
AABR	39	38.500																			
<b>Phon_MHH</b>	<p>Seitens der IKKNHS wurde hierzu noch nicht Stellung genommen.</p> <p><i>Im Anschreiben zur Stellungnahme wird zum Thema Kosten wie folgt Stellung genommen:</i></p> <p>UK: TEOAE Kosten pro entdecktem Fall: £19.000  USA: TEOAE: \$ 28,69 pro Untersuchung, \$ 14.347 pro entdecktem Fall  AABR: \$ 32,81/\$16.405  TEOAE/AABR two Stepp: \$33,05/\$ 16.527  USA TEOAE \$ 13 pro Untersuchung, \$ 5.100 pro entdecktem Fall  AABR \$ 25 pro Untersuchung, \$ 9500 pro entdecktem Fall  NL TEOAE x 3: € 25 pro U, € 25.000 pro entdecktem Fall  AABR: € 39 pro U, € 38.500 pro entdecktem Fall</p>		<i>Antwort zu den Fragen 15 - 18.</i>																		

**Offenlegung der Interessen: vgl. Kap. 6.4**

**Gibt es zusätzliche Aspekte, die in den oben aufgeführten Fragen nicht berücksichtigt wurden, und die Sie darstellen möchten?**

<b>Stellungnehmende</b>	<b>Antwort</b>	<b>Literaturhinweise</b>	<b>Anmerkungen</b>
<b>DGPP</b>	Bitte bedenken Sie bei Ihren Beratungen und Ihrer Entscheidung, dass wir in der Bundesrepublik für Kinder mit angeborenen Hörstörungen qualitativ international in der sozialpolitischen Spitze rangieren könnten statt angesichts der realen Erfassungssituation (s. Frage 3) in einer unzumutbar niedrigen Position. Bis zur Etablierung eines universellen Neugeborenen-Hörscreenings haben jeden Tag wieder betroffene Kinder und ihre Familien ihr Leben lang unter den Folgen dieser unnötigen, wohlgemerkt vermeidbaren Deprivation zu leiden, weil sie keine hinreichend starke Lobby zur Umsetzung bereits des heutigen Wissens haben.		

## 6.6 Auftrag zur Bewertung von Nutzen und Medizinischer Notwendigkeit an das IQWiG



### **Auftrag des Gemeinsamen Bundesausschusses an das**

### **Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen**

Der Gemeinsame Bundesausschuss in der Besetzung nach § 91 Abs. 2 SGB V hat in seiner Sitzung vom 15.03.2005 den folgenden Auftrag gemäß § 139b Abs. 1 S. 1 SGB V beschlossen:

#### **I. Auftragsgegenstand und –umfang**

Das Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen (IQWiG) soll gemäß § 139a Abs. 3 Nr. 1 SGB V die Bewertung des Nutzens und der medizinischen Notwendigkeit der

**„Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen (Hör-Screening für Neugeborene)“**

wie im Antrag vom 19.01.2005 genannt, vornehmen.

Dieser Auftrag soll zeitlich prioritär vor dem in der gleichen Sitzung am 15.02.2005 beschlossenen Auftrag zum Sehscreening bearbeitet werden.

Die beim Gemeinsamen Bundesausschuss eingegangenen Stellungnahmen sind im Rahmen dieses Auftrages zu berücksichtigen. Die Arbeitsergebnisse sollen die Grundlage für die Bewertung des Gemeinsamen Bundesausschusses bilden, ob die Methode für eine ausreichende, zweckmäßige und wirtschaftliche Versorgung der Versicherten unter Berücksichtigung des gegenwärtigen Standes der medizinischen Erkenntnisse und der für Früherkennungsleistungen geltenden Kriterien der §§ 25 Abs. 3 und 26 SGB V erforderlich ist. Sofern für die Bearbeitung des Auftrages eine Priorisierung der einzelnen Indikationen und Fragestellungen erforderlich ist, sollen diese Arbeitsschritte mit den alternierenden Vorsitzenden des Unterausschusses Prävention bzw. nach In-Kraft-Treten der Verfahrensordnung des Gemeinsamen Bundesausschusses mit der Themengruppe (im Folgenden: Ansprechpartner) abgestimmt werden.

Ergebnisse oder Teilergebnisse der Auftragsbearbeitung sind innerhalb einer mit den Ansprechpartnern abzusprechenden angemessenen Frist vor einer Veröffentlichung durch das Institut der Geschäftsführung des Gemeinsamen Bundesausschusses zuzuleiten.

Falls bei der Literaturrecherche zum Nutzen und zur medizinischen Notwendigkeit auch Studien identifiziert werden, die sich mit Fragen der Wirtschaftlichkeit der Methode beschäftigen, sollten diese Studien dem Gemeinsamen Bundesausschuss zur weiteren Bewertung übermittelt werden.

Beauftragung des Instituts für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen (IQWiG)  
zur Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen (Hör-Screening für Neugeborene)

1. Konkretisierungsgespräch: 15.04.2005  
Weitere Konkretisierung: AG 02.06.2005 und 26.07.2005

---

**Konkretisierung:**

Einschränkung auf die in den Stellungnahmen genannten Untersuchungstechniken (automatisierte BERA und OAEs).

Wie ist jeweils die diagnostische Genauigkeit (Validität) der in den SN genannten Untersuchungstechniken?

Welche der in den SN vorgeschlagenen Untersuchungstechniken ist in einem Screeningsetting am besten geeignet (Auswirkung von Untersucher/Setting; Aufwand), um diese angeborene Schwerhörigkeit festzustellen?

Einschränkung auf schwerwiegende, d.h. im Hinblick auf den Spracherwerb therapiebedürftige angeborene Schwerhörigkeit bei Neugeborenen

- Ab welchem Grad einer angeborenen Hörstörung (einseitig/beidseitig) ist der Spracherwerb nicht mehr adäquat möglich?
- Überprüfung des Nutzens einer vorgezogenen Erkennung verbunden mit einer frühzeitigen Konsequenz im Hinblick auf patientenrelevante Endpunkte (adäquater, d.h. spontaner, Spracherwerb; ggf. Hörvermögen und soziale Entwicklung)

**II. Weitere Auftragspflichten**

Mit dem Auftrag wird das Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen verpflichtet

- a) die jeweils gültige Verfahrensordnung zu beachten,
- b) in regelmäßigen Abständen über den Stand der Bearbeitung zu berichten,
- c) den Gremien des Gemeinsamen Bundesausschusses für Rückfragen und Erläuterungen auch während der Bearbeitung des Auftrages zur Verfügung zu stehen und
- d) die durch die Geschäftsordnung des Gemeinsamen Bundesausschusses bestimmte Vertraulichkeit der Beratungen und Beratungsunterlagen zu beachten.

**III. Abgabetermin**

Die Abgabe der Auftragsergebnisse an den Gemeinsamen Bundesausschuss soll bis zum

**31.03.2006**

erfolgen.

Beauftragung des Instituts für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen (IQWiG)  
zur Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen (Hör-Screening für Neugeborene)

1. Konkretisierungsgespräch: 15.04.2005  
Weitere Konkretisierung: AG 02.06.2005 und 26.07.2005
- 

Es werden vorläufig weiterhin folgende Zeitpunkte für die Fertigstellung bzw. Vorlage von Teilergebnissen der Auftragsbearbeitung - definiert im Methodenpapier des IQWiG - vereinbart:

- Ende Juli 2005                      Berichtsplan
- Ende Dezember 2005            Vorbericht
- Ende Februar 2006              Zwischenbericht

#### **IV.     Unterlagen zum Auftrag**

Mit diesem Auftrag werden dem Institut folgende Unterlagen zugeleitet:

- Antrag mit Anlagen   (liegt bereits vor, 15.04.05)
- Fragenkatalog         (liegt bereits vor, 15.04.05)
- Stellungnahmen       (liegt bereits vor, 15.04.05)
- Liste der in den Stellungnahmen benannten Literatur (liegt bereits vor, 26.04.05)



## 6.7 Berichtsplan des IQWiG zum Auftrag



**Berichtsplan  
zum Bericht  
„Früherkennungsuntersuchung  
von Hörstörungen bei Neugeborenen“**

[Auftrag S05-01]

Version 1.0  
Stand: 14. Oktober 2005



Berichtsplan S05-01

---

Thema: Bewertung des Nutzens und der medizinischen Notwendigkeit der Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen

Auftraggeber: Gemeinsamer Bundesausschuss

Datum des Auftrags: 15.03.2005

Interne Auftragsnummer: S05-01

Kontakt:

Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen  
Dillenburger Str. 27  
51105 Köln

Tel: 0221/35685-0  
Fax: 0221/35685-1  
Email: S05-01@iqwig.de



## Inhaltsverzeichnis

1	Hintergrund.....	4
2	Ziel der Untersuchung.....	8
3	Kriterien für den Einschluss von Studien in die Untersuchung.....	10
3.1	Population.....	10
3.2	Intervention und Vergleichsbehandlung.....	10
3.3	Zielgrößen.....	11
3.4	Studientypen.....	11
3.5	Sonstige Studiencharakteristika.....	12
3.6	Ein-/Ausschlusskriterien.....	12
4	Informationsbeschaffung.....	14
5	Informationsbewertung.....	15
6	Informationssynthese und -analyse.....	16
6.1	Meta-Analyse.....	16
6.2	Sensitivitätsanalyse.....	16
6.3	Subgruppenanalyse.....	16
7	Literaturverzeichnis.....	18
8	Anhang.....	21
8.1	Zeitplan.....	21
8.2	Abkürzungsverzeichnis.....	22

## 1 Hintergrund

Der Gemeinsame Bundesausschuss (G-BA) hat in seiner Sitzung vom 15.03.2005 beschlossen, das Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen (IQWiG) mit der Bewertung des Nutzens und der medizinischen Notwendigkeit der Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen (Hörscreening für Neugeborene) zu beauftragen. Dem vorliegenden Auftrag liegt ein Antrag der Kassenärztlichen Bundesvereinigung (KBV) vom 10.01.2005 auf Überprüfung der Erfüllung der gesetzlichen Kriterien gem. §25 Abs.3 SGB V zur Einführung einer Kinderuntersuchung gemäß §26 SGB V zur Früherkennung von Hörstörungen bei Neugeborenen zugrunde. Die Auftragskonkretisierung erfolgte am 26.07.2005.

Nach Schätzungen des Deutschen Zentralregisters für kindliche Hörstörungen liegt die **Prävalenz von angeborenen Hörstörungen** in Deutschland bei circa 1 bis 3 pro 1.000 Neugeborene [1,2]. Für Kinder mit Risikofaktoren (zum Beispiel Frühgeburten, intrauterine Infektionen, Chromosomenanomalien [3]) wird die Prävalenz auf 10 bis 30 pro 1.000 geschätzt. Nach dem Grad des Hörverlustes lassen sich Hörstörungen einteilen in leichte (Hörschwelle bei 25 bis 40 dB), mittelgradige (41 bis 60 dB), hochgradige (61 bis 80 dB) und Resthörigkeit/Taubheit (>81 dB) [4]. Das Diagnosealter für Hörstörungen liegt derzeit bei circa 2,0-2,5 Jahren (für hochgradige Hörstörungen und Resthörigkeit/Taubheit) beziehungsweise bei circa 4-6 Jahren (für leichte und mittelgradige Hörstörungen), wobei eine entsprechende Behandlung durchschnittlich erst drei bis sechs Monate nach Diagnosestellung einsetzt [2].

Die **Entwicklung der Organe des Hörsystems** erfolgt nahezu vollständig pränatal [2]. Das heißt, gesunde Neugeborene verfügen schon gegen Ende der Schwangerschaft über einen funktionierenden Gehörsinn. Sie können bereits akustische Reize wahrnehmen und verarbeiten. Diese Stimulierung fördert die weitere Reifung und Ausbildung des Hörsinnes (Hörbahnreifung). Neugeborene mit einer angeborenen Hörstörung sind also bereits zum Zeitpunkt der Geburt in ihrer Entwicklung gegebenenfalls verzögert. In der Folge unterbleibt auch die weitere adäquate akustische Stimulierung. Dies kann zu irreversiblen Defiziten des Hörsystems führen [2,5].



## Berichtsplan S05-01

Je nach Schweregrad des Hörverlustes und der Fähigkeit zur Kompensation werden mehr oder weniger gravierenden Einschränkungen in der Lebensqualität und (Sprach-)Entwicklung genannt [2,5]. Der Verlust des Hörvermögens ist ein wesentlicher Faktor mit direkten negativen Konsequenzen im Hinblick auf den Spracherwerb [6]. Obwohl häufig ein Hörverlust von  $\geq 40$  dB als kritischer Wert im Hinblick auf den Spracherwerb betrachtet wird, ist eine Grenze nicht eindeutig definiert. Als sekundäre Folgen der Hörstörung werden auch kognitive, emotionale und psychosoziale Entwicklungs-beinträchtigungen diskutiert [2,5]. Ziel eines **Neugeborenen Hörscreenings** ist es, angeborene Hörstörungen rechtzeitig zu erkennen und zu behandeln. Damit soll den betroffenen Kindern eine weitgehend normale Entwicklung ermöglicht werden [2,9]. Als mögliche Screeningstrategien werden die Untersuchung aller Neugeborenen (Universelles Neugeborenen Hörscreening; UNHS) und ein Screening von Kindern mit Risikofaktoren für eine Hörstörung (Screening von Risikokindern) diskutiert [2,5].

In der letzten Zeit haben zwei Verfahren im Rahmen des Neugeborenen Hörscreenings Bedeutung erlangt: Die Messung otoakustischer Emissionen (OAE) und die Ableitung akustisch evozierter Potenziale (AEP, zum Beispiel mittels ABR: „auditory brainstem response“) [2,10,11]. Bei den **otoakustischen Emissionen** unterscheidet man transitorisch evozierte akustische Emissionen (TEOAE) und Distorsionsprodukte otoakustischer Emissionen (DPOAE). Otoakustische Emissionen sind Schallwellen, die bei akustischer Reizung entstehen und im Gehörgang gemessen werden können. Sie indizieren die Intaktheit der äußeren Haarzellen und damit die Funktionsfähigkeit des peripheren Hörorgans [10]. Allerdings kann keine genaue Aussage über das Ausmaß des Hörverlustes getroffen werden. Die **Ableitung akustisch evozierter Potenziale** erlaubt eine genaue Bestimmung der Hörschwelle. Hierbei werden unterschiedliche akustische Reize vorgegeben. Die dadurch hervorgerufenen elektrischen Potenziale im Hörnerv und in der Hörbahn werden mit Hilfe von Elektroden auf der Kopfhaut abgeleitet. So gewinnt man gleichzeitig Informationen über die Funktionsfähigkeit des peripheren Hörorgans und über die Weiterleitung des Signals auf den Hörbahnen zum Hirnstamm [2]. Beide Verfahren – OAE und ABR – sind nicht-invasiv und werden für Screeningzwecke mit einem Algorithmus zur automatisierten Antworterkennung und Ergebnisberechnung verknüpft.



Es existiert derzeit kein allgemein akzeptiertes zuverlässiges Verfahren (Goldstandard) zur **Bestimmung der diagnostischen Güte** dieser Screeningtests bei Neugeborenen [9,12]. Die Tonschwellenaudiometrie, das Standardverfahren zur Messung des (subjektiven) Hörvermögens, kann in diesem Alter noch nicht eingesetzt werden. Da die Ableitung akustisch evozierter Potenziale mittels ABR – ähnlich der Tonschwellenaudiometrie – bei nicht-automatisierter Auswertung (diagnostische ABR) eine differenzierte Messung des Hörvermögens und eine Bestimmung der Hörschwelle erlaubt, wird sie häufig zur Abklärung eines positiven (pathologischen) Befundes nach Messung otoakustischer Emissionen verwendet [2]. Als Goldstandard für die Bewertung der diagnostischen Güte der Ableitung akustisch evozierter Potenziale mit automatisierter Auswertung (Screening-ABR) kann der Vergleich mit verhaltensaudiometrischen Untersuchungen (zum Beispiel Reflex- oder Spielaudiometrie) in einem Follow-Up angesehen werden, deren Testgüte jedoch stark vom Alter der Kinder abhängt [2,9,12]. Alternativ kommt als Referenztest zusätzlich eine Abklärung des Befundes durch die weitere Evaluierung des Hörvermögens durch einen Experten in Frage (zum Beispiel auch mittels diagnostischer ABR). Wesentlich für die Bewertung der Güte der Screeningtests ist das verwendete Fail-Pass-Kriterium. Häufig wird ein Fail-Pass-Kriterium von 40dB zugrunde gelegt. Das heißt, ein Kind gilt als unauffällig, wenn bis 40dB sichere Reizantworten (otoakustische Emissionen oder akustisch evozierte Potenziale) vorhanden sind (Pass). Anderenfalls wird das Testergebnis als auffällig in Bezug auf eine vorhandene Hörstörung eingestuft (Fail) [2].

Zur **Behandlung** angeborener Hörstörungen wird derzeit insbesondere die Hörgeräte-Versorgung eingesetzt. Wenn das Kind trotz Hörgerät und Hör-/Sprachtraining keine Reaktion auf akustische Reize zeigt (das heißt bei hochgradiger Hörstörung oder Resthörigkeit/Taubheit), wird die Versorgung mit einem Cochlea-Implantat erwogen, deren Vorteile und Nachteile in frühem Alter jedoch kontrovers diskutiert werden [2,13,14]. Weitere unterstützende Behandlungen sind eine begleitende Hör-Sprach-Frühförderung, (sonder-) pädagogische Förderung, Sprachtherapie und die Beratung und Unterstützung der betroffenen Familien [2,6,14]. Bislang durchgeführte Studien zur Effektivität einer frühzeitigen Behandlung von Kindern mit angeborenen Hörstörungen im Hinblick auf Sprachfähigkeit und Spracherwerb sind rar, betonen jedoch den prinzipiellen Nutzen einer frühen Behandlung [2,5]. Allerdings wird die interindividuelle Variabilität als hoch berichtet [15].



Berichtsplan S05-01

---

In einigen Ländern, wie zum Beispiel in den USA und manchen europäischen Staaten (beispielsweise Österreich, Belgien, Niederlande, Großbritannien) wurden **Hörscreening-Programme** für Neugeborene implementiert und – in den USA – gesetzlich verankert. Bei einer vergleichenden Bewertung dieser Programme müssen insbesondere infrastrukturelle Unterschiede (zum Beispiel die Qualifikation des Personals im Hinblick auf die Durchführung der Screeningtests sowie die Betreuung der betroffenen Kinder und Eltern) berücksichtigt werden.

**Empfehlungen für die Ausgestaltung eines Universellen Neugeborenen Hörscreenings in Deutschland** wurden zum Beispiel von der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie [16] und im Rahmen der Interdisziplinären Konsensuskonferenz zum Neugeborenen Hörscreening [17] erarbeitet. Die organisatorische Umsetzung gestaltet sich in Deutschland regional sehr unterschiedlich. Universelle Hörscreening Programme für Neugeborene werden bislang lediglich als Modellprojekte auf regionaler Ebene, zum Beispiel in der Oberpfalz [18] und im Großraum Hannover [8], durchgeführt.

Gemäß den Kriterien zur Bewertung von Screeningmaßnahmen des UK National Screening Committee [19] sind insbesondere die Effektivität und die Güte der Screeningtests sowie die Effektivität einer frühen im Vergleich zu einer späten Intervention wesentlich und werden im Rahmen des vorliegenden Auftrages bearbeitet (siehe Abschnitt 2 zu Zielen der Untersuchung). Aus den genannten möglichen Einschränkungen der Lebensqualität, weiteren Beeinträchtigungen und Komplikationen durch das Screening selbst und/oder die Behandlung leiten sich die in Abschnitt 3.3 aufgeführten Therapieziele ab.



## 2 Ziel der Untersuchung

Hauptziel der vorliegenden Untersuchung ist die

Nutzenbewertung einer Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen für Neugeborene im Sinne eines Universellen Neugeborenen Hörscreenings (UNHS) hinsichtlich patientenrelevanter Therapieziele.

Der Nutzen eines Universellen Neugeborenen Hörscreenings lässt sich am besten durch einen Vergleich mit einem Vorgehen ohne Screening oder mit einem Screening von Risikokindern beurteilen. Bei unzureichender Beweislage wird jedoch auch ein sequentielles hierarchisches Vorgehen als sinnvoll angesehen. So werden bei unzureichender Evidenz für die Effektivität der Screeningmaßnahme als Ganze die einzelnen Screeningbausteine (Verfahren zur Behandlung von Hörstörungen und diagnostische Verfahren) getrennt bewertet. Besteht hinreichende Evidenz für den Nutzen einer frühen Behandlung im Vergleich zu einer späten Behandlung und können Hörstörungen darüber hinaus in dem relevanten Altersbereich adäquat diagnostiziert werden, so wird dies ebenfalls als Beleg für die Effektivität des Screenings bewertet. Aus diesen Überlegungen lassen sich folgende Teilziele ableiten:

### 1 Bewertung der Effektivität von Screeningprogrammen

- 1a Vergleichende Nutzenbewertung eines Universellen Neugeborenen Hörscreenings mit einem Vorgehen ohne Screening hinsichtlich patientenrelevanter Endpunkte
- 1b Vergleichende Nutzenbewertung unterschiedlicher Screeningstrategien untereinander (zum Beispiel unterschiedliche Screeningzeitpunkte, Screening auf unterschiedliche Schweregrade von Hörstörungen, Universelles Screening versus Screening von Risikokindern) hinsichtlich patientenrelevanter Endpunkte
- 1c Vergleichende Nutzenbewertung unterschiedlicher Behandlungszeitpunkte (früh versus spät) hinsichtlich patientenrelevanter Endpunkte

### 2 Bewertung der internen und externen Validität spezieller Screeningverfahren

- 2a Bewertung der diagnostischen Gütekriterien (zum Beispiel Sensitivität/Spezifität, Likelihood Ratios) und der Vorhersagewerte der zwei Untersuchungsverfahren





Berichtsplan S05-01

„Messung otoakustischer Emissionen“ und „Ableitung akustisch evozierter Potenziale mittels ABR“

- 2b Vergleichende Bewertung der Eignung der zwei relevanten Untersuchungsverfahren in einem Screeningsetting (zum Beispiel zeitlicher Aufwand, Einfluss von Untersucher/Setting, Konsequenzen unterschiedlicher Testgütekriterien)

### 3 Kriterien für den Einschluss von Studien in die Untersuchung

#### 3.1 Population

Teilziel 1: Primär werden alle Neugeborenen (definitionsgemäß bis zur vierten Lebenswoche) betrachtet. Dieser Altersbereich wird auf das erste Lebensjahr erweitert, um auch später einsetzende Screeningprogramme als Vergleichsintervention in die Bewertung einfließen lassen zu können. Für den Vergleich unterschiedlicher Behandlungszeitpunkte (Teilziel 1c) werden Kinder mit angeborenen Hörstörungen bis zu einem Alter von zehn Jahren (zum Evaluierungszeitpunkt) in die Betrachtung einbezogen.

Teilziel 2: Betrachtet werden Kinder, die mit den relevanten Verfahren bis zum ersten Lebensjahr getestet wurden.

#### 3.2 Intervention und Vergleichsbehandlung

Aus den in Abschnitt 2 definierten Teilzielen ergeben sich folgende Vergleiche:

Teilziel 1:

- 1a Vergleich eines Universellen Neugeborenen Hörscreenings mit den Verfahren „Messung otoakustischer Emissionen“ und/oder „Ableitung akustisch evozierter Potenziale mittels ABR“ (zu prüfende Maßnahmen) mit einem Vorgehen ohne Screening (Vergleichsmaßnahme).
- 1b Vergleich von Screeningstrategien mit den Verfahren „Messung otoakustischer Emissionen“ und/oder „Ableitung akustisch evozierter Potenziale mittels ABR“ unterschiedlicher Art (unterschiedliche Screeningzeitpunkte, Screening auf unterschiedliche Schweregrade von Hörstörungen, Universelles Screening versus Screening von Risikokindern) untereinander.
- 1c Vergleich einer Behandlung der angeborenen Hörstörung zu einem frühen (respektive späten) Zeitpunkt mit einer anderen Behandlung, zu einem frühen (respektive späten) Zeitpunkt. Als Behandlungsverfahren werden die Hörgeräte-Versorgung, die Cochlea-Implantation sowie unterstützende Begleitbehandlungen betrachtet. Nachfolgend wird der Effekt früher Intervention (Prüfgröße) mit dem Effekt später Intervention verglichen.



Berichtsplan S05-01

Teilziel 2:

2a+b Die zu prüfenden Interventionen sind die „Messung otoakustischer Emissionen“ beziehungsweise die „Ableitung akustisch evozierter Potenziale mittels ABR“ einzeln oder kombiniert. Als Vergleichsinterventionen dienen jegliche andere Verfahren.

3.3 Zielgrößen

Als Zielgrößen für die Untersuchung werden Parameter verwendet, die eine Beurteilung folgender patientenrelevanter Therapieziele ermöglichen:

- Besserung beziehungsweise Erhalt der krankheitsspezifischen Lebensqualität
- Besserung beziehungsweise Erhalt des Hörvermögens
- Reduktion von Sprachentwicklungsbeeinträchtigungen (zum Beispiel Sprachverstehen, Sprechflüssigkeit, Sprachverständlichkeit und -produktion, Entwicklung des Wortschatzes)
- Reduktion von psychosozialen Beeinträchtigungen (zum Beispiel fehlende Kommunikationsmöglichkeiten, soziale Isolation, eingeschränkte Selbstkonzeptentwicklung, Labeling)
- Reduktion emotionaler Beeinträchtigungen
- Reduktion kognitiver und bildungsrelevanter Beeinträchtigungen (zum Beispiel Schulversagen, fehlende Ausbildungsmöglichkeiten)
- Reduktion unerwünschter „Screening-/Diagnose-Nebenwirkungen“ durch falsch positive/negative Testergebnisse (zum Beispiel Ängstlichkeit der Eltern)
- Reduktion unerwünschter Behandlungsfolgen (physisch: zum Beispiel Folgen eines frühen/späten Eingriffs, psychisch: Labeling)

3.4 Studientypen

Randomisierte klinische Studien (RCTs) liefern für die Bewertung des Nutzens einer Screeningmaßnahme die zuverlässigsten Ergebnisse, da sie – sofern methodisch adäquat und der Fragestellung angemessen durchgeführt – mit der geringsten Ergebnisunsicherheit behaftet sind. Für den zu erstellenden Bericht werden neben RCTs jedoch auch nichtrandomisierte Interventionsstudien sowie kontrollierte Kohortenstudien als valide angesehen, allerdings nur, wenn sie unterschiedliche Kollektive zu einem parallelen Zeitpunkt

betrachten oder wenn Kollektive in vergleichbarem Altersbereich und mit vergleichbaren Nebenbedingungen (beispielsweise Begleitbehandlungen) einander gegenübergestellt werden.

### 3.5 Sonstige Studiencharakteristika

Zur Evaluation diagnostischer Verfahren liefern (Diagnose-)Studien der Phase 3 (Anwendungssituationen bei unbekanntem Krankheitsstatus) [20] die zuverlässigsten Ergebnisse und kommen daher für Teilziel 2 in erster Linie in Betracht. Bei Nichtvorliegen von solchen Studien in ausreichender Zahl und/oder Qualität werden auch (Diagnose-)Studien bei bekanntem Krankheitsstatus (Phase 2) bei Neugeborenen berücksichtigt, allerdings nur, wenn die Zahl untersuchter Kinder mit beziehungsweise ohne angeborene Hörstörung jeweils mindestens 20 beträgt, da bei den zu erwartenden Werten für Sensitivität und Spezifität anderenfalls keine ausreichend präzisen Schätzungen in den einzelnen Studien zu erwarten sind.

### 3.6 Ein-/Ausschlusskriterien

In die Nutzenbewertung werden alle Studien einbezogen, die

- alle nachfolgenden Einschlusskriterien und
- keines der nachfolgenden Ausschlusskriterien erfüllen.

Für Teilziel 1 werden folgende Ein- und Ausschlusskriterien definiert:

Einschlusskriterien	
<b>E1a</b>	Kinder bis zum ersten Lebensjahr für Teilziele 1a und 1b
<b>E1b</b>	Kinder bis zu einem Alter von zehn Jahren (zum Evaluierungszeitpunkt) für Teilziel 1c
<b>E2a</b>	Universelles Neugeborenen Hörscreening mit den Verfahren „Messung otoakustischer Emissionen“ oder „Ableitung akustisch evozierter Potenziale mittels ABR“ für Teilziel 1a, wie in Abschnitt 3.2 definiert
<b>E2b</b>	Interventionen im Hinblick auf eine angeborene Hörstörung für Teilziel 1c, wie in Abschnitt 3.2 definiert
<b>E3</b>	Zielgrößen, die sich aus den in 3.3 formulierten Therapiezielen ergeben
<b>E4</b>	Studientypen, wie in Abschnitt 3.4 definiert



## Berichtsplan S05-01

Ausschlusskriterien	
A1	Kinder ohne Hörstörung für Teilziel 1c
A2	Tierexperimentelle Studien
A3	Doppelpublikationen ohne relevante Zusatzinformation
A4	Keine Volltext-Publikation verfügbar <small>Als Volltext-Publikation gilt in diesem Zusammenhang auch die nicht vertrauliche Weitergabe eines Studienberichtes an das Institut oder die nicht vertrauliche Bereitstellung eines Berichtes über die Studie, der den Kriterien des CONSORT-Statements [21] genügt und eine Bewertung der Studie ermöglicht.</small>

Für Teilziel 2 werden folgende Ein- und Ausschlusskriterien definiert:

Einschlusskriterien	
E1	Kinder, die zum Zeitpunkt der Messung otoakustischer Emissionen und/oder der Ableitung akustisch evozierter Potenziale maximal ein Jahr alt sind
E2a	„Messung otoakustischer Emissionen“ und/oder „Ableitung akustisch evozierter Potenziale“ (einzeln oder kombiniert), wie in Abschnitt 3.2 definiert
E2b	Jeglicher Referenztest
E3	Angaben zu diagnostischen Gütekriterien und/oder Vorhersagewerten beziehungsweise Angaben, aus denen eine Ableitung von Gütekriterien erfolgen kann (zum Beispiel Vierfeldertafeln)
E4	Studientypen, wie in Abschnitt 3.5 definiert

Ausschlusskriterien	
A1	Kinder, die zum Zeitpunkt der Messung otoakustischer Emissionen und/oder der Ableitung akustisch evozierter Potenziale bereits behandelt wurden
A2	Tierexperimentelle Studien
A3	Doppelpublikationen ohne relevante Zusatzinformation
A4	Keine Volltext-Publikation verfügbar <small>Als Volltext-Publikation gilt in diesem Zusammenhang auch die nicht vertrauliche Weitergabe eines Studienberichtes an das Institut oder die nicht vertrauliche Bereitstellung eines Berichtes über die Studie, der den Kriterien des CONSORT-Statements [21] und/oder des STARD-Statements [22] genügt und eine Bewertung der Studie ermöglicht.</small>

#### 4 Informationsbeschaffung

Die Suche nach relevanten Studien wird in folgenden Quellen durchgeführt:

Quelle	Kommentar
Bibliographische Datenbanken	Suche in folgenden Datenbanken: <ul style="list-style-type: none"> <li>- CENTRAL</li> <li>- CINAHL</li> <li>- Cochrane Database of Systematic Reviews</li> <li>- Education Resources Information Centre (ERIC) Database</li> <li>- EMBASE</li> <li>- Health Technology Assessment Database</li> <li>- MEDLINE</li> <li>- NHS Economic Evaluation Database</li> <li>- PSYCHINFO</li> <li>- PSYINDEX</li> <li>- SocialSciSearch (Social Sciences Citation Index)</li> </ul>
Literaturverzeichnisse	Suche in den Literaturverzeichnissen von relevanten systematischen Übersichten, HTA-Berichten und evidenzbasierten Leitlinien
Hersteller	Anfrage an Hersteller von Screeninggeräten zur Früherkennung von angeborenen Hörstörungen
Unterlagen des G-BA	Bislang zu diesem Thema an den G-BA eingegangene und an das Institut weitergeleitete Stellungnahmen werden bzgl. relevanter Studien durchsucht.
Internet	Da aktuell in Deutschland durchgeführte Modellprojekte häufig noch nicht veröffentlicht sind, wird auch eine Suche auf den Webseiten von großen Krankenhäusern und Kliniken durchgeführt.
Sonstige	Kontaktaufnahme mit Experten und gegebenenfalls mit Autoren einzelner Publikationen, zum Beispiel zur Frage nach nicht publizierten Teilaspekten
	Kontaktaufnahme zu den Spitzenverbänden der Krankenkassen.



## 5 Informationsbewertung

Die Dokumentation der Studiencharakteristika und -ergebnisse sowie deren Bewertung erfolgt anhand von standardisierten Dokumentationsbögen, deren grundsätzliche Struktur und Items auf den Internetseiten des Instituts veröffentlicht sind.

## 6 Informationssynthese und -analyse

Die Informationen werden einer Informationssynthese und -analyse, wenn möglich unter Zuhilfenahme der unten beschriebenen Werkzeuge, unterzogen. Eine abschließende zusammenfassende Bewertung der Informationen erfolgt darüber hinaus in jedem Fall.

### 6.1 Meta-Analyse

Sofern die Studienlage es inhaltlich und methodisch als sinnvoll erscheinen lässt, erfolgt eine Zusammenfassung der Einzelergebnisse im Sinne einer Meta-Analyse nach den Methoden des Institutes.

### 6.2 Sensitivitätsanalyse

Sensitivitätsanalysen sind insbesondere geplant für

- eine „biometrische“ Qualitätsbewertung, zum Beispiel anhand der in den Extraktionsbögen (siehe Abschnitt 5) vorgegebenen Einteilung
- die in den Publikationen beschriebenen Per-Protokoll-Auswertungen (versus Intention-to-Screen-Auswertungen), soweit möglich
- ein (statistisches) Modell mit festen Effekten (versus ein Modell mit zufälligen Effekten), falls eine Meta-Analyse vorgenommen wird.

### 6.3 Subgruppenanalyse

Subgruppenanalysen, sind – soweit durchführbar – je nach (Teil-)Ziel für folgende Merkmale vorgesehen:

- Geschlecht
- Screeningalter
- Alter zu Beginn der Behandlung und bei Evaluation
- Art/Häufigkeit der Intervention
- Fail-Pass-Kriterium (Schweregrad/Komplexität der Hörstörung)
- Art des Screenings (uni-/bilateral, ein-/mehrstufig)
- Durchführungsort (stationär/ambulant)
- Expertise/Erfahrung des Untersuchers
- Zusätzlich für Teilziel 2: Risikofaktoren





Berichtsplan S05-01

---

- Bei Feststellung von bedeutsamer Heterogenität zwischen den Studien im Rahmen einer Meta-Analyse ( $I^2$ -Wert  $> 50\%$  [23]) gegebenenfalls – und soweit identifiziert – für die für die Heterogenität verantwortlichen Merkmale.



## 7 Literaturverzeichnis

- [1] Deutsches Zentralregister für kindliche Hörstörungen. <http://www.medizin.fu-berlin.de/audio/de/forschung/schwerpunkte/dzh>; Zugriff am 14. Oktober 2005.
- [2] Kunze S, Schnell-Inderst P, Hessel F, Grill E, Nickisch A, Siebert U et al. Hörscreening für Neugeborene. Ein Health Technology Assessment der medizinischen Effektivität und der ökonomischen Effizienz. DAHTA/DIMDI: HTA-Bericht 2004 (12).
- [3] Fortnum, H. Epidemiology of Permanent Childhood Hearing Impairment: Implications for Neonatal Hearing Screening. *Audiological Medicine* 2003; 1: 155-164.
- [4] World Health Organization 2005. Grades of Hearing Impairment. [http://www.who.int/pbd/deafness/hearing\\_impairment\\_grades/en/print.html](http://www.who.int/pbd/deafness/hearing_impairment_grades/en/print.html); Zugriff am 14. Oktober 2005.
- [5] Davis A, Bamford J, Wilson I, Ramkalawan T, Forshaw M, Wright S. A critical review of the role of neonatal hearing screening in the detection of congenital hearing impairment. *Health Technology Assessment* 1997; 1 (10).
- [6] Pre-school hearing, speech, language and vision screening. NHS Centre for Reviews and Dissemination, University of York: Bulletin on the effectiveness of health service interventions for decision makers 1998; 2 (4).
- [7] Löwe A. 40 Jahre frühkindliche Hör-Spracherziehung im deutschsprachigen Mitteleuropa. In: Plath P 1998 (Hrsg). Frühe Erkennung und Behandlung von Hörschäden bei Säuglingen. Materialsammlung vom 9. Multidisziplinären Kolloquium der Geers-Stiftung; Schriftenreihe Band 12: 9-17.
- [8] Lenarz T, Reuter G, Buser K, Altenhofen L. Modellprogramm Verbesserung der Früherfassung von Hörstörungen im Kindesalter. Machbarkeits- und Evaluationsstudie zum Einsatz otoakustischer Emissionen bei Neugeborenen. Hannover/Köln: Abschlussbericht 2004.
- [9] Thompson CD, McPhillips H, Davis R, Lieu TL, Homer CJ, Helfand M. Newborn Hearing Screening: A Summary of the Evidence. *JAMA* 2001; 286: 2000-2010.
- [10] Cone-Wesson B. Pediatric Audiology: A Review of Assessment Methods for Infants. *Audiological Medicine* 2003; 1: 175-184.

- [11] Thong MK et al. Screening for Hearing Loss in Infants. Health Technology Assessment Unit. Medical Development Division Ministry of Health Malaysia. Health Tech Ass 2004.
- [12] Norton SJ, Gorga MP, Widen JE, Folsom RC, Sininger Y, Cone-Wesson B et al. Identification of Neonatal Hearing Impairment: Evaluation of Transient Evoked Otoacoustic Emission, Distortion Product Otoacoustic Emission and Auditory Brain Stem Response Test Performance. *Ear Hear* 2000; 21: 508-527.
- [13] Ptok M. Frühdiagnostik kindlicher Hörstörungen. *Z ärztl Fortbild Qual Gesundh wes* 2004; 98: 265-270.
- [14] Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften (AWMF online). Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie. Periphere Hörstörungen im Kindesalter – Langfassung 2005. <http://www.uni-duesseldorf.de/WWW/AWMF/ll/049-010l.htm#104>; Zugriff am 14. Oktober 2005.
- [15] Diller G, Kinkel M, Kosmalowa J, Krahlucova B, Lehnhardt E, Lehnhardt M et al. Hörstörungen – pädagogische Möglichkeiten. Projekt zur Qualifikation von pädagogischen Fachkräften in der Hörgeschädigtenforschung. Studienbrief 1 [Online-Serie]. <http://www.lehn-acad.net/downloads/letter01.de.pdf>; Zugriff am 14. Oktober 2005.
- [16] Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie e.V. (Hrsg). Phoniatrie-Pädaudiologie-Mitteilungen 2001; 11. <http://www.dgpp.de/consunhs.pdf>; Zugriff am 14. Oktober 2005.
- [17] Stellungnahme der Interdisziplinären Konsensuskonferenz zum Neugeborenen Hörscreening. Grundlagen für das Neugeborenen Hörscreening; Stand 17.07.2003 [http://www.gnpi.de/pdf/soc\\_paper.pdf](http://www.gnpi.de/pdf/soc_paper.pdf); Zugriff am 14. Oktober 2005.
- [18] Nennstiel-Ratzel U, Arenz S, Strutz J, Richter E, Kries von R. Neugeborenen Hörscreening: Zwischenbericht zum Modellprojekt in der Oberpfalz. Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit. [http://www.lgl.bayern.de/de/left/publikationen/\\_docs/hoerscreening\\_zwischenbericht2.pdf](http://www.lgl.bayern.de/de/left/publikationen/_docs/hoerscreening_zwischenbericht2.pdf); Zugriff am 14. Oktober 2005.

- [19] UK National Screening Committee. Second Report of the UK National Screening Committee. <http://www.nsc.nhs.uk/pdfs/secondreport.pdf>; Zugriff am 14. Oktober 2005.
- [20] Memorandum for the evaluation of diagnostic measures. *J Clin Chem Clin Biochem* 1990; 20: 873-879.
- [21] Moher D, Schulz KF, Altman DG. The CONSORT statement: revised recommendations for improving the quality of reports of parallel-group randomised trials. *Lancet* 2000; 357: 1191-1194.
- [22] Bossuyt PM, Reitsma JB, Bruns DE, Gatsonis CA, Glasziou PG, Irwig LM et al. The STARD Statement for Reporting Studies of Diagnostic Accuracy: Explanation and Elaboration. *Clin Chem* 2003; 49: 1-6.
- [23] Higgins JP, Thompson SG, Deeks JJ, Altman DG. Measuring inconsistency in metaanalyses. *BMJ* 2003; 327: 557-560.



Berichtsplan S05-01

---

## 8 Anhang

### 8.1 Zeitplan

Arbeitsschritt	Termin (geplant)
Veröffentlichung des Vorberichts	Ende März 2006
Einholung von Stellungnahmen	Bis vier Wochen nach Veröffentlichung des Vorberichts
Diskussion der Stellungnahmen	Mai 2006
Weitergabe des Abschlussberichts an den Gemeinsamen Bundesausschuss	Juni 2006
Veröffentlichung des Abschlussberichts	Ende Juli 2006

## 8.2 Abkürzungsverzeichnis

Abkürzung	Bedeutung
ABR	Engl.: Auditory Brainstem Response (=akustisch evozierte Hirnstammpotenziale)
AEP	Akustisch evozierte Potenziale
CENTRAL	Cochrane Central Register of Controlled Trials
CDSR	Cochrane Database of Systematic Reviews
CINAHL	Cumulative Index to Nursing and Allied Health Literature
CONSORT	Consolidated Standards of Reporting Trials
dB	Dezibel
DIMDI	Deutsches Institut für Medizinische Dokumentation und Information
DPOAE	Distorsionsprodukte otoakustischer Emissionen
DZH	Deutsches Zentralregister für kindliche Hörstörungen
EMBASE	Excerpta Medica Database
ERIC	Education Resources Information Centre
G-BA	Gemeinsamer Bundesausschuss
HTA	Health Technology Assessment
IQWiG	Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen
KBV	Kassenärztliche Bundesvereinigung
MEDLINE	Medical Literature Analysis and Retrieval System Online
NHS EED	NHS Economic Evaluation Database
OAE	Otoakustische Emissionen
RCT	Randomised controlled trial (Randomisierte kontrollierte Studie)
SGB	Sozialgesetzbuch
SNR	Engl.: Signal to Noise-Ratio (=Signal-Geräusch-Verhältnis)
STARD	Statement for Reporting Studies of Diagnostic Accuracy
TEOAE	Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen
UNHS	Universelles Neugeborenen Hörscreening

## 6.8 Formale Annahme des Abschlussberichtes des IQWiG

Gemeinsamer Bundesausschuss		
<b>Annahmeverfahren für IQWiG-Berichte</b>		
<b>IQWiG-Bericht</b>	Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen Bericht Nr. S05/01	
<b>Auftraggeber:</b>	G-BA gem. § 91 Abs. V SGB V Beschluss vom 15.03.2005	
<b>Inhaltliche Vorbereitung</b>	Unterausschuss Prävention Konkretisierung ist erfolgt am 26.07.2005	
<b>Ansprechpartner in der Geschäftsstelle:</b>	Referent: Dr. T. Lutz	
<b>Überprüfung erfolgt durch :</b>	TG Kinder-Richtlinien	
<b>Formale Prüfung</b>		
<b>Fragestellung:</b>		
<b>Beauftragung durch den G-BA vom 15.03.2005:</b> „Bewertung des Nutzens und der medizinischen Notwendigkeit der Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen (Hör-Screening für Neugeborene)“		
<b>Konkretisierung:</b>		
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Einschränkung auf die in den Stellungnahmen genannten Untersuchungstechniken (automatisierte BERA und OAEs).</li> <li>- Wie ist jeweils die diagnostische Genauigkeit (Validität) der in den SN genannten Untersuchungstechniken?</li> <li>- Welche der in den SN vorgeschlagenen Untersuchungstechniken ist in einem Screeningsetting am besten geeignet (Auswirkung von Untersucher/Setting; Aufwand), um diese angeborene Schwerhörigkeit festzustellen?</li> <li>- Einschränkung auf schwerwiegende, d. h. im Hinblick auf den Spracherwerb therapiebedürftige angeborenen Schwerhörigkeit bei Neugeborenen: <ul style="list-style-type: none"> <li>o Ab welchem Grad einer angeborenen Hörstörung (einseitig/beidseitig) ist der Spracherwerb nicht mehr adäquat möglich?</li> <li>o Überprüfung des Nutzens einer vorgezogenen Erkennung verbunden mit einer frühzeitigen Konsequenz im Hinblick auf patientenrelevante Endpunkte (adäquater, d. h. spontaner Spracherwerb, ggf. Hörvermögen und soziale Entwicklung)</li> </ul> </li> </ul>		
Annahme formal Hörscreening IQWiG_final   Stand: 11.04.2007		- 1 -

<p>Gemeinsamer Bundesausschuss</p> <p><b>Annahmeverfahren von IQWiG-Empfehlungen</b></p>	
<p><b>Laut Berichtsplan des IQWiG vom 14.10.2005:</b>  "Hauptziel der vorliegenden Untersuchung ist die Nutzenbewertung einer Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen für Neugeborene im Sinne eines Universellen Neugeborenen Hörscreenings (UNHS) hinsichtlich patienten-relevanter Therapieziele."</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Bewertung der Effektivität von Screeningprogrammen <ol style="list-style-type: none"> <li>a. vergleichende Nutzenbewertung: UNHS versus kein Screening</li> <li>b. vergleichende Nutzenbewertung von unterschiedlichen Screeningstrategien</li> <li>c. vergleichende Nutzenbewertung von unterschiedlichen Behandlungszeitpunkten</li> </ol> </li> <li>2. Bewertung der internen und externen Validität spezieller Screeningverfahren <ol style="list-style-type: none"> <li>a. Bewertung der diagnostischen Gütekriterien und Vorsagewerte von OAE und ABR</li> <li>b. Vergleichende Bewertung der Eignung der zwei relevanten Untersuchungsverfahren in einem Screeningsetting (z. B. zeitlicher Aufwand, Einfluss von Untersucher/Setting, Konsequenzen unterschiedlicher Testgütekriterien)</li> </ol> </li> </ol> <p>Im IQWiG-Bericht wurde die Gliederung der Ziele geringfügig verändert. 1c wurde als 2 ein separater Unterpunkt:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Screening (Bewertung der Effektivität von Screeningprogrammen)</li> <li>2. Behandlung (Bewertung der Effektivität verschiedener Versorgungszeitpunkte)</li> <li>3. Diagnostik (Bewertung der Güte spezieller Diagnoseverfahren, die für ein Screening eingesetzt werden)</li> </ol>	
<p><b>1a Nutzenbewertung</b></p>	
<p>1.1 Screening</p>	<p><b>It. Auftrag:</b>  Einschränkung auf die in den Stellungnahmen genannten Untersuchungstechniken (automatisierte BERA und OAEs).</p> <p>Einschränkung auf schwerwiegende, d. h. im Hinblick auf den Spracherwerb therapiebedürftige angeborene Schwerhörigkeit bei Neugeborenen:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Ab welchem Grad einer angeborenen Hörstörung (einseitig/beidseitig) ist der Spracherwerb nicht mehr adäquat möglich?</li> <li>- Überprüfung des Nutzens einer vorgezogenen Erkennung verbunden mit einer frühzeitigen Konsequenz im Hinblick auf patientenrelevante Endpunkte (adäquater, d. h. spontaner Spracherwerb, ggf. Hörvermögen und soziale Entwicklung)</li> </ul> <p><b>IQWiG-Bericht:</b>  <b>Population:</b>  Die Zielgruppe des Hörscreenings sind Neugeborene. Dieser Altersbereich ist definitionsgemäß auf die ersten vier Lebenswochen beschränkt. Für diesen Bericht sollten dennoch auch Studien betrachtet werden, die Säuglinge bis zu einem Alter von zwölf Monaten untersuchten, um auch später einsetzende Scree-</p>
<p>Annahme formal Hörscreening IQWiG_final   Stand: 11.04.2007</p>	
<p>- 2 -</p>	



Gemeinsamer Bundesausschuss

**Annahmeverfahren von IQWiG-Empfehlungen**

	<p>ningprogramme als Vergleichsintervention in die Bewertung einschließen zu können. (S.11)</p> <p><u>Intervention und Vergleichsbehandlung (S.11):</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- OAE und/oder ABR</li> <li>- Vergleich mit einem Vorgehen ohne Screening, unterschiedliche Screeningzeitpunkte, unterschiedliche Schweregrade von Hörstörungen, universelles Screening versus Screening von Risikokindern</li> </ul> <p><u>Endpunkte (S. 14):</u></p> <p>Es wurden folgende Zielgrößen für die Untersuchung verwendet, die eine Beurteilung mindestens eines der folgenden patientenrelevanten Behandlungsziele ermöglichen:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Gesundheitsbezogene Lebensqualität</li> <li>- Hörvermögen</li> <li>- Sprachentwicklung (zum Beispiel Sprachverstehen, Sprechflüssigkeit, Sprachverständlichkeit und -produktion, Entwicklung des Wortschatzes)</li> <li>- psychosoziale Entwicklung (zum Beispiel kommunikative Fähigkeiten, soziale Integration, Selbstkonzeptentwicklung, Labeling)</li> <li>- emotionale Entwicklung</li> <li>- kognitive und bildungsrelevante Entwicklung (zum Beispiel schulisches Leistungsvermögen, Beschulungsmodus/Schulplatzierung, Ausbildungsmöglichkeiten)</li> <li>- unerwünschte „Screening-/Diagnose-Nebenwirkungen“ durch falsch-positive/-negative Testergebnisse (zum Beispiel Ängstlichkeit der Eltern)</li> <li>- unerwünschte Behandlungsfolgen (physisch: zum Beispiel Folgen eines frühen/späten Eingriffs, psychisch: Labeling)</li> </ul> <p><u>Studientypen (S.11):</u></p> <p>RCTs (gibt es lt. Vorrecherchen nicht), nichtrandomisierte Interventions- und Kohortenstudien (wenn annähernd zeitlich parallel beobachtete Interventions- und Kontrollgruppe)</p> <p><u>Datenlage:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- 2 Screeningstudien (10 Publikationen) wurden eingeschlossen</li> <li>- deutsche Modellprojekte zum Neugeborenenhörscreening entsprachen nicht den Einschlusskriterien</li> </ul>
--	--

Gemeinsamer Bundesausschuss

**Annahmeverfahren von IQWiG-Empfehlungen**

	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Aussagen zu Schwellenwerten/Faldefinition finden sich auf S. 39,</li> <li>- In den beiden eingeschlossenen Studien fanden sich Daten zu folgenden Therapiezielen: Sprachentwicklung, allgemeinen kommunikativen Fähigkeit und spontaner Sprache, in einer Studie konnten Daten zur Entwicklung des Hörvermögens sowie zur Ängstlichkeit der Mütter und Mutter-Kind-Beziehung entnommen werden (S. 42 - 46) → weitere patientenrelevante Zielgrößen wurden nicht untersucht.</li> </ul> <p><b>Fazit der TG:</b></p> <p>Die Nutzenbewertung einer Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen anhand der dargestellten Screeningstudien entspricht der Fragestellung des G-BA. Es erfolgte eine Überprüfung des Nutzens einer vorgezogenen Erkennung verbunden mit einer frühzeitigen Konsequenz im Hinblick auf die in der Auftragskonkretisierung genannten patientenrelevanten Endpunkte.</p> <p>Die Erweiterung der Zielpopulation (Neugeborene und Kinder bis zu einem Alter von 12 Monaten) ist nachvollziehbar. Es erfolgte eine Einschränkung auf die im Auftrag genannten Untersuchungsverfahren. Eine Einschränkung hinsichtlich der Therapiebedürftigkeit erfolgte in den Studien nicht.</p>
1.2 Behandlung	<p><b>It. Auftrag</b></p> <p>Einschränkung auf schwerwiegende, d. h. im Hinblick auf den Spracherwerb therapiebedürftige angeborenen Schwerhörigkeit bei Neugeborenen:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Ab welchem Grad einer angeborenen Hörstörung (einseitig/beidseitig) ist der Spracherwerb nicht mehr adäquat möglich?</li> <li>- Überprüfung des Nutzens einer vorgezogenen Erkennung verbunden mit einer frühzeitigen Konsequenz im Hinblick auf patientenrelevante Endpunkte (adäquater, d. h. spontaner Spracherwerb, ggf. Hörvermögen und soziale Entwicklung)</li> </ul> <p><b>IQWiG-Bericht:</b></p> <p><u>Population:</u></p> <p>Es wurden Studien berücksichtigt, die Kinder mit angeborenen Hörstörungen bis zu einem Alter von zehn Jahren (zum Zeitpunkt der Erstversorgung) betrachtet haben (S. 12)</p> <p><u>Ermittlung des Effekts einer frühzeitigen im Vergleich zu einer späteren Versorgung (S.12 - 13):</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- direkt → Vergleich von Kindern mit unterschiedli-</li> </ul>

Gemeinsamer Bundesausschuss

Annahmeverfahren von IQWiG-Empfehlungen

	<p>chem Versorgungsalter innerhalb derselben Studie (aus ethischen Gründen ist eine RCT kaum vorstellbar)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- indirekt → zunächst Studien zum Vergleich von Kindern mit unterschiedlichen Versorgungsformen, dann Vergleich dieser Studien hinsichtlich dem Versorgungsalter der Kinder</li> </ul> <p><u>Endpunkte (S. 14):</u> gleiche Zielgrößen wie bei Screeningstudien</p> <p><u>Studientypen (S.11):</u> Randomisierte und nicht randomisierte kontrollierte Studien für den indirekten Vergleich, nichtrandomisierte Interventionsstudien und Kohortenstudien mit adäquater Berücksichtigung potentieller Störgrößen für den direkten Vergleich</p> <p><u>Datenlage:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- für einen indirekten Vergleich erfüllte keine der identifizierten Studien die Voraussetzungen (Angabe der Ausschlussgründe S. 68 - 69)</li> <li>- 4 Kohortenstudien für den direkten Vergleich</li> <li>- Daten zu Therapiezielen: alle Studien untersuchten die Sprachentwicklung von Kindern im Alter von 1 - 12 Jahren, in einer Studie konnten Informationen zur Entwicklung des Hörvermögens entnommen werden → weitere patientenrelevante Zielgrößen wurden nicht untersucht (S. 79).</li> </ul> <p><b>Fazit der TG:</b> Die Nutzenbewertung einer frühzeitigen Versorgung entspricht der Fragestellung. Eine Einschränkung auf schwerwiegende bzw. therapiebedürftige Hörstörungen erfolgte in den Studien nicht.</p>
1.3 Diagnostik	<p><b>It. Auftrag</b> Einschränkung auf die in den Stellungnahmen genannten Untersuchungstechniken (automatisierte BERA und OAEs).</p> <p>Wie ist jeweils die diagnostische Genauigkeit (Validität) der in den SN genannten Untersuchungstechniken?</p> <p>Welche der in den SN vorgeschlagenen Untersuchungstechniken ist in einem Screeningsetting am besten geeignet (Auswirkung von Untersucher/Setting; Aufwand), um diese angeborene Schwerhörigkeit festzustellen?</p> <p><b>IQWiG-Bericht:</b> <u>Population:</u></p>

Gemeinsamer Bundesausschuss

**Annahmeverfahren von IQWiG-Empfehlungen**

	<p>Es wurden Studien einbezogen, in denen Kinder einer unselektierten Screeningpopulation innerhalb des ersten Lebensjahrs getestet wurden (S. 15).</p> <p><u>Testverfahren:</u> Messung otoakustischer Emissionen (OAE) und/ oder die Hirnstammaudiometrie (ABR) (S.15)</p> <p><u>Goldstandard:</u> Es wurde vorab kein Referenztest festgelegt. Es reichte ein Vergleich mit jeglichem anderen Verfahren zur Feststellung einer Hörstörung (S.15)</p> <p><u>Studientypen:</u> Idealerweise sollten Studien in der Anwendungssituation unter Alltagsbedingungen bei unbekanntem Krankheitsstatus bewertet werden. Falls nicht vorhanden, dann Bewertung von Studien bei bekanntem Krankheitsstatus (mind. 20 Kinder mit bzw. ohne angeborene Hörstörungen). Testgütekriterien müssen angegeben bzw. berechenbar sein. (S. 15)</p> <p><u>Datenlage:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Alle eingeschlossenen Studien wurden bei unbekanntem Hörstatus durchgeführt (S. 88).</li> <li>- 9 Studien wurden eingeschlossen, davon hatten 8 (Querschnittstudien) OAE als Indextest, eine Studie verwendete eine Kombination von OAE und ABR.</li> <li>- Referenztest war in den 8 Querschnittsstudien eine zeitnahe Messung mit ABR. In einer Studie war die Ablenkaudiometrie im Alter von 8 Monaten der Referenztest (S. 88)</li> <li>- Nur in einer Studie erfolgte ein Follow-up (S.89).</li> <li>- Studien hatten unterschiedliche Definitionen des "Fail-Kriteriums" (ein- oder zweiohrige Auffälligkeit) (S.88).</li> <li>- Referenztest galt in den Studien als auffällig bei einem Hörverlust von mind. 35 bzw. 40 dB (S. 88)</li> <li>- Es wurde keine Meta-Analyse durchgeführt (Heterogenität der Studien, unterschiedliche Auswertungseinheiten) (S. 96).</li> <li>- Nur teilweise werden in den Studien Angaben zur Durchführung des Screenings gemacht (Dauer, Personal, Setting) → tabellarische Darstellung (S. 93 und 98).</li> </ul> <p><b>Fazit der TG:</b> Die vorgegebenen Untersuchungsverfahren wurden gemäß der Fragestellung des Auftrags bewertet. Es ist aufgrund der beschriebenen Datenlage nachvollziehbar, warum die Frage, welche der Untersu-</p>
--	--

Annahme formal HörcreeningIQWiG\_final Stand: 11.04.2007

- 6 -

Gemeinsamer Bundesausschuss	
Annahmeverfahren von IQWiG-Empfehlungen	
	<p>chungstechniken für ein Screeningsetting am besten geeignet ist, nicht definitiv beantwortet werden konnte.</p>
Ist die Fragestellung zum Nutzen beantwortet?	<p><b>Fazit der TG:</b> Ja, soweit dies bei der aktuellen Datenlage möglich war.</p>
1b Ist die Fragestellung zur medizinischen Notwendigkeit beantwortet?	<p><b>Fazit der TG:</b> Eine Einschätzung der medizinischen Notwendigkeit wurde vorgenommen. Der Bericht unterscheidet hier zwischen einer medizinischen Notwendigkeit zum Schutz anderer und einer medizinischen Notwendigkeit zur Früherkennung von individuellen Erkrankungen, die keine Auswirkungen auf andere haben. Es wird dargelegt, dass die Entscheidung eine Screeninguntersuchung einzuführen keine Frage der medizinischen Notwendigkeit sei, sondern eine gesellschaftliche und individuelle Werteabwägung (S.124). Die dargestellte Nutzen-Schadensabwägung gibt Hinweise für eine Bewertung der medizinischen Notwendigkeit gemäß der Verfo § 20 Abs. 3.</p>
2 Hat das IQWiG Erweiterungen der Fragestellung vorgenommen und in die Empfehlung einbezogen? (ggf. Begründung)	<p>Nein. Als Ergebnis der Bewertung der eingeschlossenen Literatur gibt das IQWiG allerdings auch Empfehlungen zur Struktur und zur Qualitätssicherung der Untersuchungen.</p>
3 Sind die Studien entsprechend der in der Konkretisierung benannten Evidenzstufe (gem. Verfahrensordnung des G-BA) berücksichtigt?	<p><b>Lt. Auftrag:</b> In der Auftragskonkretisierung erfolgte keine Festlegung von bestimmten Evidenzstufen.</p> <p><b>IQWiG-Bericht</b> Genaue Erläuterung der Auswahl der Studientypen (siehe oben). Eingeschlossen wurden gemäß der Evidenzstufeneinteilung der Verfo des G-BA Studien der Evidenzstufen I – III (S. 126 f.).</p> <p><b>Fazit der TG:</b> Die Auswahl der Studientypen ist dargestellt. Auf S. 126 - 127 erfolgte eine Evidenzstufeneinteilung der Studien gemäß der Verfo des G-BA.</p>
3.1 Durchführung der Informationsbeschaffung?	<p><b>Lt. Auftrag:</b> Die beim G-BA eingegangenen Stellungnahmen sind im Rahmen des Auftrags zu berücksichtigen.</p> <p><b>IQWiG-Bericht:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Literaturrecherche über 11 Datenbanken, Literaturverzeichnisse relevanter Sekundärpublikationen, Literaturangaben aus Stellungnahmen des G-BA</li> <li>- schriftliche Anfragen an Hersteller von Scree-</li> </ul>

Gemeinsamer Bundesausschuss	
Annahmeverfahren von IQWiG-Empfehlungen	
	<p>ninggeräten, Hörgeräten/Cochlea-Implantaten sowie bei Kliniken, Deutsches Zentralregister für kindliche Hörstörungen</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Kontakt zu Autoren von Studien</li> <li>- Anhörung zum Vorbericht</li> </ul> <p><b>Fazit der TG:</b> Die Durchführung der Informationsbeschaffung erscheint umfassend und ist nachvollziehbar dargestellt.</p>
<p><b>4 Sind die festgelegten maßgeblichen methodischen Verfahren des IQWiG angewendet worden?</b> (bei Abweichung ggf. Begründung)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Angaben zu möglichen Interessenskonflikten der externen Sachverständigen wurden gemacht.</li> <li>• Literaturrecherche und formale Auswertung der identifizierten Publikationen entsprechen den methodischen Vorgaben des IQWiG</li> <li>• Berichtserstellung entspricht den methodischen Vorgaben des IQWiG</li> </ul> <p><b>Fazit der TG:</b> Die Methodik des IQWiG wurde angewendet.</p>
<p><b>5 Sind die beim G-BA eingegangenen Stellungnahmen im IQWiG-Bericht berücksichtigt worden?</b></p>	<p><b>Fazit der TG:</b> Die in den Stellungnahmen enthaltene Literatur wurden berücksichtigt, wenn die Publikationen den Ein-/Ausschlusskriterien entsprachen. Die Stellungnahmen selbst sind nicht dargestellt.</p>
<p><b>6 Sind die Stellungnahmen der Anhörungen des IQWiG berücksichtigt?</b></p>	<p><b>Fazit der TG:</b> Soweit dies durch die TG beurteilt werden kann, wurden die Stellungnahmen der Anhörung berücksichtigt bzw. es wurde nachvollziehbar beschrieben, warum in den Stellungnahmen genannte Publikationen nicht berücksichtigt würden.</p>
<p><b>7 Sind Angaben zu Studien über Wirtschaftlichkeit gemacht worden?</b></p>	<p><b>It. Auftrag:</b> Studien zu Fragestellungen der Wirtschaftlichkeit, die im Laufe der Recherche identifiziert wurden, sollten zur weiteren Betrachtung an den G-BA übermittelt werden.</p> <p><b>IQWiG:</b> Im Bericht sind auftragsgemäß keine Angaben zur Wirtschaftlichkeit enthalten. Der TG wurde jedoch eine Liste mit gesundheitsökonomischen Studien zur Verfügung gestellt.</p> <p><b>Fazit der TG:</b> Auftrag wurde auftragsgemäß erfüllt.</p>
<p>Annahme formal Hörscreening IQWiG_final   Stand: 11.04.2007   - 8 -</p>	

Gemeinsamer Bundesausschuss

**Annahmeverfahren von IQWiG-Empfehlungen**

---

**Ergebnis der formalen Prüfung:**

Die Themengruppe nimmt den Bericht des IQWiG zum Auftrag des G-BA „Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen“ entsprechend § 15 Abs. 1 b) dritter Spiegelstrich der Verfahrensordnung des Gemeinsamen Bundesausschusses vom 20.09.2005 ab.

## **6.9 Abschlussbericht des IQWiG "Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen"**

(Beginn nächste Seite)





**Früherkennungsuntersuchung  
von Hörstörungen bei Neugeborenen**

**- Abschlussbericht -**

[Auftrag S05-01]

Version 1.0

Stand: 28.02.2007

Thema: Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen

Auftraggeber: Gemeinsamer Bundesausschuss

Datum des Auftrags: 15.03.2005

Interne Auftragsnummer: S05-01

Kontakt:

Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen

Dillenburger Straße 27

51105 Köln

Internet: [www.iqwig.de](http://www.iqwig.de)

Tel: 0221/35685-0

Fax: 0221/35685-1

E-Mail: [Berichte@iqwig.de](mailto:Berichte@iqwig.de)

Dieser Bericht wurde unter Beteiligung externer Sachverständiger erstellt. Externe Sachverständige, die wissenschaftliche Forschungsaufträge für das Institut bearbeiten, haben gemäß § 139b Abs. 3 Nr. 2 Sozialgesetzbuch - Fünftes Buch - Gesetzliche Krankenversicherung „alle Beziehungen zu Interessenverbänden, Auftragsinstituten, insbesondere der pharmazeutischen Industrie und der Medizinprodukteindustrie einschließlich Art und Höhe von Zuwendungen“ offenzulegen. Das Institut hat von jedem der Sachverständigen ein ausgefülltes Formular „Darlegung potentieller Interessenkonflikte“ erhalten. Die Angaben wurden durch das speziell für die Beurteilung der Interessenkonflikte eingerichtete dreiköpfige Gremium des Instituts bewertet. Es wurden keine Interessenkonflikte festgestellt, die die fachliche Unabhängigkeit im Hinblick auf eine Bearbeitung des vorliegenden Auftrags gefährden.

### Externe Sachverständige

#### 1. An der Berichterstellung unmittelbar beteiligt:

- Jos Kleijnen, MD, PhD, Kleijnen Systematic Reviews Ltd., York (UK)
- Dr. Rob Riemsma, Kleijnen Systematic Reviews Ltd., York (UK)
- Robert Wolff, Deutsches Cochrane Zentrum, Freiburg/Kleijnen Systematic Reviews Ltd., York (UK)

#### 2. Externes Review des Vorberichts:

- Professor Adrian Davis, BSc, MSc, PhD, MRC Hearing and Communication Group, University of Manchester (UK)
- Marjukka Mäkelä, MD, PhD, MSc, STAKES/FinOHTA, Helsinki (Finnland)
- Dr. habil. Claudia Spix, Institut für Medizinische Biometrie und Informatik, Universität Mainz

Im folgenden Text wurde bei der Angabe von Personenbezeichnungen jeweils die männliche Form angewandt. Dies erfolgte ausschließlich zur Verbesserung der Lesbarkeit.

Zu allen Dokumenten, auf die via Internet zugegriffen wurde und die entsprechend zitiert sind, ist das jeweilige Zugriffsdatum angegeben. Sofern diese Dokumente zukünftig nicht mehr über die genannte Zugriffsadresse verfügbar sein sollten, können sie im Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen eingesehen werden.

Der vorliegende Bericht soll wie folgt zitiert werden:

IQWiG. Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen. Abschlussbericht S05-01. Köln: Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen (IQWiG); Februar 2007.

## **ALLGEMEINE KURZFASSUNG**

### **Hintergrund**

In Deutschland kommt etwa eines von 1.000 Neugeborenen mit einer angeborenen Hörstörung zur Welt. Nur eine Minderheit dieser Kinder ist völlig taub, aber auch bei Schwerhörigkeit werden die im Gehirn der Kinder heranreifenden Nervenzentren des Gehörs nicht normal beansprucht. Dies führt möglicherweise zu bleibenden Entwicklungsdefiziten des Hörvermögens, die ein Kind später nicht mehr oder nur mit hohem Aufwand ausgleichen kann. Eine starke Minderung des Hörvermögens behindert den Spracherwerb und beeinträchtigt möglicherweise auch lebenslang die kognitive, emotionale und psychosoziale Entwicklung des Kindes.

Verschiedene Gruppen fordern deshalb eine Diagnose einer Hörstörung in den ersten sechs Lebensmonaten, in der Annahme, dass die frühe Behandlung eines Kindes zum Beispiel mit einem Hörgerät solche Beeinträchtigungen vermindern kann. Während der üblichen Routineuntersuchungen fällt es oft erst spät auf, dass ein Kind schwerhörig ist. Derzeit liegt das Diagnosealter für angeborene Hörstörungen bei 21 bis 47 Monaten.

Um eine frühere Diagnose und Behandlung zu erreichen, haben einige Länder wie zum Beispiel Großbritannien und viele Bundesstaaten der USA zur Früherkennung so genannte „universelle Neugeborenenhörscreening-Programme“ etabliert. Hier werden nach Möglichkeit alle Neugeborenen routinemäßig mit Geräten untersucht, die einen Hinweis auf eine Hörstörung geben können. Auch in Deutschland wurden solche Reihenuntersuchungen bereits in Modellprojekten erprobt.

### **Ziele**

Thema des vorliegenden Berichts war die Nutzenbewertung einer Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen durch ein universelles Neugeborenenhörscreening. Für die Bewertung des Nutzens reicht es nicht aus, nur den Zeitpunkt der Diagnose zu vergleichen. Im Mittelpunkt dieses Berichts standen patientenrelevante Behandlungsziele: Durch eine möglichst frühe Diagnose und Behandlung einer Hörstörung sollen Entwicklungsbeeinträchtigungen eines Kindes und deren möglicherweise lebenslange Konsequenzen vermieden oder zumindest vermindert werden. Die Auswirkungen können also messbar sein anhand von Lebensqualität, Hörvermögen, Sprachentwicklung, psychosozialer, emotionaler, kognitiver und bildungsrelevanter Entwicklung, aber auch anhand unerwünschter Wirkungen durch falsch-positive/-negative Testergebnisse oder durch unnötige Behandlungen.

## **Methodik**

Grundlage des Berichts war eine systematische Literaturrecherche nach Studien zu drei Typen von Fragestellungen. Die beste Grundlage, um die Frage zu beantworten, ob ein universelles Neugeborenenhörscreening einen Nutzen für die Kinder hat, wären Studien, die die Entwicklung zweier Gruppen von Kindern über Jahre hinweg verfolgen. Solche Studien müssten Kinder zum Beispiel aus einer Region, in der ein Hörscreening angeboten wurde, mit Kindern einer Region vergleichen, in der es kein Screening gab.

Zusätzlich wurden für diesen Bericht auch Studien bewertet, in denen Kinder mit früher Behandlung verglichen werden mit Kindern, die erst spät behandelt wurden. Auch solche Studien können möglicherweise Auskunft darüber geben, wie bedeutend eine frühe Behandlung ist. Außerdem wurden für diesen Bericht Studien untersucht, die die Treffsicherheit und Fehlerrate der üblicherweise zur Früherkennung von Kindern mit einer potenziellen Hörstörung eingesetzten Verfahren gemessen haben.

Um die Akzeptanz und Umsetzbarkeit von UNHS-Programmen in Deutschland sowie wesentliche Qualitätsmerkmale solcher Programme beschreiben zu können, wurden ergänzend Berichte zu deutschen Modellprojekten zum universellen Neugeborenenhörscreening einbezogen.

## **Ergebnisse**

### *Screeningstudien*

Die Daten aus den einbezogenen Modellprojekten legen nahe, dass durch ein universelles Neugeborenenhörscreening der Diagnosezeitpunkt einer angeborenen kindlichen Hörstörung vorverlegt werden kann.

Insgesamt wurden in diesen Bericht zwei Studien eingeschlossen, die Screeningprogramme in vergleichender Weise im Hinblick auf patientenrelevante Endpunkte untersucht haben. Die beiden Screeningstudien weisen tendenziell auf einen Vorteil der bei einem Screening entdeckten Kinder mit Hörstörung hinsichtlich der Sprachentwicklung in einem Alter von durchschnittlich drei beziehungsweise acht Jahren hin, möglicherweise vermittelt durch eine frühzeitigere Entdeckung dieser Kinder. Daten zu anderen aus Patientensicht wichtigen Zielgrößen, wie zum Beispiel zu Lebensqualität, psychischer Gesundheit, Zufriedenheit, schulischer und beruflicher Entwicklung, liegen nicht vor. Potenzielle Schäden einer Reihenuntersuchung zum Beispiel durch falsche Verdachtsbefunde sind in den Studien nur unzureichend untersucht.

### *Früher behandelte vs. später behandelte Kinder*

In diese Nutzenbewertung wurden vier Studien eingeschlossen, in denen früher mit später behandelten Kindern verglichen wurden. Diese Studien lassen auf Grund ihrer Machart keine sicheren Schlussfolgerungen zu. Sie liefern aber Hinweise dafür, dass eine frühere Behandlung vorteilhaft sein könnte.

### *Studien zur Treffsicherheit der Verfahren*

In diesen Bericht wurden neun Studien zur Treffsicherheit der für die Früherkennung von angeborenen Hörstörungen eingesetzten Verfahren einbezogen. Die beiden Testverfahren S-OAE (Messung otoakustischer Emissionen) und A-ABR (automatisierte Hirnstamm-audiometrie) sind nicht ausreichend evaluiert. Eine Studie gibt Auskunft zur diagnostischen Güte eines Screeningprogramms, in dem S-OAE und A-ABR kombiniert eingesetzt wurden. Würde man die Ergebnisse dieser Studie auf 100.000 Neugeborene übertragen, fiel die Bilanz folgendermaßen aus: Von etwa 120 Kindern mit einer Hörstörung würden 110 richtig identifiziert (Sensitivität: 91,7 %). Bei 1.500 Kindern würde die Reihenuntersuchung einen falschen Verdacht auslösen, der dann aber nach weiteren Untersuchungen ausgeräumt würde (Spezifität: 98,5 %). Bei mangelnder Qualität eines Programms können diese Zahlen in der Realität deutlich schlechter ausfallen.

### **Schlussfolgerungen**

Ein universelles Neugeborenenhörscreening kann die Chancen verbessern, dass ein Kind mit einer angeborenen Hörstörung früher diagnostiziert und behandelt wird. Welche Konsequenzen das für die Entwicklung der Kinder hat, lässt sich bislang aber nicht sicher ableiten. Es gibt Hinweise, aber keine Beweise dafür, dass in einem universellen Neugeborenenhörscreening identifizierte Kinder mit Hörstörungen hinsichtlich der Sprachentwicklung Vorteile haben. Auch der Vergleich von früher mit später behandelten Kindern gibt Hinweise, dass eine frühzeitigere Behandlung Vorteile für die Sprachentwicklung haben könnte. Wie sich ein Neugeborenenhörscreening auf andere, aus Sicht der Kinder relevante Ziele auswirkt, wie zum Beispiel auf Lebensqualität, schulische Entwicklung, berufliche und soziale Situation, ist nicht ausreichend untersucht. Programme sollten deshalb so angelegt sein, dass ihre Qualität und die Konsequenzen für die Kinder verlässlich erfasst werden können.

## WISSENSCHAFTLICHE KURZFASSUNG

### Hintergrund

Im Auftrag des Gemeinsamen Bundesausschusses (G-BA) führte das Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen (IQWiG) eine Nutzenbewertung der Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen durch ein universelles Neugeborenenhörscreening durch.

### Fragestellung

Thema des vorliegenden Berichts war die Nutzenbewertung einer Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen durch ein universelles Neugeborenenhörscreening. Im Mittelpunkt der Betrachtung standen patientenrelevante Behandlungsziele: Durch eine möglichst frühe Diagnose und Behandlung einer (angeborenen) Hörstörung sollen dadurch bedingte Entwicklungsbeeinträchtigungen eines Kindes und deren möglicherweise lebenslange Konsequenzen vermieden oder zumindest vermindert werden.

Ein Screeningprogramm ist eine komplexe Intervention, deren Erfolg von einer Reihe aufeinanderfolgender Elemente abhängt. Das Ziel eines universellen Neugeborenenhörscreenings ist eine möglichst frühe und lückenlose Erkennung aller Kinder mit einer behandlungsbedürftigen Hörstörung. Der Zweck eines Screenings hängt entscheidend von der Wirksamkeit der verfügbaren Behandlungen (bzw. ggf. von anderen möglichen positiven Konsequenzen durch eine frühzeitige Erkennung) ab. Können Kinder auch in früherem Alter behandelt und die (langfristigen und patientenrelevanten) Folgen einer Hörstörung durch einen vorgezogenen Behandlungsbeginn tatsächlich nachweisbar verringert werden, ist dies ein Hinweis auf den Nutzen eines solchen Vorgehens. Die verwendeten Testverfahren zur Entdeckung der Hörstörungen sollten eine ausreichend hohe Treffsicherheit haben und möglichst wenig falsche Befunde liefern.

Die beste Grundlage, um die Frage zu beantworten, ob ein universelles Neugeborenenhörscreening einen Nutzen (für die Neugeborenen) hat, wären Studien, die an ausreichend großen Gruppen von Kindern die gesamte Screeningkette überprüfen: Einer Gruppe wird das Screeningprogramm angeboten, der anderen nicht. Nach ausreichend langer Laufzeit kann dann verglichen werden, ob und bei wie vielen Kindern ein Screeningprogramm Hörbeeinträchtigungen und deren Konsequenzen vermieden hat. Solche Studien sind aufwendig. Vorrecherchen ließen vermuten, dass im Falle des Neugeborenenhörscreenings solche Studien der kompletten Screeningkette kaum durchgeführt wurden. Vorausschauend untersuchte der vorliegende Bericht deshalb auch Studien, die Aussagen über einzelne Screeningelemente (Verfahren zur Behandlung von Hörstörungen und diagnostische Verfahren) zulassen. Ein wesentliches Argument für die Plausibilität eines Neugeborenenhörscreenings wären Studien, die belegen, dass eine



Vorverlegung von Diagnose und Behandlung für Kinder mit Hörstörungen günstige Auswirkungen hat. Es wurden deshalb auch Studien geeigneter Machart einbezogen, in denen frühzeitig mit spät(er) behandelten Kindern verglichen wurden. Zudem können geeignete Studien verschiedene für ein Hörscreening in Frage kommende diagnostische Verfahren vergleichen und Aussagen zur Zuverlässigkeit und Fehleranfälligkeit der Testverfahren liefern.

Besteht hinreichende Evidenz für den Nutzen einer frühzeitigen im Vergleich zu einer spät(er)en Behandlung und können Hörstörungen darüber hinaus in dem relevanten Altersbereich adäquat diagnostiziert werden, so kann dies gegebenenfalls ebenfalls als Beleg für die Effektivität des Screenings bewertet werden. Aus diesen Überlegungen ließen sich Ziele in drei Bereichen ableiten:

1. Die Bewertung der Effektivität von Screeningprogrammen:

- Vergleichende Nutzenbewertung eines universellen Neugeborenenhörscreenings mit einem Vorgehen ohne Screening und
- vergleichende Nutzenbewertung unterschiedlicher Screeningstrategien untereinander (zum Beispiel unterschiedliche Screeningzeitpunkte, Screening auf unterschiedliche Schweregrade von Hörstörungen, universelles Screening versus Screening von Risikokindern)

2. Bewertung der Effektivität verschiedener Versorgungszeitpunkte:

- Vergleichende Nutzenbewertung unterschiedlicher Versorgungszeitpunkte (frühzeitig versus spät[er])

jeweils hinsichtlich patientenrelevanter Endpunkte sowie die

3. Bewertung der Güte spezieller Diagnoseverfahren, die für ein Screening eingesetzt werden:

- Bewertung der zwei Untersuchungsverfahren **Messung otoakustischer Emissionen** (OAE) und **Ableitung akustisch evozierter Potenziale** (AEP, zum Beispiel mittels ABR [Auditory Brainstem Response; Hirnstammaudiometrie] hinsichtlich der diagnostischen Güte (zum Beispiel Sensitivität/Spezifität, Likelihood Ratios) und der prognostischen Vorhersagewerte
- Vergleichende Bewertung der Eignung der zwei relevanten Untersuchungsverfahren in einem Screeningsetting (zum Beispiel zeitlicher Aufwand, Einfluss von Untersucher/Setting, Konsequenzen unterschiedlicher Testgütekriterien)

## Methoden

Für die Bereiche Screening und Behandlung erfolgte die Bewertung auf Grundlage der Daten aus randomisierten kontrollierten Studien. Da Vorrecherchen erkennen ließen, dass RCT in der Vergangenheit zur Frage des Nutzens eines Neugeborenenhörscreenings nicht durchgeführt wurden, wurden als **Screening- und Behandlungsstudien** zusätzlich nicht randomisierte Interventionsstudien und Kohortenstudien miteinbezogen. Als Zielgrößen wurden Parameter verwendet, die eine Beurteilung patientenrelevanter Therapieziele ermöglichen wie Lebensqualität, Hörvermögen, Sprachentwicklung, psychosoziale, emotionale, kognitive und bildungsrelevante Entwicklung sowie unerwünschte Wirkungen durch falsch-positive/-negative Testergebnisse oder durch die Behandlung.

Zur Untersuchung der Testgüte und Eignung diagnostischer Verfahren wurden **Diagnosestudien** in der Anwendungssituation unter Alltagsbedingungen bei unbekanntem Krankheitsstatus und bei Nichtvorliegen von solchen Studien in ausreichender Zahl und/oder Qualität zusätzlich Studien bei bekanntem Krankheitsstatus bei Neugeborenen berücksichtigt. Als Zielgrößen wurden neben der Testgüte auch Parameter untersucht, die Aussagen zur Eignung der relevanten Verfahren in einem Screeningsetting zulassen, z. B. zeitlicher Aufwand und Einfluss von Testbedingungen auf die Testgüte.

Um die Akzeptanz und Umsetzbarkeit von UNHS-Programmen in Deutschland sowie wesentliche Qualitätsmerkmale solcher Programme beschreiben zu können, wurden ergänzend Berichte zu deutschen Modellprojekten zum universellen Neugeborenenhörscreening einbezogen.

Die systematische Literaturrecherche erfolgte in den elf Datenbanken MEDLINE, EMBASE, CINAHL, PsycINFO, PSYINDEX, ERIC, Datenbanken der Cochrane Library zu Primärpublikationen (Clinical Trials), zu systematischen Übersichten (CDSR), anderen Übersichten („Other Reviews“), ökonomischen Evaluierungen („Economic Evaluations“) und Technologie-Bewertungen („Technology Assessments“).

Das Literaturscreening wurde von zwei Gutachtern unabhängig voneinander durchgeführt.

Nach einer Bewertung der Qualität der relevanten in den Bericht einzuschließenden Studien, ebenfalls durch zwei unabhängige Begutachter, wurden die Ergebnisse der einzelnen Studien für jeden Bereich separat nach Therapiezielen geordnet einander gegenübergestellt.

Die vorläufige Nutzenbewertung des IQWiG, der Vorbericht, wurde im Internet veröffentlicht und zur Stellungnahme freigegeben. Alle den formalen Kriterien genügenden Stellungnahmen wurden im Rahmen einer wissenschaftlichen Erörterung diskutiert. Im Anschluss erfolgte die Erstellung des Abschlussberichts.

## Ergebnisse

Als **Screeningstudien** wurden durch die verschiedenen Schritte der Informationsbeschaffung insgesamt zwei Studien identifiziert und gingen in die Nutzenbewertung ein. In der einen Studie wurden insgesamt 120, in der anderen Studie 50 Kinder mit Hörstörung eingeschlossen. In der einen Studie wurden prospektiv sich abwechselnde Phasen mit und ohne universelles Neugeborenenhörscreening miteinander verglichen (Teilpopulation 1 der Studie) bzw. Krankenhäuser, in denen ein solches Screening durchgeführt wurde mit solchen ohne ein Screening (Teilpopulation 2 der Studie). In der anderen Studie wurden retrospektiv Kinder mit Hörstörung untersucht, die entweder in Krankenhäusern mit oder in solchen ohne ein universelles Neugeborenenhörscreening geboren worden waren. Beide Studien wiesen grobe Mängel bezüglich der Studien- und Publikationsqualität auf. Es wurden 18 **Behandlungsstudien** identifiziert, von denen nach Extraktion relevanter Daten vier Studien in die Nutzenbewertung gingen. Die Anzahl der die Einschlusskriterien erfüllenden Kinder variierte in den Studien zwischen 86 und 153. Diese Studien untersuchten den Nutzen einer frühzeitigen im Vergleich zu einer spät(er)en Versorgung in einem direkten Vergleich. Bei allen vier Studien handelt es sich um retrospektive Kohortenstudien, eine Studie wurde populationsbasiert durchgeführt. Drei Studien wiesen grobe Mängel, eine Studie wies leichte Qualitätsmängel auf. Insgesamt konnten zwölf **Diagnosestudien** identifiziert werden, von denen neun Studien in die eigentliche Nutzenbewertung gingen. Eine Studie untersuchte ein zweistufiges Screening (otoakustische Emissionen [S-TEOAE]; bei auffälligem Befund: automatisierte Hirnstammaudiometrie [A-ABR]) mit insgesamt 25.609 initial gescreenten Neugeborenen, acht Studien verglichen OAE mit A-ABR und bezogen zwischen 105 und 500 Kinder ein. Alle Studien wiesen grobe Qualitätsmängel auf.

Die Daten aus den einbezogenen Modellprojekten legen nahe, dass durch ein universelles Neugeborenenhörscreening der Diagnosezeitpunkt einer angeborenen kindlichen Hörstörung vorverlegt werden kann. Die zwei identifizierten Screeningstudien, die Screeningprogramme in vergleichender Weise im Hinblick auf patientenrelevante Endpunkte untersucht haben, weisen tendenziell auf einen Vorteil der bei einem Screening entdeckten Kinder mit Hörstörung hinsichtlich der Sprachentwicklung in einem Alter von (durchschnittlich) drei beziehungsweise acht Jahren hin im Vergleich zu Kindern, deren Hörstörung außerhalb eines gezielten Screeningprogramms beziehungsweise bei einem im späteren Lebensalter einsetzenden Screening entdeckt wurde. Die Chancen auf eine normale Sprachentwicklung erscheinen für gescreente Kinder höher, möglicherweise vermittelt durch eine frühzeitigere diagnostische Abklärung dieser Kinder. Daten zu anderen und möglicherweise längerfristigen patientenrelevanten Zielgrößen (zum Beispiel zu Lebensqualität, psychischer Gesundheit, Zufriedenheit, schulischer und beruflicher Entwicklung) liegen nicht vor. Auch zu potenziell schädlichen Aspekten eines Screenings können auf Grund einer nur unzureichenden Datenlage keine belastbaren Aussagen getroffen werden.

Die vier einbezogenen Behandlungsstudien, die frühzeitig mit einem Hörgerät oder einem Cochlea-Implantat versorgte Kinder mit spät(er) versorgten Kindern verglichen, liefern ebenfalls Hinweise dafür, dass eine frühere Behandlung vorteilhaft sein könnte.

Die im Rahmen eines universellen Neugeborenenhörscreenings einsetzbaren Testverfahren S-OAE und A-ABR sind nicht an ausreichend großen Stichproben der für ein universelles Neugeborenenhörscreening relevanten Zielgruppe – hauptsächlich gesunde Neugeborene – evaluiert. Zur diagnostischen Güte eines zweistufigen Screenings konnte nur eine Studie identifiziert werden. Die Ergebnisse zeigen eine relativ hohe Spezifität (98,5 %), die Sensitivität fällt mit 91,7 Prozent geringer aus. Berücksichtigt man Kinder, die trotz Angebot nicht an einem Screeningprogramm teilgenommen haben, etwa 17 Prozent, so sinkt die Sensitivität des Screeningprogramms auf 71,0 Prozent (95%-Konfidenzintervall: 52 % – 86 %). Das bedeutet, dass annähernd drei von zehn Kindern mit profunder Hörstörung nicht durch das Screeningprogramm entdeckt wurden. Die weiteren einbezogenen Diagnosestudien erlauben nur einen Vergleich der Güte der Messung otoakustischer Emissionen im Vergleich zur Auswertung auditorischer Hirnstammpotenziale. Die Güte der OAE variiert sehr zwischen den Studien; eine verlässliche Aussage ist auf Basis dieser Datenlage nicht möglich.

Aus den insgesamt sechs ergänzend einbezogenen Berichten zu deutschen Modellprojekten zum Neugeborenenhörscreening wurde deutlich, dass ein universelles Neugeborenenhörscreening auch in Deutschland auf breite Akzeptanz stößt, wie man an der sehr niedrigen Rate von Eltern ablesen kann, die die Teilnahme ihrer Kinder am Screening ablehnten. Die logistischen Voraussetzungen sind prinzipiell gegeben. Jedoch erwies sich teilweise die Umsetzung als schwierig, was sich bei einigen Modellprojekten in vergleichsweise niedrigen Erfassungsraten (bezogen auf alle Geburten einer Region) und/oder hohen Verlustraten bei der Nachverfolgung äußerte. Ein gut funktionierendes und damit vermutlich aufwendiges „Tracking“ der beim (Primär-)Screening zunächst als auffällig identifizierten Kinder erscheint dabei von herausragender Bedeutung.

## **Fazit**

Es gibt Hinweise dafür, dass in einem universellen Neugeborenenhörscreening identifizierte Kinder mit Hörstörungen hinsichtlich der Sprachentwicklung Vorteile haben. Andere patientenrelevante Größen wie zum Beispiel soziale Aspekte, Lebensqualität, schulische Entwicklung und schließlich berufliche Situation sind für eine Bewertung nicht ausreichend untersucht.

Sollte sich der Gemeinsame Bundesausschuss für die Einführung eines flächendeckenden Neugeborenenhörscreenings in Deutschland entscheiden, wird die gleichzeitige Implementierung geeigneter begleitender Qualitätssicherungsmaßnahmen empfohlen. Diese Maßnahmen sollten eindeutige Falldefinitionen, die Festlegung auf klare Qualitätsstandards (minimale Erfassungsraten, maximale Testauffälligenrate in der ersten Stufe, Zeitpunkt der

Konfirmationsdiagnostik und des Versorgungsbeginns), die möglichst lückenlose Nachverfolgung im Screening auffälliger und diagnostizierter Kinder mit einer angeborenen Hörstörung („Tracking“) sowie die Identifikation aller Kinder mit einer angeborenen Hörstörung (auch aus Perioden oder Regionen ohne Screening) zu einem geeigneten späteren Zeitpunkt gewährleisten.

### **Schlüsselwörter**

angeborene Hörstörung, Cochlea-Implantat, Hirnstammaudiometrie, Hörgerät, Hör-Sprach-Frühförderung, otoakustische Emissionen, universelles Neugeborenenhörscreening, systematische Übersicht

## INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
<b>ALLGEMEINE KURZFASSUNG .....</b>	<b>iv</b>
<b>WISSENSCHAFTLICHE KURZFASSUNG .....</b>	<b>vii</b>
<b>INHALTSVERZEICHNIS .....</b>	<b>xiii</b>
<b>TABELLENVERZEICHNIS .....</b>	<b>xviii</b>
<b>ABBILDUNGSVERZEICHNIS .....</b>	<b>xix</b>
<b>ABKÜRZUNGSVERZEICHNIS.....</b>	<b>xx</b>
<b>1 HINTERGRUND .....</b>	<b>1</b>
<b>1.1 Definition und Beschreibung der untersuchten Erkrankung .....</b>	<b>1</b>
1.1.1 Medizinische Bedeutung von Hörstörungen bei Neugeborenen.....	1
<b>1.2 Methoden im Zusammenhang mit Früherkennungsuntersuchungen.....</b>	<b>2</b>
1.2.1 Neugeborenenhörscreening-Programme beziehungsweise -Strategien .....	2
1.2.2 Weitere Screeningstrategien.....	2
1.2.3 Therapeutische Interventionen .....	3
1.2.4 Diagnostische Testverfahren .....	3
<b>1.3 Derzeitiger Stand des Neugeborenenhörscreenings.....</b>	<b>4</b>
1.3.1 Übersicht über bestehende Literatur .....	4
1.3.2 Derzeitiger Stand des Neugeborenenhörscreenings im internationalen Kontext.....	5
1.3.3 Derzeitiger Stand des Neugeborenenhörscreenings in Deutschland.....	5
<b>2 ZIELE DER UNTERSUCHUNG .....</b>	<b>6</b>
<b>2.1 Screening .....</b>	<b>7</b>
<b>2.2 Behandlung .....</b>	<b>7</b>
<b>2.3 Diagnostik .....</b>	<b>8</b>
<b>3 PROJEKTABLAUF.....</b>	<b>9</b>
<b>3.1 Verlauf des Projekts.....</b>	<b>9</b>
<b>3.2 Zusammenfassung der Änderungen im Vergleich zum Vorbericht.....</b>	<b>9</b>
<b>4 METHODEN .....</b>	<b>11</b>
<b>4.1 Kriterien für den Einschluss von Studien in die Untersuchung .....</b>	<b>11</b>

4.1.1	Screeningstudien .....	11
4.1.2	Behandlungsstudien .....	12
4.1.3	Zielgrößen für die Screening- und Behandlungsstudien .....	14
4.1.4	Diagnosestudien .....	15
4.1.5	Ein-/Ausschlusskriterien .....	16
<b>4.2</b>	<b>Informationsbeschaffung .....</b>	<b>18</b>
4.2.1	Literaturrecherche .....	18
4.2.2	Suche nach weiteren publizierten und nicht publizierten Studien .....	19
4.2.2.1	Schriftliche Anfrage an Hersteller von Screeninggeräten.....	19
4.2.2.2	Schriftliche Anfrage an Hersteller von Hörgeräten/Cochlea-Implantaten.....	19
4.2.2.3	Anfrage an Kliniken .....	20
4.2.2.4	Sonstige Anfragen und Recherchen .....	20
4.2.3	Suche nach zusätzlichen Informationen zu relevanten Studien .....	20
4.2.4	Identifizierung relevanter Studien.....	20
4.2.5	Informationen aus der Anhörung zum Vorbericht .....	21
<b>4.3</b>	<b>Informationsbewertung .....</b>	<b>21</b>
4.3.1	Datenextraktion .....	21
4.3.2	Bewertung der Studien- und Publikationsqualität.....	22
4.3.3	Konsistenz der Informationen .....	23
<b>4.4</b>	<b>Informationssynthese und -analyse .....</b>	<b>23</b>
4.4.1	Charakterisierung der Studien.....	23
4.4.2	Gegenüberstellung der Ergebnisse der Einzelstudien .....	23
4.4.3	Meta-Analyse .....	24
4.4.4	Sensitivitätsanalyse .....	24
4.4.5	Subgruppenanalyse.....	24
<b>4.5</b>	<b>Änderungen im Vergleich zum Berichtsplan.....</b>	<b>25</b>
4.5.1	Änderungen während der Erstellung des Vorberichts.....	25
4.5.2	Änderungen nach Veröffentlichung des Vorberichts.....	26
<b>5</b>	<b>ERGEBNISSE .....</b>	<b>29</b>
<b>5.1</b>	<b>Screening.....</b>	<b>29</b>

5.1.1	Ergebnisse der Informationsbeschaffung für den Bereich Screening .....	29
5.1.1.1	Ergebnis der Literaturrecherche für den Bereich Screening .....	29
5.1.1.2	Ergebnis der Suche nach weiteren publizierten und unpublizierten Studien für den Bereich Screening .....	32
5.1.1.3	Weitere Ergebnisse für den Bereich Screening .....	33
5.1.1.4	Informationen aus der Anhörung für den Bereich Screening .....	33
5.1.2	Resultierender Studienpool für den Bereich Screening .....	33
5.1.3	Charakteristika der in die Bewertung eingeflossenen Screeningstudien .....	34
5.1.3.1	Studiendesign und Studienpopulation der Screeningstudien .....	34
5.1.3.2	Studien- und Publikationsqualität der Screeningstudien.....	36
5.1.4	Ergebnisse zu Therapiezielen aus den Screeningstudien .....	42
5.1.4.1	Gesundheitsbezogene Lebensqualität .....	42
5.1.4.2	Hörvermögen.....	42
5.1.4.3	Sprachentwicklung .....	42
5.1.4.4	Psychosoziale Entwicklung.....	45
5.1.4.5	Emotionale Entwicklung .....	45
5.1.4.6	Kognitive und bildungsrelevante Entwicklung .....	45
5.1.4.7	Unerwünschte Screeningnebenwirkungen .....	45
5.1.5	Modellprojekte zu einem universellen Neugeborenenhörscreening in Deutschland	50
5.1.5.1	Zusammenfassung zu Modellprojekten zu einem universellen Neugeborenenhörscreening in Deutschland .....	57
<b>5.2</b>	<b>Behandlung .....</b>	<b>63</b>
5.2.1	Ergebnisse der Informationsbeschaffung für den Bereich Behandlung.....	63
5.2.1.1	Ergebnis der Literaturrecherche für den Bereich Behandlung.....	63
5.2.1.2	Ergebnis der Suche nach weiteren publizierten und unpublizierten Studien für den Bereich Behandlung.....	66
5.2.1.3	Informationen aus der Anhörung für den Bereich Behandlung .....	66
5.2.2	Resultierender Studienpool für den Bereich Behandlung .....	66
5.2.3	Charakteristika der in die Bewertung eingeflossenen Behandlungsstudien.....	68
5.2.3.1	Studien, die unterschiedliche Arten der Versorgung miteinander verglichen .	68



5.2.3.2	Studien, die eine frühzeitige mit einer spät(er)en Versorgung verglichen.....	70
5.2.4	Ergebnisse zu Therapiezielen aus den Behandlungsstudien .....	79
<b>5.3</b>	<b>Diagnostik .....</b>	<b>82</b>
5.3.1	Ergebnisse der Informationsbeschaffung für den Bereich Diagnostik.....	82
5.3.1.1	Ergebnis der Literaturrecherche für den Bereich Diagnostik.....	82
5.3.1.2	Ergebnis der Suche nach weiteren publizierten und unpublizierten Studien für den Bereich Diagnostik .....	85
5.3.1.3	Informationen aus der Anhörung für den Bereich Diagnostik.....	85
5.3.2	Resultierender Studienpool für den Bereich Diagnostik.....	85
5.3.3	Charakteristika der in die Bewertung eingeflossenen Diagnosestudien .....	87
5.3.3.1	Studiendesign und Studienpopulation der Diagnosestudien .....	87
5.3.3.2	Studien- und Publikationsqualität .....	88
5.3.4	Ergebnisse zu Testgüte und zeitlichem Aufwand aus den Diagnosestudien .....	95
<b>5.4</b>	<b>Zusammenfassung der Ergebnisse zu den Bereichen Screening, Behandlung und Diagnostik .....</b>	<b>99</b>
<b>6</b>	<b>DISKUSSION .....</b>	<b>101</b>
<b>7</b>	<b>FAZIT.....</b>	<b>125</b>
<b>8</b>	<b>LISTE DER IN DIE NUTZENBEWERTUNG EINGESCHLOSSENEN STUDIEN. ....</b>	<b>126</b>
<b>8.1</b>	<b>Eingeschlossene Studien – Screening.....</b>	<b>126</b>
<b>8.2</b>	<b>Eingeschlossene Studien – Behandlung.....</b>	<b>127</b>
<b>8.3</b>	<b>Eingeschlossene Studien – Diagnostik .....</b>	<b>127</b>
8.3.1	Studien, die ein zweistufiges Screening evaluierten .....	127
8.3.2	Studien, die OAE mit ABR verglichen .....	128
<b>9</b>	<b>LITERATUR .....</b>	<b>129</b>
<b>ANHANG A:</b>	<b>Suchstrategien.....</b>	<b>141</b>
<b>ANHANG B.1:</b>	<b>Liste der im Volltext überprüften, ausgeschlossenen Studien.....</b>	<b>153</b>
<b>ANHANG B.2:</b>	<b>Liste der im Volltext überprüften, nicht in die Nutzenbewertung einbezogenen Studien.....</b>	<b>173</b>
<b>ANHANG C:</b>	<b>Liste der gescreenten systematischen Übersichten .....</b>	<b>175</b>
<b>ANHANG D:</b>	<b>Anfragen zu Studien und Antworten von Autoren.....</b>	<b>176</b>

<b>ANHANG E: Berufsverband Deutscher Hörgeschädigtenpädagogen – Daten zur Situation in der Frühförderung und zur Schulplatzierung hörgestörter Kinder in Hessen .....</b>	<b>180</b>
<b>ANHANG F: Protokoll der wissenschaftlichen Erörterung .....</b>	<b>182</b>
<b>ANHANG G: Liste der in den Stellungnahmen genannten Literatur .....</b>	<b>201</b>
<b>ANHANG H: Stellungnahmen .....</b>	<b>207</b>

## **TABELLENVERZEICHNIS**

Tabelle 1: Ein-/Ausschlusskriterien – Screeningstudien.....	16
Tabelle 2: Ein-/Ausschlusskriterien – Behandlungsstudien.....	17
Tabelle 3: Ein-/Ausschlusskriterien – Diagnosestudien.....	18
Tabelle 4: In die Nutzenbewertung eingeschlossene Screeningstudien.....	34
Tabelle 5: Charakteristika der Screeningstudien.....	38
Tabelle 6: Basisdaten der Screeningstudien.....	39
Tabelle 7: Beschreibung der Intervention der Screeningstudien .....	40
Tabelle 8: Studien- bzw. Publikationsqualität der Screeningstudien.....	41
Tabelle 9: Ergebnisse zur rezeptiven Sprachentwicklung.....	47
Tabelle 10: Ergebnisse zur expressiven Sprachentwicklung .....	48
Tabelle 11: Ergebnisse zu kommunikativen Fähigkeiten und spontaner Sprache .....	49
Tabelle 12: Übersicht über Modellprojekte zum universellen Neugeborenenhörscreening ....	59
Tabelle 13: Studien zum indirekten Vergleich: Cochlea-Implantat versus Hörgerät .....	67
Tabelle 14: In die Nutzenbewertung eingeschlossene Studien: frühzeitige versus spät(er)e Behandlung.....	68
Tabelle 15: Ausschlussgründe der Behandlungsstudien für einen indirekten Vergleich.....	69
Tabelle 16: Charakteristika der Behandlungsstudien: Vergleich einer frühzeitigen mit einer spät(er)en Behandlung.....	75
Tabelle 17: Basisdaten der Behandlungsstudien: Vergleich einer frühzeitigen mit einer spät(er)en Behandlung.....	76
Tabelle 18: Beschreibung der Intervention in den Behandlungsstudien: Vergleich einer frühzeitigen mit einer spät(er)en Behandlung.....	77
Tabelle 19: Studien- und Publikationsqualität der Behandlungsstudien.....	78
Tabelle 20: Studien zur diagnostischen Güte.....	86
Tabelle 21: Charakteristika der Diagnosestudien.....	91
Tabelle 22: Basisdaten der Diagnosestudien.....	92
Tabelle 23: Beschreibung der diagnostischen Tests .....	93
Tabelle 24: Studien- bzw. Publikationsqualität der Diagnosestudien.....	94
Tabelle 25: Ergebnisse aus den Diagnosestudien zur Testdauer: OAE versus ABR.....	98

**ABBILDUNGSVERZEICHNIS**

Abbildung 1: Screening: Ergebnis der Literaturrecherche und des Literaturscreenings ..... 31  
Abbildung 2: Behandlung: Ergebnis der Literaturrecherche und des Literaturscreenings ..... 65  
Abbildung 3: Diagnostik: Ergebnis der Literaturrecherche und des Literaturscreenings ..... 84  
Abbildung 4: Sensitivität OAE versus ABR ..... 97  
Abbildung 5: Spezifität OAE versus ABR ..... 97

## ABKÜRZUNGSVERZEICHNIS

<b>Abkürzung</b>	<b>Bedeutung</b>
A-ABR	Automated Auditory Brainstem Response
ABR	Auditory Brainstem Response
AEP	Akustisch evozierte Potenziale
AHRQ	Agency for Healthcare Research and Quality
ANAES	Agence Nationale d'Accréditation et d'Evaluation en Santé
ANCOVA	Analysis of Covariance
BERA	Brainstem Evoked Response Audiometry
BPVS	British Picture Vocabulary Scale
CCC	Children's Communication Checklist
CDI	Mc Arthur Communicative Development Inventories
CDSR	Cochrane Database of Systematic Reviews
CHIP	Colorado Home Intervention Program
CHIVOS	Children with Hearing Impairment in Victoria Outcome Study
CINAHL	Cumulative Index to Nursing and Allied Health Literature
CNHSP	Colorado Newborn Hearing Screening Project
CONSORT	Consolidated Standards of Reporting Trials
CRD	Centre for Reviews and Dissemination
D-ABR	Diagnostic Auditory Brainstem Response
dB	Dezibel
DEIP	Diagnostic Early Intervention Program
DGPP	Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie e.V.
DIMDI	Deutsches Institut für Medizinische Dokumentation und Information
DPOAE	Distorsionsprodukte otoakustischer Emissionen
DZH	Deutsches Zentralregister für kindliche Hörstörungen
EHDI	Outcomes of Early Hearing Detection and Impairment
EMBASE	Excerpta Medica

<b>Abkürzung</b>	<b>Bedeutung</b>
ERIC	Education Resources Information Center
etc.	et cetera
G-BA	Gemeinsamer Bundesausschuss
HAS	Haute Autorité de santé
HNO	Hals-Nasen-Ohren
HST	Hörstörung
HTA	Health Technology Assessment
HVDT	Health Visitor Distraction Test
Hz	Hertz
I	Indextest
IGCH	International Working Group on Childhood Hearing
IQWiG	Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen
JCIH	Joint Committee on Infant Hearing
KBV	Kassenärztliche Bundesvereinigung
KH	Krankenhaus
KI	Konfidenzintervall
LTFU	Lost-to-follow-up
m	männlich
MCDI	Minnesota Child Development Inventory
Meck.-Vorp.	Mecklenburg-Vorpommern
MEDLINE	Medical Literature Analysis and Retrieval System Online
MHTAU	Malaysian Health Technology Assessment Unit
MSAC	Medical Services Advisory Committee
NCCHTA	National Coordinating Centre for Health Technology Assessment
NHS	National Health Service
NICU	Neonatal Intensive Care Unit, Neugeborenen-Intensivstation
OAE	Otoakustische Emissionen
PHU	Unit for partially hearing children

<b>Abkürzung</b>	<b>Bedeutung</b>
PPVT	Peabody Picture Vocabulary Test
QUADAS	Quality Assessment of Diagnostic Accuracy Studies
R	Referenztest
RBST	Renfrew Bus Story Test
RCT	Randomized Controlled Trial
Ref.	Referenz
RF	Risikofaktor(en)
ROC	Receiver Operating Characteristic
RPM	Raven's Progressive Matrices
SBU	Statens beredning för medicinsk utvärdering
SCN	Special Care Nursery
SD	Standard Deviation
SGB V	Sozialgesetzbuch V
S-OAE	Screening-OAE
STARD	Standards of Reporting Studies of Diagnostic Accuracy
S-TEOAE	Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen bei Screeninggeräten
STAI	Spielberger State-Trait Anxiety Inventory
TEOAE	Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen
TROG	Test for Reception of Grammar
U3 und U4	3. und 4. Kindervorsorgeuntersuchung
UK	United Kingdom
UNHS	Universelles Neugeborenenhörscreening
US/USA	United States of America
Vers.-Kontext	Versorgungskontext
vs.	versus
w	weiblich
WBN	Well-Baby Nursery

## 1 HINTERGRUND

### 1.1 Definition und Beschreibung der untersuchten Erkrankung

Nach Schätzungen des Deutschen Zentralregisters für kindliche Hörstörungen liegt die Prävalenz von angeborenen Hörstörungen in Deutschland bei circa 1,2 pro 1.000 Neugeborene [1,2]. Für Kinder mit Risikofaktoren (zum Beispiel Frühgeburten, intrauterine Infektionen, Chromosomenanomalien [3]) wird die Prävalenz auf 10–30 pro 1.000 geschätzt [1,2].

Hörstörungen werden in der Regel nach dem **Grad des Hörverlustes** eingeteilt. Dabei erfolgt die Definition anhand der Hörschwelle. Die Hörschwelle ist der Schalldruckpegel (in der Regel angegeben in Dezibel [dB]), ab dem das Gehör einen akustischen Reiz gerade noch wahrnimmt. Hörstörungen lassen sich einteilen in leichte (Hörschwelle bei 25–40 dB), mittelgradige (41–60 dB), hochgradige (61–80 dB) Hörstörungen und Resthörigkeit beziehungsweise Taubheit (>81 dB) [4]. Allerdings wird diese Einteilung nicht überall gleichermaßen angewandt: So reichen beispielsweise in einer aktuellen Studie die mittelgradigen bis 69 Dezibel und die hochgradigen Hörstörungen bis 94 Dezibel [5].

Das **Diagnosealter** für Hörstörungen liegt derzeit bei etwa 21–47 Monaten [2]. In Deutschland berichtet das Deutsche Zentralregister für kindliche Hörstörungen (DZH) im Jahre 2000 für eine Stichprobe von 3.882 Kindern von einem mittleren Diagnosealter, getrennt für die unterschiedlichen Schweregrade von Hörstörungen: Dieses liegt für Taubheit beziehungsweise hochgradige Hörstörungen und Resthörigkeit bei 1,9 beziehungsweise 2,5 Jahren, für mittelgradige Hörstörungen bei 4,4 Jahren und für leichte Hörstörungen bei etwa 6,2 Jahren [6]. Eine Hörgeräteversorgung erfolgt laut HTA-Bericht des DIMDI durchschnittlich erst in einem Alter von drei bis fünf Jahren [2].

#### 1.1.1 Medizinische Bedeutung von Hörstörungen bei Neugeborenen

Die Entwicklung der Organe des Hörsystems erfolgt nahezu vollständig vor der Geburt, sodass ein funktionierender Gehörsinn in der Regel schon gegen Ende der Schwangerschaft ausgeprägt ist. Neugeborene können somit (bereits ab etwa der 29. Schwangerschaftswoche) akustische Reize wahrnehmen und verarbeiten. Diese Stimulierung fördert die weitere Reifung und Ausbildung des Hörsinnes (Hörbahnreifung) [2].

Neugeborene mit einer angeborenen Hörstörung sind daher gegebenenfalls schon zum Zeitpunkt der Geburt in ihrer Entwicklung verzögert. In der Folge unterbleibt auch die weitere adäquate akustische Stimulierung. Dies kann zu irreversiblen Defiziten des Hörsystems führen [2,7]. Untersuchungen zur Entwicklung des Hörsystems bei Neugeborenen und Kindern sind allerdings rar (vergleiche z. B. Tibussek 2002 [8]; Klinke 2001 [9]).



Je nach Schweregrad des Hörverlustes und der Fähigkeit zur Kompensation werden mehr oder weniger gravierende Einschränkungen in der Lebensqualität und (sprachlichen) Entwicklung genannt [2,7]. Der Verlust des Hörvermögens hat direkte negative Konsequenzen für den Spracherwerb [10]. Obwohl häufig ein Hörverlust von  $\geq 40$  Dezibel als kritischer Wert im Hinblick auf den Spracherwerb betrachtet wird, ist eine Grenze nicht eindeutig definiert. Prinzipiell wird zwischen rezeptiver und expressiver Sprachentwicklung unterschieden. Dabei bezieht sich die **rezeptive Sprachentwicklung** sowohl auf das Hören selbst als auch auf das Verstehen und Verständnis von Sprache, Mimik und Gestik. Die **expressive Sprachentwicklung** bezeichnet die Fähigkeit, sich mit Hilfe von Laut-beziehungsweise Zeichensprache, Gestik und Mimik zu artikulieren und zu argumentieren. Rezeptive und expressive Sprachentwicklung sind miteinander assoziiert. Zusätzlich bedeutsam sind allgemeine **kommunikative Fähigkeiten und spontane Sprache**. Als sekundäre Folgen der Hörstörung werden auch kognitive, emotionale und psychosoziale Entwicklungsbeeinträchtigungen diskutiert [2,7].

## **1.2 Methoden im Zusammenhang mit Früherkennungsuntersuchungen**

### **1.2.1 Neugeborenenhörscreening-Programme beziehungsweise -Strategien**

Das Ziel eines Neugeborenenhörscreenings ist es, angeborene Hörstörungen kurz nach der Geburt zu erkennen und eine Behandlung einzuleiten. Damit soll den betroffenen Kindern eine weitgehend normale Entwicklung ermöglicht werden [2,11].

Als mögliche Screeningstrategien werden die Untersuchung aller Neugeborenen (universelles Neugeborenenhörscreening; UNHS) und ein Screening von Kindern mit Risikofaktoren für eine Hörstörung (Screening von Risikokindern) diskutiert [2,7].

Ergebnis eines solchen Screenings ist der so genannte Screeningbefund. Ein positiver Screeningbefund signalisiert dabei eine weiter zu überprüfende Auffälligkeit, ein negativer Screeningbefund weist entsprechend darauf hin, dass zum Screeningzeitpunkt keine Auffälligkeit entdeckt wurde. Screeningbefunde können sich bei weitergehender Überprüfung als richtig (richtig-positiver bzw. richtig-negativer Befund) oder falsch (falsch-positiver bzw. falsch-negativer Befund) erweisen. Problematisch sind die falsch-positiven bzw. falsch-negativen Befunde: Kinder mit auffälligem Befund, die eigentlich gesund, bzw. Kinder mit unauffälligem Befund, die eigentlich krank sind. Solche falschen Befunde haben nicht nur Konsequenzen für die weitere Behandlung, sondern können zum Beispiel auch zu falscher Sicherheit oder eigentlich unbegründeter Ängstlichkeit führen.

### **1.2.2 Weitere Screeningstrategien**

Neben der Früherkennung zum Zeitpunkt der Geburt beziehungsweise kurz danach existieren auch Screeningprogramme, bei denen Kinder im Säuglings- oder Kleinkindalter untersucht

werden [7]. Hierbei werden dann aber auch erworbene Hörstörungen erkannt, was eine direkte Vergleichbarkeit mit Neugeborenen-Screening-Programmen erschwert.

### **1.2.3 Therapeutische Interventionen**

Zur Behandlung angeborener Hörstörungen wird derzeit insbesondere die Hörgeräteversorgung eingesetzt. Wenn das Kind trotz Hörgerät sowie begleitendem Hör- und Sprachtraining keine Reaktion auf akustische Reize zeigt (das heißt bei hochgradiger Hörstörung oder Resthörigkeit beziehungsweise Taubheit), wird die Versorgung mit einem Cochlea-Implantat erwogen, deren Vor- und Nachteile in frühem Alter jedoch kontrovers diskutiert werden [2,12,13].

Unterstützend werden als Behandlungen eine begleitende Hör-Sprach-Frühförderung, (sonder)pädagogische Förderung, Sprachtherapie (Laut- und/oder Zeichensprache) und die Beratung und Unterstützung der betroffenen Familien [2,10,14] eingesetzt. Die Förderung erfolgt dabei in der Regel interdisziplinär durch eine Zusammenarbeit von Pädaudiologen, HNO- und Kinderärzten sowie Sprachtherapeuten und (Sonder-)Pädagogen. Dabei handelt es sich nicht um eine zeitlich abgeschlossene Intervention, sondern um einen Prozess der kontinuierlichen Förderung und Begleitung der betroffenen Kinder, insbesondere auch durch die Eltern.

### **1.2.4 Diagnostische Testverfahren**

In der letzten Zeit haben zwei audiologische Testverfahren im Rahmen des Neugeborenenhörscreenings Bedeutung erlangt: die Messung otoakustischer Emissionen (OAE beziehungsweise S-OAE, sofern es sich um eine Messung mit Screeninggeräten handelt) und die Ableitung akustisch evozierter Potenziale (AEP, zum Beispiel mittels ABR [Auditory Brainstem Response; Hirnstammaudiometrie] beziehungsweise A-ABR, sofern es sich um eine Messung mit Screeninggeräten handelt sowie D-ABR im Falle einer diagnostischen Hirnstammaudiometrie) [2,15].

Bei den **otoakustischen Emissionen** unterscheidet man zwischen transitorisch evozierten akustischen Emissionen (TEOAE; S-TEOAE) und den Distorsionsprodukten otoakustischer Emissionen (DPOAE). Otoakustische Emissionen sind Schallwellen, die bei akustischer Reizung im Innenohr entstehen und im Gehörgang mit einem empfindlichen Mikrofon gemessen werden können. Sie indizieren die Intaktheit der äußeren Haarzellen und damit die Funktionsfähigkeit des peripheren Hörorgans [12]. Eine genaue Aussage über das Ausmaß des Hörverlustes kann nicht getroffen werden.

Die **Hirnstammaudiometrie** erlaubt eine genaue Bestimmung der Hörschwelle. Hierbei werden unterschiedliche akustische Reize vorgegeben. Die dadurch hervorgerufenen elektrischen Potenziale im Hörnerv und in der Hörbahn werden mit Hilfe von Elektroden auf

der Kopfhaut abgeleitet. So gewinnt man gleichzeitig Informationen über die Funktionsfähigkeit des peripheren Hörorgans und über die Weiterleitung des Signals auf den Hörbahnen zum Hirnstamm [2].

Beide Verfahren – OAE und ABR – sind nicht invasiv und werden für Screeningzwecke mit einem Algorithmus zur automatisierten Answererkennung und Ergebnisberechnung verknüpft (S-OAE, A-ABR).

Übersichten über und Erläuterungen zu existierenden Diagnose- beziehungsweise Screeningmethoden und deren altersgemäßen Einsatz finden sich unter anderem im Konsenspapier der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (DGPP) zur Hörgeräteversorgung bei Kindern [16], in der Leitlinie „Periphere Hörstörungen im Kindesalter – Langfassung“ der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (DGPP) [17], im HTA-Bericht des DIMDI [2,18] und in der Arbeit von Cone-Wesson 2003 [15].

### **1.3 Derzeitiger Stand des Neugeborenenhörscreenings**

#### **1.3.1 Übersicht über bestehende Literatur**

Zu den verschiedenen Aspekten des Neugeborenenhörscreenings wurden bereits mehrere systematische und unsystematische Übersichten veröffentlicht.

Als Beispiele für Übersichtsarbeiten seien hier Thompson 2001 [11], Kennedy 1991 [19] und die systematische Übersichtsarbeit der Cochrane Collaboration von Puig 2005 [20] genannt.

Viele Studien beschäftigen sich mit speziellen Gesichtspunkten des Neugeborenenhörscreenings. Die Arbeit von Hayes 2003 [21] widmet sich den verschiedenen Screeningmethoden, während Hyde 2005 [22] seinen Schwerpunkt auf die Konzeption von Screeningprogrammen legt. Die Übersichtsarbeit Yoshinaga-Itano 2003 [23] untersucht verschiedene Aspekte im Zusammenhang mit der Behandlung hörbeeinträchtigter Kinder.

Die unterschiedlichsten europäischen und außereuropäischen Institutionen haben in der Vergangenheit Berichte ([Gesundheits-]Technologiebewertungen [Health Technology Assessment, HTA]) zum Neugeborenenhörscreening veröffentlicht. So zum Beispiel das Deutsche Institut für Medizinische Dokumentation und Information (DIMDI) [2,18], das englische National Coordinating Centre for Health Technology Assessment (NCCHTA) [7], die französische Agence Nationale d'Accréditation et d'Evaluation en Santé (ANAES; heute Haute Autorité de Santé [HAS]) [24], das Finnish Office for Health Technology Assessment [25], der Swedish Council of Technology Assessment in Health Care (SBU) [26], die amerikanische Agency for Healthcare Research and Quality (AHRQ) [27], das australische Medical Services Advisory Committee (MSAC) [28] und das Malaysische Health Technology Assessment Unit (MHTAU) [29].

Empfehlungen und Richtlinien zum Neugeborenenhörscreening wurden sowohl auf internationaler Ebene (Europäische Konsensuskonferenz zum Neugeborenenhörscreening [30], Year 2000 Position Statement [31], Konsensuskonferenz der National Institutes of Health [32]) als auch auf nationaler Ebene (Interdisziplinäre Konsensuskonferenz zum Neugeborenenhörscreening [33], Phoniatriesch-pädaudiologischer Konsens zu einem universellen Neugeborenenhörscreening [34], Strategiepapier zum Joint Committee Frühkindliches Hören [35]) veröffentlicht.

Eine knappe Übersicht zu den verschiedenen Arbeiten und Berichten zum Neugeborenenhörscreening findet sich auf der Internetseite der „Geneva Foundation for Medical Education and Research“ ([http://www.gfmer.ch/Guidelines/Neonatology/Neonatal\\_hearing\\_loss.htm](http://www.gfmer.ch/Guidelines/Neonatology/Neonatal_hearing_loss.htm)).

### **1.3.2 Derzeitiger Stand des Neugeborenenhörscreenings im internationalen Kontext**

In einer Vielzahl von Ländern aller Kontinente existieren Projekte zum Neugeborenenhörscreening. Eine Übersicht findet sich unter anderem auf der Internetseite der „International Working Group on Childhood Hearing“ (IGCH, <http://childhearinggroup.isib.cnr.it>).

In einigen Ländern sind universelle Neugeborenenhörscreening-Programme bereits fest etabliert, zum Beispiel in Großbritannien und in vielen Bundesstaaten der USA. Eine Übersicht der Screeningprogramme im US-amerikanischen Raum findet sich bei Johnson 2005 [36].

### **1.3.3 Derzeitiger Stand des Neugeborenenhörscreenings in Deutschland**

Auch in Deutschland wurden bereits Neugeborenenhörscreening-Programme implementiert. Im Rahmen eines Kongresses im Herbst 2004 in Hannover [37] wurde der Stand verschiedener (Modell-)Projekte zur Früherkennung von Hörstörungen im Kindesalter etlicher Bundesländer und Regionen vorgestellt: Baden-Württemberg, Berlin, Brandenburg, Hamburg, Hannover, Hessen, Mecklenburg-Vorpommern, Oberpfalz, Saarland, Sachsen-Anhalt, Schleswig-Holstein und Würzburg. Im Konsensuspapier der Konferenz [38] wurden die Leitlinien der Europäischen Konsensuskonferenz [30] „uneingeschränkt anerkannt“.

Empfehlungen für Deutschland wurden vom Deutschen Institut für Medizinische Dokumentation und Information (DIMDI) [2,18] und von der Interdisziplinären Konsensuskonferenz zum Neugeborenenhörscreening 2004 erarbeitet, der elf Fachgesellschaften aus Gynäkologie und Geburtshilfe, Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Pädiatrie sowie Phoniatrie und Pädaudiologie angehören [33] (vergleiche auch Abschnitt 1.3.1).

## **2 ZIELE DER UNTERSUCHUNG**

Thema der vorliegenden Arbeit ist die Nutzenbewertung einer Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen durch ein universelles Neugeborenenhörscreening. Im Mittelpunkt der Betrachtung stehen patientenrelevante Behandlungsziele: Durch eine möglichst frühe Diagnose und Behandlung einer (angeborenen) Hörstörung sollen dadurch bedingte Entwicklungsbeeinträchtigungen eines Kindes und deren möglicherweise lebenslange Konsequenzen vermieden oder zumindest vermindert werden.

Ein Screeningprogramm ist eine komplexe Intervention, deren Erfolg von einer Reihe aufeinanderfolgender Elemente abhängt. Das Ziel eines Universellen Neugeborenenhörscreenings ist eine möglichst frühe und lückenlose Erkennung aller Kinder mit einer behandlungsbedürftigen Hörstörung. Voraussetzung ist deshalb eine möglichst vollständige Akzeptanz der Untersuchungs- und Behandlungsverfahren in der Zielgruppe. Der Zweck eines Screenings hängt entscheidend von der Wirksamkeit der verfügbaren Behandlungen ab. Existieren keine wirksamen Behandlungen, so existiert kein Nutzen der Früherkennung, es sei denn, die frühzeitige Diagnose ist mit andersartigen (patientenrelevanten) Vorteilen verbunden, zum Beispiel einer besseren Einstellung der Eltern auf die Bedürfnisse des betroffenen Kindes. Können dagegen Kinder auch in früherem Alter behandelt und die (langfristigen und patientenrelevanten) Folgen einer Hörstörung durch einen vorgezogenen Behandlungsbeginn tatsächlich nachweisbar verringert werden, ist dies ein Hinweis auf den Nutzen eines solchen Vorgehens. Die verwendeten Testverfahren zur Entdeckung der Hörstörungen sollten eine ausreichend hohe Treffsicherheit haben und möglichst wenig falsche Befunde liefern. Die Kriterien zur Beurteilung von Screeningprogrammen sind im gleichnamigen Abschnitt des Methodenregelwerkes des IQWiG aufgeführt [39].

Die beste Grundlage, um die Frage zu beantworten, ob ein universelles Neugeborenenhörscreening einen Nutzen (für die Neugeborenen) hat, wären Studien, die an ausreichend großen Gruppen von Kindern die gesamte Screeningkette überprüfen: Einer Gruppe wird das Screeningprogramm angeboten, der anderen nicht. Nach ausreichend langer Laufzeit kann dann verglichen werden, ob und bei wie vielen Kindern ein Screeningprogramm Hörbeeinträchtigungen und deren Konsequenzen vermieden hat. Solche Studien sind aufwendig. Vorrecherchen lassen aber vermuten, dass im Falle des Neugeborenenhörscreenings solche Studien der kompletten Screeningkette kaum durchgeführt wurden [11,27]. Beispiele zeigen aber, dass sie machbar sind [5,40,41].

Vorausschauend untersucht der vorliegende Bericht deshalb auch Studien, die Aussagen über einzelne Screeningelemente (Verfahren zur Behandlung von Hörstörungen und diagnostische Verfahren) zulassen. So können Auswertungen von laufenden Screeningprogrammen und Modellprojekten Auskunft darüber geben, ob ein Test breit einsetzbar ist und akzeptiert wird. Ein wesentliches Argument für die Plausibilität eines Neugeborenenhörscreenings wären Studien, die belegen, dass eine Vorverlegung von Diagnose und Behandlung für Kinder mit

Hörstörungen günstige Auswirkungen hat. Es werden deshalb auch Studien geeigneter Machart einbezogen, in denen frühzeitig behandelte Kinder mit spät(er) behandelten Kindern verglichen werden. Zudem können geeignete Studien verschiedene für ein Hörscreening in Frage kommende diagnostische Verfahren vergleichen und Aussagen zur Zuverlässigkeit und Fehleranfälligkeit der Testverfahren liefern.

Besteht hinreichende Evidenz für den Nutzen einer frühzeitigen im Vergleich zu einer spät(er)en Behandlung und können Hörstörungen darüber hinaus in dem relevanten Altersbereich adäquat diagnostiziert werden, so kann dies gegebenenfalls ebenfalls als Beleg für die Effektivität des Screenings bewertet werden. Aus diesen Überlegungen lassen sich Ziele in drei Bereichen ableiten, die im Folgenden erläutert werden. Die Reihenfolge der drei Bereiche (Screening, Behandlung, Diagnostik) ergibt sich dabei aus dieser inhaltlich-logischen Abfolge.

Nachfolgend werden die Ziele des vorliegenden Berichts für die Bewertung der gesamten Screeningkette beziehungsweise der einzelnen Glieder der Kette aufgeführt.

## **2.1 Screening**

Bewertung der Effektivität von Screeningprogrammen:

- Vergleichende Nutzenbewertung eines universellen Neugeborenenhörscreenings mit einem Vorgehen ohne Screening und
- vergleichende Nutzenbewertung unterschiedlicher Screeningstrategien untereinander (zum Beispiel unterschiedliche Screeningzeitpunkte, Screening auf unterschiedliche Schweregrade von Hörstörungen, universelles Screening versus Screening von Risikokindern)

hinsichtlich patientenrelevanter Endpunkte.

## **2.2 Behandlung**

Bewertung der Effektivität verschiedener Versorgungszeitpunkte:

- Vergleichende Nutzenbewertung unterschiedlicher Versorgungszeitpunkte (frühzeitig versus spät[er])

hinsichtlich patientenrelevanter Endpunkte.

## 2.3 Diagnostik

Bewertung der Güte spezieller Diagnoseverfahren, die für ein Screening eingesetzt werden:

- Bewertung der zwei Untersuchungsverfahren **Messung otoakustischer Emissionen (OAE)** und **Ableitung akustisch evozierter Potenziale (AEP)**, zum Beispiel mittels **ABR** [Auditory Brainstem Response; Hirnstammaudiometrie] hinsichtlich der diagnostischen Güte (zum Beispiel Sensitivität/Spezifität, Likelihood Ratios) und der prognostischen Vorhersagewerte
- Vergleichende Bewertung der Eignung der zwei relevanten Untersuchungsverfahren in einem Screeningsetting (zum Beispiel zeitlicher Aufwand, Einfluss von Untersucher/Setting, Konsequenzen unterschiedlicher Testgütekriterien).

### **3 PROJEKTABLAUF**

#### **3.1 Verlauf des Projekts**

Der Auftrag zur Bewertung des Nutzens der Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen (Hörscreening für Neugeborene) durch den Gemeinsamen Bundesausschuss (G-BA) erfolgte am 15.03.2005. Dem Auftrag liegt ein Antrag der Kassenärztlichen Bundesvereinigung (KBV) vom 10.01.2005 auf Überprüfung der Erfüllung der gesetzlichen Kriterien gemäß § 25 Abs. 3 SGB V zur Einführung einer Kinderuntersuchung gemäß § 26 SGB V zur Früherkennung von Hörstörungen bei Neugeborenen zugrunde. Die Auftragskonkretisierung erfolgte am 26.07.2005. Die vorliegende Nutzenbewertung dient der Unterstützung des Gemeinsamen Bundesausschusses (G-BA), der als Gremium der gemeinsamen Selbstverwaltung von Ärzten, Krankenkassen und Krankenhäusern medizinische Leistungen im Hinblick auf deren Nutzen, medizinische Notwendigkeit und Wirtschaftlichkeit untersucht [42].

In die Bearbeitung des Projekts wurden externe Sachverständige eingebunden, die an der Erstellung des Berichtsplans, an der Informationsbeschaffung und -bewertung sowie an der Erstellung des Vorberichts beteiligt waren.

Der Berichtsplan in der Version vom 14.10.2005 wurde am 15.10.2005 im Internet veröffentlicht [43]. Die vorläufige Bewertung, der Vorbericht [44], wurde am 04.10.2006 im Internet publiziert. Zu diesem Vorbericht konnten bis einschließlich 02.11.2006 Stellungnahmen von allen interessierten Personen, Institutionen und Gesellschaften, einschließlich Privatpersonen, Fachgesellschaften und Industrieunternehmen abgegeben werden. Substanzielle Stellungnahmen wurden dann am 23.11.2006 in einer wissenschaftlichen Erörterung hinsichtlich ihrer Relevanz für den Abschlussbericht mit den Stellungnehmenden diskutiert. Ein Protokoll dieser wissenschaftlichen Erörterung findet sich in Anhang F. Der Vorbericht wurde zusätzlich drei externen Reviews unterzogen.

Im Anschluss an die wissenschaftliche Erörterung erstellte das IQWiG den vorliegenden Abschlussbericht, der acht Wochen nach Übermittlung an den G-BA im Internet veröffentlicht wird.

#### **3.2 Zusammenfassung der Änderungen im Vergleich zum Vorbericht**

Durch die Stellungnahmen und die wissenschaftliche Erörterung ergaben sich im Abschlussbericht folgende Änderungen im Vergleich zum Vorbericht:

- Die Ausführungen zu den deutschen Projekten zum Neugeborenenhörscreening wurden durch Informationen aus den Stellungnahmen und aus Antworten der angefragten Projektverantwortlichen ergänzt (siehe Kapitel 5.1.5).



- Die im Vorbericht definierten Kriterien für das Studiendesign von Screening- und Behandlungsstudien wurden konkreter beschrieben: Entsprechend dem Berichtsplan wurde in Bezug auf die Vergleichbarkeit von Prüf- und Kontrollgruppe die Beobachtung innerhalb eines vergleichbaren Zeitrahmens aufgenommen (zeitlich paralleler Vergleich).
- Das Fazit wurde ergänzt (siehe Kapitel 7).

## 4 METHODEN

### 4.1 Kriterien für den Einschluss von Studien in die Untersuchung

Im Folgenden sind die Kriterien beschrieben, die Voraussetzung für den Einschluss einer Studie in den vorliegenden Bericht waren (Einschlusskriterien) oder zu einem Ausschluss aus der weiteren Bewertung geführt haben (Ausschlusskriterien). Die Gliederung orientiert sich eng an den entsprechend im vorhergehenden Abschnitt formulierten Fragestellungen zu den Bereichen Screening, Behandlung und Diagnostik.

#### 4.1.1 Screeningstudien

##### Population

Die Zielgruppe des Hörscreenings sind Neugeborene. Dieser Altersbereich ist definitionsgemäß auf die ersten vier Lebenswochen beschränkt. Für diesen Bericht sollten dennoch auch Studien betrachtet werden, die Neugeborene bis zu einem Alter von zwölf Monaten untersuchten, um auch später einsetzende Screeningprogramme als Vergleichsintervention in die Bewertung einschließen zu können.

##### Intervention und Vergleichsbehandlung

Es sollten nur solche Screeningstudien miteinbezogen werden, in denen

- **die Messung otoakustischer Emissionen (OAE) und/oder die Hirnstammaudiometrie (ABR)** (als Prüfinterventionen) eingesetzt wurden und
- ein Vergleich mit einem Vorgehen ohne Screening erfolgte oder in denen unterschiedliche Screeningstrategien mit den oben genannten relevanten Verfahren miteinander verglichen wurden, zum Beispiel Hörscreeningprogramme mit unterschiedlichen Screeningzeitpunkten, Screening auf unterschiedliche Schweregrade von Hörstörungen, universelles Screening versus Screening von Risikokindern.

##### Studientypen

Randomisierte kontrollierte Studien (Randomized Controlled Trials, RCT) liefern für die Bewertung des Nutzens einer medizinischen Intervention die zuverlässigsten Ergebnisse, weil sie, sofern methodisch adäquat und der jeweiligen Fragestellung angemessen durchgeführt, mit der geringsten Ergebnisunsicherheit behaftet sind. Da Vorrecherchen erkennen ließen, dass RCT in der Vergangenheit zur Frage des Nutzens eines Neugeborenenhörscreenings nicht durchgeführt wurden, wurden auch nicht randomisierte Interventionsstudien und Kohortenstudien miteinbezogen, allerdings nur, wenn Interventions- und Kontrollgruppe zumindest annähernd zeitlich parallel beobachtet wurden.

## 4.1.2 Behandlungstudien

### Population

Es wurden Studien in dieser Arbeit berücksichtigt, die Kinder mit angeborenen Hörstörungen bis zu einem Alter von zehn Jahren (zum Zeitpunkt der Erstversorgung) betrachteten.

### Intervention und Vergleichsbehandlung

Auch wenn das ideale Studiendesign, um den Nutzen von Interventionen zu prüfen, RCT darstellen (siehe Abschnitt *Studientypen*), ist die Durchführung einer randomisierten Studie zum Vergleich einer frühen mit einer spät(er)en Versorgung nur schwer vorstellbar, da die Argumente, die den Nutzen der Versorgung einer Hörstörung in einem frühen Alter betonen, ex ante sehr plausibel erscheinen.

Unter Berücksichtigung der ethischen Aspekte und Argumente im Hinblick auf die Randomisierung zu unterschiedlichen Versorgungszeitpunkten und der derzeitigen Evidenzlage mit einer Vielzahl an Studien mit einer relativ geringen methodischen Qualität [2,7] wurde ein Vorgehen gewählt, das den Nutzen einer frühzeitigen im Vergleich zu einer spät(er)en Versorgung auf breiter Basis evaluieren sollte. Dieses Vorgehen ist im Folgenden dargestellt.

Prinzipiell besteht die Versorgung einer angeborenen kindlichen Hörstörung aus zwei Wirkfaktoren, **dem Versorgungsalter beziehungsweise dem Versorgungszeitpunkt** und der **Art der Versorgung** (zum Beispiel Hörgerät oder Cochlea-Implantat und begleitende bzw. anschließende Förderung). Das Versorgungsalter wird definiert als Alter der Kinder bei Versorgung mit der in der Studie untersuchten Intervention. Das Versorgungsalter kann dem Alter der Kinder zu Beginn erster Behandlungsmaßnahmen zur Behandlung der Hörstörung entsprechen, muss es aber nicht.

Um den Einfluss des Versorgungsalters zu überprüfen, sind zwei Herangehensweisen denkbar:

#### *Direkte Ermittlung des Effekts einer frühzeitigen im Vergleich zu einer spät(er)en Versorgung*

Im Idealfall wird der Nutzen einer frühzeitigen Behandlung im Rahmen einer einzelnen Studie ermittelt. In einer solchen Studie werden dann Kinder miteinander verglichen, die in unterschiedlichem Alter versorgt wurden. Diese Studien können, da erfahrungsgemäß nicht randomisiert, in ihrer Aussagekraft stark eingeschränkt sein, und zwar deshalb, weil sich die frühzeitig versorgten von den spät(er) versorgten Kindern auch in anderen für die Entwicklung des Kindes wesentlichen Faktoren unterscheiden können. Solche Störgrößen, zum Beispiel der Grad der Hörstörung bei Behandlungsbeginn oder der sozioökonomische Status der Eltern, können Studienergebnisse verzerren.

*Indirekte Schätzung des Effekts einer frühzeitigen im Vergleich zu einer spät(er)en Versorgung durch den Vergleich der Effekte unterschiedlicher Versorgungsarten*

Bei diesem Vorgehen wird der Nutzen der oben beschriebenen zwei Wirkfaktoren (Art der Versorgung und Versorgungsalter) zunächst separat ermittelt. In einem ersten Schritt werden Studien betrachtet, in denen die **Art der Versorgung** untersucht wurde. So kann der Nutzen einer Behandlung (gegenüber keiner oder einer anderen Behandlung) für Kinder in einem bestimmten Altersbereich festgestellt werden. Kann nun eine Studie identifiziert werden, die beispielsweise Kinder im Alter von zwei Jahren miteinander verglich, die entweder mit Hörgerät oder mit Cochlea-Implantat versorgt wurden, und eine andere Studie, in der ein solcher Vergleich bei Kindern erfolgte, die mit sechs Jahren versorgt wurden, könnte durch den Vergleich indirekt abgeschätzt werden, wie groß der Nutzen der frühzeitigen gegenüber einer späteren Versorgung ist. Jedoch können auch Ergebnisse eines derartigen indirekten Vergleichs Verzerrungen unterliegen, selbst wenn die Behandlungsstudien (zu den jeweiligen Zeitpunkten früh beziehungsweise spät(er)) randomisiert waren.

### **Studientypen**

Abgestuft nach Evidenzgrad sollten entsprechend den Ausführungen im vorigen Abschnitt die folgenden vier Arten von Studien in die vorliegende Untersuchung einbezogen werden:

1. Kontrollierte Studien (randomisiert und nicht randomisiert), die unterschiedliche Versorgungsarten miteinander verglichen und jeweils Kinder in unterschiedlichem Versorgungsalter betrachteten (indirekter Vergleich)

Um die in den Studien untersuchten Interventionen eindeutig einer frühzeitigen oder spät(er)en Versorgung zuordnen zu können und somit den Effekt eines konkreten Versorgungsalters ermitteln zu können, sollten die Studien untereinander

- dieselben **Vergleiche** vorgenommen haben; zum Beispiel Hörgeräte-Versorgung versus Cochlea-Implantat verglichen worden sein, wobei die Gruppen – innerhalb der und zwischen den Studien – hinsichtlich der Nebenbedingungen (beispielsweise Begleitbehandlungen) und der jeweils untersuchten **Zielgrößen** vergleichbar sein sollten
- **unterscheidbar sein** in Bezug auf **das Alter/den Altersbereich** der Kinder; dies wird begünstigt durch nur geringe Altersunterschiede innerhalb einer Studie.

2. Nicht randomisierte Interventionsstudien und Kohortenstudien, die eine frühzeitige mit einer spät(er)en Versorgung zu einem vergleichbaren Evaluierungszeitpunkt verglichen

Als wesentliches Einschlusskriterium wurde eine ausreichende Qualität dieser Studien im Sinne der Vergleichbarkeit der Gruppen und damit der Interpretierbarkeit der Daten

angesehen, die wie folgt definiert wurde: (I) **adäquate Berücksichtigung potenzieller Störgrößen** (adäquate Störgrößenkontrolle) und (II) adäquate Beschreibung der Intervention.

(I) Als **adäquat** wurde die Störgrößenkontrolle dann angesehen, wenn (a) **mindestens drei potenzielle Störgrößen** betrachtet wurden, darunter auf jeden Fall der Schweregrad der Hörstörung zu Behandlungsbeginn, und (b) geeignete statistische Verfahren zu deren Kontrolle verwendet wurden.

(II) Als **adäquat beschrieben** wurde die Intervention angesehen, wenn Angaben zu jeweils beiden Wirkfaktoren gemacht wurden: der Art der Versorgung (Hörgerät, Cochlea-Implantat oder andersartige unterstützende Behandlungen) und dem Alter. In Bezug auf das **Alter** der Kinder waren unterschiedliche Angaben erforderlich und sollten berücksichtigt werden: das **Versorgungsalter** und das **Alter der Kinder zum Zeitpunkt der Zielgrößenerhebung (Evaluierung)**.

#### **4.1.3 Zielgrößen für die Screening- und Behandlungsstudien**

Es wurden folgende Zielgrößen für die Untersuchung verwendet, die eine Beurteilung mindestens eines der folgenden patientenrelevanten Behandlungsziele ermöglichen:

- Gesundheitsbezogene Lebensqualität
- Hörvermögen
- Sprachentwicklung (zum Beispiel Sprachverstehen, Sprechflüssigkeit, Sprachverständlichkeit und -produktion, Entwicklung des Wortschatzes)
- psychosoziale Entwicklung (zum Beispiel kommunikative Fähigkeiten, soziale Integration, Selbstkonzeptentwicklung, Labeling)
- emotionale Entwicklung
- kognitive und bildungsrelevante Entwicklung (zum Beispiel schulisches Leistungsvermögen, Beschulungsmodus/Schulplatzierung, Ausbildungsmöglichkeiten)
- unerwünschte „Screening-/Diagnose-Nebenwirkungen“ durch falsch-positive/-negative Testergebnisse (zum Beispiel Ängstlichkeit der Eltern)
- unerwünschte Behandlungsfolgen (physisch: zum Beispiel Folgen eines frühen/späten Eingriffs, psychisch: Labeling)

Zu allen oben genannten Zielgrößen wurden die eingeschlossenen Studien nach quantifizierbaren Angaben jeglicher Art zum jeweiligen Therapieziel durchsucht.

#### **4.1.4 Diagnosestudien**

Zur Untersuchung der Testgüte diagnostischer Verfahren liefern Studien in der Anwendungssituation unter Alltagsbedingungen bei unbekanntem Krankheitsstatus die zuverlässigsten Ergebnisse [45]. Bei Nichtvorliegen von solchen Studien in ausreichender Zahl und/oder Qualität sollten auch Studien bei bekanntem Krankheitsstatus bei Neugeborenen berücksichtigt werden – allerdings nur, wenn mindestens 20 Kinder mit beziehungsweise ohne angeborene Hörstörung getestet wurden, da bei den zu erwartenden Werten für Sensitivität und Spezifität anderenfalls keine ausreichend präzisen Schätzungen in den einzelnen Studien zu erwarten sind.

#### **Population**

In dem vorliegenden Bericht sollten Studien einbezogen werden, in denen **Kinder einer unselektierten Screeningpopulation** mit einem relevanten diagnostischen Testverfahren (siehe nachfolgend) innerhalb des ersten Lebensjahrs getestet wurden.

#### **Intervention und Vergleichsbehandlung**

Als relevante Testverfahren wurden die **Messung otoakustischer Emissionen (OAE)** und/oder die **Hirnstammaudiometrie (ABR)** betrachtet. In den Studien sollten diese mit jeglichem anderen Verfahren zur Feststellung einer Hörstörung verglichen worden sein. Ein weiteres Kriterium war die **adäquate Angabe von Testgütekriterien** beziehungsweise von Daten, aus denen eine Ableitung der Gütekriterien erfolgen konnte (zum Beispiel Vierfeldertafeln).

#### 4.1.5 Ein-/Ausschlusskriterien

In die Nutzenbewertung wurden alle Studien einbezogen, die alle nachfolgenden Einschlusskriterien und keines der nachfolgenden Ausschlusskriterien erfüllen.

Tabelle 1: Ein-/Ausschlusskriterien – Screeningstudien

<b>Einschlusskriterien – Screeningstudien</b>	
<b>E1</b>	Kinder bis zum ersten Lebensjahr
<b>E2</b>	Universelles Neugeborenenhörscreening mit den Verfahren <b>OAE</b> und/oder <b>ABR</b>
<b>E3</b>	Zielgrößen, wie in Abschnitt 4.1.3 definiert
<b>E4</b>	Kontrollierte Studien mit zeitlich vergleichbarer Kontrollgruppe
<b>Ausschlusskriterien – Screeningstudien</b>	
<b>A1</b>	Doppelpublikationen ohne relevante Zusatzinformation
<b>A2</b>	Keine Vollpublikation verfügbar <sup>(a)</sup>
Erläuterung	
a: Als Volltextpublikation gilt in diesem Zusammenhang auch die nicht vertrauliche Weitergabe eines Studienberichtes an das Institut oder die nicht vertrauliche Bereitstellung eines Berichtes über die Studie, der den Kriterien des CONSORT-Statements [46] oder entsprechenden Standards für nicht randomisierte Studien genügt und eine Bewertung der Studie ermöglicht.	

Tabelle 2: Ein-/Ausschlusskriterien – Behandlungsstudien

<b>Einschlusskriterien – Behandlungsstudien</b>	
<b>E1</b>	Kinder mit angeborener Hörstörung bis zu einem Alter von zehn Jahren (zum Zeitpunkt der Erstversorgung)
<b>E2</b>	Interventionen im Hinblick auf eine angeborene Hörstörung, z. B. Hörgerät oder Cochlea-Implantat und begleitende bzw. anschließende Förderung (vergleiche auch Abschnitt 4.1.2)
<b>E3</b>	Zielgrößen, wie in Abschnitt 4.1.3 definiert
<b>E4a</b>	Indirekter Vergleich: Kontrollierte Studien, wie in Abschnitt 4.1.2 definiert
<b>E4b</b>	Direkter Vergleich: Kontrollierte Studien mit zeitlich vergleichbarer Kontrollgruppe, adäquater Störgrößenkontrolle und adäquater Beschreibung der Intervention, wie in Abschnitt 4.1.2 definiert
<b>Ausschlusskriterien – Behandlungsstudien</b>	
<b>A1</b>	Doppelpublikationen ohne relevante Zusatzinformation
<b>A2</b>	Keine Vollpublikation verfügbar <sup>(a)</sup>
Erläuterung	
a: Als Volltextpublikation gilt in diesem Zusammenhang auch die nicht vertrauliche Weitergabe eines Studienberichtes an das Institut oder die nicht vertrauliche Bereitstellung eines Berichtes über die Studie, der den Kriterien des CONSORT-Statements [46] oder entsprechenden Standards für nicht randomisierte Studien genügt und eine Bewertung der Studie ermöglicht.	



Tabelle 3: Ein-/Ausschlusskriterien – Diagnosestudien

<b>Einschlusskriterien – Diagnosestudien</b>	
<b>E1</b>	Kinder, die zum Zeitpunkt der Messung otoakustischer Emissionen und/oder der Ableitung akustisch evozierter Potentiale maximal ein Jahr alt waren
<b>E2a</b>	<b>OAE</b> und/oder <b>ABR</b>
<b>E2b</b>	Jeglicher Referenztest
<b>E3</b>	Angaben zu diagnostischen Gütekriterien und/oder Vorhersagewerten beziehungsweise Angaben, aus denen eine Ableitung von Gütekriterien erfolgen kann (zum Beispiel Vierfeldertafeln)
<b>E4</b>	Studientypen, wie in Abschnitt 4.1.4 definiert
<b>Ausschlusskriterien – Diagnosestudien</b>	
<b>A1a</b>	Kinder, die zum Zeitpunkt der Messung otoakustischer Emissionen und/oder der Ableitung akustisch evozierter Potentiale bereits behandelt wurden
<b>A1b</b>	Kinder mit Risikofaktoren für eine Hörstörung
<b>A2</b>	Doppelpublikationen ohne relevante Zusatzinformation
<b>A3</b>	Keine Vollpublikation verfügbar <sup>(a)</sup>
Erläuterung	
a: Als Volltextpublikation gilt in diesem Zusammenhang auch die nicht vertrauliche Weitergabe eines Studienberichtes an das Institut oder die nicht vertrauliche Bereitstellung eines Berichtes über die Studie, der den Kriterien des STARD-Statements [47] genügt und eine Bewertung der Studie ermöglicht.	

## 4.2 Informationsbeschaffung

Ziel der Informationsbeschaffung war es, publizierte und nicht publizierte Studien zu identifizieren, die zur Frage des Nutzens eines universellen Neugeborenenhörscreenings, des Nutzens einer frühen im Vergleich zu einer späte(re)n Behandlung der angeborenen Hörstörung und zur Frage der Genauigkeit der relevanten Testverfahren wesentliche Informationen liefern.

### 4.2.1 Literaturrecherche

Die Literaturrecherche nach relevanten, veröffentlichten Studien wurde in folgenden Quellen durchgeführt:

- Elf bibliographische Datenbanken: MEDLINE, EMBASE, CINAHL, PsycINFO, PSYINDEX, ERIC, Datenbanken der Cochrane Library zu Primärpublikationen (Clinical

Trials), zu systematischen Übersichten (CDSR), anderen Übersichten („Other Reviews“), ökonomischen Evaluierungen („Economic Evaluations“) und Technologie-Bewertungen („Technology Assessments“)

- Literaturverzeichnisse relevanter Sekundärpublikationen (systematische Übersichten und HTA-Berichte)
- Literaturverzeichnisse der vom G-BA an das Institut weitergeleiteten neun Stellungnahmen interessierter Fachkreise

Die Suche erfolgte getrennt nach den drei Bereichen Screening, Behandlung und Diagnostik zu drei Zeitpunkten. Die Recherchestrategien und eine Auflistung der Recherchezeitpunkte für die Suche in bibliographischen Datenbanken finden sich in Anhang A. Die Tabellen zu den Recherchestrategien enthalten die einzelnen Schritte der Suchstrategien. Zusätzlich zu der Recherche in Datenbanken wurden relevante Internetseiten (zum Beispiel [www.otoemissions.org](http://www.otoemissions.org)) und Fachzeitschriften zum Thema nach weiteren potenziell relevanten Publikationen durchsucht (Handsuche).

#### **4.2.2 Suche nach weiteren publizierten und nicht publizierten Studien**

Die Suche nach weiteren publizierten und nicht publizierten Studien bestand aus mehreren Schritten, die im Folgenden skizziert sind.

##### **4.2.2.1 Schriftliche Anfrage an Hersteller von Screeninggeräten**

Im März 2006 erfolgte eine schriftliche Anfrage bei insgesamt 13 Herstellern von Screeninggeräten in Europa und den USA. In Deutschland wurden fünf Hersteller von Screeninggeräten kontaktiert (Fischer-Zoth Diagnosesysteme GmbH, GN Otometrics GmbH & Co. KG, Maico Diagnostic GmbH, Pilot Blankenfelde medizinisch-elektronische Geräte GmbH und Riemser Arzneimittel-AG/Rösch Medizintechnik). Weiterhin wurden die Unternehmen Interacoustics® (Dänemark), Labat Biomedical Instruments (Italien) und Otodynamics Limited (Großbritannien) und in den USA Everest Biomedical Instruments, Intelligent HearingSystems, Natus Medical Inc., SonaMed Corp. und Starkey Laboratories Inc. angefragt.

##### **4.2.2.2 Schriftliche Anfrage an Hersteller von Hörgeräten/Cochlea-Implantaten**

Um weitere Studien oder Hinweise auf Studien mit Cochlea-Implantaten oder Hörgeräten zu bekommen, wurden im März 2006 insgesamt vier Hersteller (fünf Niederlassungen) von Cochlea-Implantaten in Deutschland (Cochlea GmbH), Österreich (Med-El Medical Electronics), Großbritannien (Cochlear Corporation) und den USA (Clarion®, Etymotic Research Incorporation) kontaktiert sowie im November 2006 drei Hersteller von Hörgeräten in Deutschland (Oticon GmbH, Phonak GmbH, Widex Hörgeräte GmbH).

#### **4.2.2.3 Anfrage an Kliniken**

Um Hinweise auf weitere relevante Studien beziehungsweise Modellprojekte zum universellen Neugeborenenhörscreening in Deutschland zu bekommen oder online direkt potenziell relevante Publikationen zu identifizieren, wurde eine Suche auf den Internetseiten deutscher Krankenhäuser und Kliniken mit einer Hals-Nasen-Ohren- oder pädaudiologischen Abteilung durchgeführt. Die Auswahl der entsprechenden Krankenhäuser erfolgte in Anlehnung an den vom Deutschen Institut für Medizinische Dokumentation (DIMDI) im Jahr 2004 publizierten HTA-Bericht zum Neugeborenenhörscreening [2] und den Abschlussbericht zum Modellprogramm „Verbesserung der Früherfassung von Hörstörungen im Kindesalter“ aus Hannover [48]. Dort wurden Interviews mit den entsprechenden Einrichtungen, in denen Modellprojekte laufen, durchgeführt.

#### **4.2.2.4 Sonstige Anfragen und Recherchen**

Das Deutsche Zentralregister für kindliche Hörstörungen wurde mit Schreiben vom 15.09.2005 angefragt mit der Bitte, dem IQWiG aktuelle Daten zur Inzidenz und Prävalenz von angeborenen Hörstörungen zur Verfügung zu stellen. Außerdem wurde im März 2006 ein Internetportal (<http://www.otoemissions.org>) mit aktuellen Informationen zum Neugeborenenhörscreening nach relevanten Referenzen durchsucht.

#### **4.2.3 Suche nach zusätzlichen Informationen zu relevanten Studien**

Die durch die Literaturrecherche gefundenen Dokumente wurden gegebenenfalls um weitere relevante Studien aus der in Abschnitt 4.2.2 dargestellten Suche ergänzt. Darüber hinaus wurden Autoren von Studien kontaktiert, wenn im Laufe der Bewertung hinsichtlich der Relevanz einer Studie für den vorliegenden Bericht Fragen aufgeworfen wurden, die aus den vorliegenden Daten nicht beantwortet werden konnten (Dokumentation der Korrespondenz in Anhang D).

#### **4.2.4 Identifizierung relevanter Studien**

Die bibliographischen Angaben der identifizierten Publikationen beziehungsweise Dokumente (gemäß vorangehender Abschnitte) wurden zum Zwecke der weiteren Bearbeitung in eine Datenbank importiert.

In einem ersten Auswahlsschritt wurden diese identifizierten Dokumente anhand ihres Titels und – sofern vorhanden – anhand ihres Abstracts von zwei Bewertern unabhängig voneinander gesichtet, um zu entscheiden, welche hiervon unter Verwendung der in Abschnitt 4.1.5 genannten Ein- und Ausschlusskriterien von beiden Bewertern als sicher **nicht relevant** eingeordnet werden konnten. In Zweifelsfällen wurde die Entscheidung durch Konsens herbeigeführt. Die identifizierten Zitate wurden den verschiedenen Fragestellungen dieser Arbeit entsprechend in drei Datenbanken abgelegt. Beim ersten Auswahlsschritt gefundene

Referenzen mit potenzieller Relevanz für einen der anderen Bereiche wurden gekennzeichnet und gesondert auf ihre Relevanz für einen der anderen beiden Bereiche hin überprüft.

Die Überprüfung auf Relevanz anhand des Volltextes erfolgte wiederum durch zwei Bewerber unabhängig voneinander. Als relevant wurden nach diesem Schritt folgende Studien bezeichnet: (1) Referenzen, die von beiden Bewertern als relevant erachtet wurden, und (2) Referenzen, die zunächst nur von einem der beiden, aber nach anschließender Diskussion von beiden Bewertern als relevant erachtet wurden.

Die Literaturverzeichnisse relevanter Sekundärpublikationen wurden nach zusätzlichen, nicht durch die Literaturrecherche in den bibliographischen Datenbanken identifizierten Primärpublikationen durchsucht. Die Volltexte der aus den Übersichtsarbeiten identifizierten Publikationen wurden von zwei Bewertern, wie oben beschrieben, in Bezug auf ihre Relevanz beurteilt.

#### **4.2.5 Informationen aus der Anhörung zum Vorbericht**

Im Anschluss an die Veröffentlichung des Vorberichts erfolgten eine schriftliche Anhörung sowie eine mündliche Erörterung der schriftlich eingereichten Stellungnahmen, die sich u. a. auch auf die Vollständigkeit der Informationsbeschaffung oder auf die Vervollständigung von Daten zu einer Studie beziehen konnten. Relevante Informationen aus dieser Anhörung konnten in den vorliegenden Abschlussbericht einfließen.

### **4.3 Informationsbewertung**

Die Bewertung der eingeschlossenen Studien erfolgte anhand der zur Verfügung stehenden Informationen und hing damit stark von der Qualität der jeweiligen Publikation und weiterer Informationsquellen ab.

Die Bewertung erfolgte in drei Schritten:

- Extraktion der Studiendaten
- Bewertung der Studien- und Publikationsqualität
- Bewertung der Datenkonsistenz innerhalb der Publikation

#### **4.3.1 Datenextraktion**

Die Extraktion der Daten publizierter Studien wurde anhand von standardisierten Dokumentationsbogen von zwei Gutachtern unabhängig voneinander vorgenommen. Anschließend verglichen beide Gutachter ihre jeweiligen Auswertungen miteinander. Etwaige Diskrepanzen in der Bewertung wurden durch Diskussion zwischen den Gutachtern aufgelöst. Auf diesem Wege wurde für jede Studie ein zwischen den beiden Bewertern abgestimmter

Dokumentationsbogen erarbeitet. Sowohl die Studien als auch deren komprimierte Darstellung in den Dokumentationsbogen bildeten die Grundlage für die Erstellung des vorliegenden Berichts.

#### **4.3.2 Bewertung der Studien- und Publikationsqualität**

Die Bewertung der Screening- und Behandlungsstudien erfolgte mit Hilfe eigens modifizierter Qualitätsbewertungsinstrumente des Centre for Reviews and Dissemination (CRD) [49] für Aspekte der Fallzahlplanung, Verblindung der Zielgrößenerheber beziehungsweise -auswerter, Vergleichbarkeit der Stichproben beziehungsweise Berücksichtigung von Störgrößen und zur Dokumentation von Studienabbruchern beziehungsweise Transparenz des Patientenflusses.

Für die Qualitätsbewertung der Diagnosestudien wurde das Instrument QUADAS (Quality of Diagnostic Accuracy Studies) [50] verwendet. Dieses besteht aus 14 Fragen. Angaben zu folgenden Aspekten wurden besonders berücksichtigt: Generalisierbarkeit (im Sinne der Übertragbarkeit der Testergebnisse auf die Anwendung im klinischen Alltag), Informationen zu Genauigkeit und Unabhängigkeit des Referenztests (Vergleichstests) vom zu prüfenden Test (Indextest), verblindete Interpretation der Testergebnisse sowie Darstellung uninterpretierbarer Testergebnisse und Erläuterung von Studienabbruchern.

Die Fragen aller drei eingesetzten Bewertungsinstrumente konnten jeweils mit „ja“, „nein“ oder „unklar“ bewertet werden. Dort, wo es notwendig erschien, wurden in den entsprechenden Tabellen zur Studien- und Publikationsqualität (Tabellen 8, 19 und 24) ausgewählte Aspekte detaillierter beschrieben.

Abschließend wurde unter Berücksichtigung der oben genannten Aspekte die Bewertung der Studien- und Publikationsqualität global, mittels eines vier Ausprägungen umfassenden Merkmals („biometrische Qualität“), durchgeführt. Mögliche Ausprägungen waren:

- keine erkennbaren Mängel
- leichte Mängel
- grobe Mängel
- unklar

Die Ausprägungen wurden vorab wie folgt definiert: „Leichte Mängel“ liegen dann vor, wenn davon ausgegangen wird, dass deren Behebung die Ergebnisse und damit die Gesamtaussage der Studie nicht wesentlich beeinflussen wird. Bei „grobe Mängel“ ist die Gesamtaussage der Studie in Frage zu stellen, da eine Behebung der Mängel möglicherweise zu anderen Schlussfolgerungen führen würde. Eine Studie wird mit „keine erkennbaren Mängel“

beschrieben, wenn sie höchstens unwesentliche Mängel aufweist. „Unklar“ bedeutet, dass anhand der vorliegenden Unterlagen keine eindeutige Aussage über die biometrische Qualität der Studie getroffen werden kann.

Da wie oben beschrieben die Bewertung der Studienqualität unmittelbar durch die Qualität und Konsistenz der zur Verfügung stehenden Informationen beeinflusst wird, ist die Angabe „grobe Mängel“ nicht zwangsläufig eine Beschreibung der Qualität der Studie selbst, sondern gegebenenfalls auch durch die Qualität der zugrunde liegenden Publikation(en) bedingt.

Diese Qualitätsklassifizierung sollte gegebenenfalls einer Sensitivitätsanalyse im Rahmen einer Meta-Analyse dienen.

Die Bewertung der „biometrischen Qualität“ der Studien erfolgte getrennt für die Bereiche Screening, Behandlung und Diagnostik.

### **4.3.3 Konsistenz der Informationen**

An die Datenextraktion schloss sich gegebenenfalls ein Abgleich mit Informationen an, die durch die in Abschnitt 4.2.2 dargestellte weiterführende Suche nach publizierten Studien gewonnen wurden. Sofern sich hieraus – aber auch aus unterschiedlichen Angaben zu einem Aspekt innerhalb der Publikation selbst – Diskrepanzen ergaben, die auf die Interpretation der Ergebnisse einen entscheidenden Einfluss haben könnten, wurde dies im Ergebnisteil durch einen Hinweis vermerkt.

## **4.4 Informationssynthese und -analyse**

### **4.4.1 Charakterisierung der Studien**

Die oben genannten Aspekte des Studiendesigns und der Studienqualität wurden für alle drei Bereiche getrennt und, sofern der Übersichtlichkeit dienlich durch Tabellen ergänzt dargestellt. Für die Diagnosefragestellung erfolgte eine Unterteilung je nach untersuchten Testverfahren, für die Behandlungsfragestellung wurden die Ergebnisse jeweils separat für die methodisch unterschiedlichen Arten von Vergleichen – wie in Abschnitt 4.1.2 erläutert – dargestellt.

### **4.4.2 Gegenüberstellung der Ergebnisse der Einzelstudien**

Die Ergebnisse der einzelnen Studien wurden nach Therapiezielen und Zielgrößen geordnet gegenübergestellt und vergleichend dargestellt (Abschnitte 5.1.4, 5.2.4 und 5.3.4). Ergebnisse aus den einbezogenen Modellprojekten zur Akzeptanz und Machbarkeit eines universellen Neugeborenenhörscreenings wurden separat erläutert (Abschnitt 5.1.5).

Für die Screeningstudien wurden die Ergebnisse statistischer Auswertungen (Effektschätzer, zugehöriges Konfidenzintervall, p-Wert) dargestellt. Für die Behandlungsstudien erschien dies auf Grund der unterschiedlichen Auswertungsmethoden zumeist nicht sinnvoll. Ergebnisse wurden hier vorwiegend narrativ berichtet. Die Ergebnisse zur Güte der relevanten diagnostischen Testverfahren wurden, soweit vorhanden, aus den Studienpublikationen extrahiert. Bei fehlenden Angaben erfolgte eine eigene Berechnung der Werte, zum Beispiel für Sensitivität und Spezifität.

#### **4.4.3 Meta-Analyse**

Eine quantitative Zusammenfassung der Einzelergebnisse in Form einer Meta-Analyse gemäß den Methoden des Instituts [39,51] war geplant. Auf Grundlage der eingeschlossenen Screening-, Behandlungs- und Diagnosestudien war jedoch eine Meta-Analyse weder inhaltlich noch methodisch sinnvoll.

#### **4.4.4 Sensitivitätsanalyse**

Sensitivitätsanalysen waren insbesondere geplant für

- eine biometrische Qualitätsbewertung, zum Beispiel anhand der in den standardisierten Dokumentationsbogen vorgegebenen Einteilung,
- die in den Publikationen gegebenenfalls beschriebenen Per-Protokoll-Auswertungen (versus Intention-to-treat- beziehungsweise Intention-to-screen-Auswertungen), sofern möglich, und
- ein (statistisches) Modell mit festen Effekten (versus ein Modell mit zufälligen Effekten), falls eine Meta-Analyse vorgenommen wurde.

Die vorgesehenen Sensitivitätsanalysen waren auf Basis der verfügbaren Daten nicht sinnvoll durchführbar.

#### **4.4.5 Subgruppenanalyse**

Subgruppenanalysen waren für folgende Merkmale vorgesehen:

- Geschlecht
- Screeningalter
- Alter zu Beginn der Behandlung und bei Zielgrößenerhebung
- Art/Häufigkeit der Intervention

- FAIL-PASS-Kriterium (Schweregrad/Komplexität der Hörstörung)
- Art des Screenings (uni-/bilateral, ein-/mehrstufig)
- Durchführungsort (stationär/ambulant)
- Expertise/Erfahrung des Untersuchers

Auch diese konnten auf Grundlage der Daten nicht vorgenommen werden.

## 4.5 Änderungen im Vergleich zum Berichtsplan

Im Laufe der Bearbeitung haben sich im Vergleich zu der im Berichtsplan vorab dargestellten Methodik Änderungen ergeben. Diese betreffen sowohl die Notwendigkeit einer Spezifizierung oder Verdeutlichung eines Sachverhalts ohne wesentliche inhaltliche Relevanz als auch das methodische Vorgehen selbst. Die Änderungen sind im Folgenden erläutert und wesentliche Aspekte durch *Kursivschreibung* hervorgehoben.

### 4.5.1 Änderungen während der Erstellung des Vorberichts

#### Methodische Änderungen im Vergleich zum vorab geplanten Vorgehen

- Gemäß den Einschlusskriterien des Berichtsplans sollten Screeningstudien nur dann eingeschlossen werden, wenn sie ein universelles Neugeborenenhörscreening mit einem anderen Vorgehen verglichen und Angaben zu patientenrelevanten Zielgrößen machten. Um die Akzeptanz und praktische Durchführbarkeit eines solchen Screenings für Deutschland besser einschätzen zu können, wurden *Modellprojektberichte zu Hörscreeningprogrammen in Deutschland miteinbezogen, auch dann, wenn sie keine Kontrollgruppe aufwiesen und keine patientenrelevanten Zielgrößen untersuchten.*
- Gemäß den Einschlusskriterien des Berichtsplans sollten Behandlungsstudien nur dann eingeschlossen werden, wenn sie eine frühzeitige mit einer spät(er)en Behandlung in einem randomisierten Vergleich überprüften oder wenn sie einen indirekten Vergleich vornahmen. Für den Bereich Behandlung (Bewertung des Nutzens einer frühzeitigen im Vergleich zu einer spät(er)en Versorgung) wurde das methodische Vorgehen konkretisiert. Neben dem Einbezug von nicht randomisierten Interventionsstudien und Kohortenstudien für einen indirekten Vergleich *wurden solche Studien auch im Sinne eines direkten Vergleichs einer frühzeitigen mit einer spät(er)en Versorgung berücksichtigt.* Dies sind solche Studien, in denen eine frühzeitige Versorgung hörbeeinträchtigter Kinder einer spät(er)en Versorgung **vergleichbarer** Kinder gegenübergestellt wurde. Die Vergleichbarkeit der Kinder wurde dann als hinreichend angesehen, wenn die Studien eine (a) adäquate Kontrolle von Störgrößen vornahmen und (b) die Intervention adäquat beschrieben wurde. Der hierfür relevante Abschnitt 4.1.2 wurde entsprechend ergänzt.



### **Inhaltliche Spezifizierungen im Vergleich zum vorab geplanten Vorgehen**

- Gemäß den Ein- beziehungsweise Ausschlusskriterien sollten laut Berichtsplan Diagnosestudien nur dann ausgeschlossen werden, sofern die auf eine Hörstörung untersuchten Kinder älter als ein Jahr alt oder bereits behandelt worden waren. Um die Übertragbarkeit der Ergebnisse zur diagnostischen Güte der Testverfahren auf die Anwendungssituation (universelles Neugeborenenhörscreening) sicherzustellen, wurde das Ausschlusskriterium A1b „Kinder mit Risikofaktoren für eine Hörstörung“ ergänzt. Aus diesem Grund erübrigte sich die vorab geplante Subgruppenanalyse für Risikofaktoren in den Diagnosestudien und wurde aus dem entsprechenden Abschnitt 4.4.5 herausgenommen.

### **Änderungen ohne wesentliche inhaltliche Konsequenz**

- Aus Gründen der Lesbarkeit und Übersichtlichkeit wurde eine *einheitliche Struktur* verwendet, die sich in die *Bereiche Screening, Behandlung und Diagnostik* gliedert. Die entsprechenden Textpassagen aus dem Berichtsplan, der sich im Aufbau an den Untersuchungszielen orientierte, wurden übernommen und in diese Struktur integriert. Da dieselben patientenrelevanten Zielgrößen für die Screening- und Behandlungsstudien gelten, wurde dieser Aspekt in einem gemeinsamen Abschnitt abgehandelt (Abschnitt 4.1.3). Die tabellarische Darstellung der Ein- und Ausschlusskriterien (Tabellen 1, 2 und 3) erfolgte zur besseren Übersicht allerdings wieder separat für jeden einzelnen der drei Bereiche.
- Eine Kontaktaufnahme zu den Spitzenverbänden der Krankenkassen erfolgte nicht, da auf Grund der sehr breiten Literaturrecherche und nach Durchsicht anderer Übersichtsarbeiten zum Thema nicht mit weiteren Studien gerechnet werden konnte. Zusätzlich wurden Anfragen an entsprechende Einrichtungen zu Neugeborenenhörscreening-Projekten gestellt und in den Bericht miteinbezogen.
- Aus demselben Grund entfiel auch die Suche in Social Sci Search.

### **4.5.2 Änderungen nach Veröffentlichung des Vorberichts**

#### **Änderungen ohne wesentliche inhaltliche Konsequenz**

- Im Sinne einer präziseren Beschreibung wurde die Formulierung der Zielgrößen so geändert, dass keine Effektrichtung vorweggenommen wird. Die Zielgrößen selbst bleiben inhaltlich unberührt.
- Im Vergleich zu den im Vorbericht verwendeten Bezeichnungen für einzuschließende Studientypen (*nicht randomisierte Interventionsstudien und Korrelationsstudien*) für den Bereich Behandlung wurde der Begriff Korrelationsstudie durch *Kohortenstudie* ersetzt.

Bereits im Vorbericht wurde auf die schlechte Abgrenzbarkeit der Korrelationsstudien von Kohortenstudien hingewiesen.

- Die Einschlusskriterien in den Tabellen 1 und 2 wurden entsprechend den Ausführungen in den relevanten Kapiteln konkreter beschrieben; dies bezieht sich insbesondere auf das *Einschlusskriterium E4 für den Bereich Screening* (Tabelle 1) sowie auf die *Einschlusskriterien E1, E2 und E4 für den Bereich Behandlung* (Tabelle 2). Folgende Ausschlusskriterien in den Tabellen 1 bis 3 wurden aus Gründen der Redundanz entfernt: Für den Bereich Screening das *Ausschlusskriterium A1 „Tierexperimentelle Studien“* (Tabelle 1), für den Bereich Behandlung die *Ausschlusskriterien „A1 Kinder ohne Hörstörung“* sowie *„A2 Tierexperimentelle Studien“* (Tabelle 2) und für den Bereich Diagnostik das *Ausschlusskriterium „A2 Tierexperimentelle Studien“* (Tabelle 3).

Einzelne Argumente, Kommentare und zitierte Publikationen aus den eingereichten Stellungnahmen zum Vorbericht und aus deren Diskussion im Rahmen der mündlichen Erörterung vom 23.11.2006 wurden sorgfältig gesichtet. Aus Sicht der Verfasser des vorliegenden Berichts relevante Kommentare wurden berücksichtigt und führten zu weiteren Ergänzungen ohne wesentliche inhaltliche Konsequenz. Diese bezogen sich insbesondere auf

- Die Vervollständigung von Daten zu deutschen Projekten zum Universellen Neugeborenenhörscreening
- Die Korrektur des Einschlusskriteriums für Behandlungsstudien E1 „Kinder bis zu einem Alter von zehn Jahren zum Evaluierungszeitpunkt“ in „Kinder bis zu einem Alter von zehn Jahren zum Zeitpunkt der Erstversorgung“. Durch das Stellungnahmeverfahren selbst ergaben sich keine weiteren Änderungen oder Präzisierungen der Methodik.
- Die Zielgrößen: Als ein hartes Zielkriterium zur Überprüfung des Nutzens eines Screeningprogramms wurde in der mündlichen Erörterung die Reduktion von Sonderbeschulungen nach Einführung eines universellen Neugeborenenhörscreenings genannt. Diese Größe wurde der bereits definierten Zielgröße „Reduktion kognitiver und bildungsrelevanter Beeinträchtigungen“ zugeordnet.
- Die Kategorisierung der durch die Literaturrecherche identifizierten und im Volltext gesichteten Studien: Zwei japanische Publikationen und eine spanische Publikation, die im Vorbericht für den Bereich Diagnose mit dem Ausschlusskriterium A4 „Keine Volltextpublikation verfügbar“ versehen worden waren [52–54], konnten beschafft und übersetzt werden. Keine der Publikationen wurde eingeschlossen, da keine das Einschlusskriterium E3 „Angaben zu diagnostischen Gütekriterien und/oder Vorhersagewerte beziehungsweise Angaben, aus denen eine Ableitung von Gütekriterien erfolgen kann (zum Beispiel Vierfeldertafeln)“, erfüllte.

- Den Einbezug des Updates [18] des im Vorbericht bereits zitierten und diskutierten deutschen HTA-Berichts zum Neugeborenenhörscreening des Deutschen Instituts für Medizinische Dokumentation und Information (DIMDI) [2], welches während der Abschlussberichtserstellung veröffentlicht wurde. Dieses wurde im Hinblick auf relevante Studien durchgesehen, was nicht zum Einschluss weiterer Studien führte.
- Die Diskussion anderer HTA-Berichte und systematischer Übersichtsarbeiten: Diese wurde um die kurze Darstellung aller in Anhang C genannten Arbeiten vervollständigt. Die Übersichtsarbeit Cone-Wesson 2003 wurde herausgenommen, da es sich hierbei nicht um eine *systematische* Übersicht in engerem Sinne handelt, das heißt keine systematische Recherche nach Primärstudien durchgeführt und diese nicht nach explizit definierten Kriterien ausgewählt und kritisch bewertet wurden.
- Die zusätzliche Anfrage an drei Hersteller von Hörgeräten (Oticon GmbH, Phonak GmbH und Widex Hörgeräte GmbH) im Rahmen der Informationsbeschaffung im November 2006. Diese Anfrage blieb bis zur Fertigstellung des Berichts unbeantwortet.

## **5 ERGEBNISSE**

Im Folgenden werden zunächst die Ergebnisse der Suche nach publizierten und nicht publizierten Studien erläutert. Daran schließt sich die aggregierte Darstellung der relevanten Studien und deren Bewertung an. Nachfolgend werden Ergebnisse zu Zielgrößen (im Sinne von Therapiezielen und Gütekriterien/Durchführung der relevanten Testverfahren) berichtet. Die Ergebnisdarstellung erfolgt jeweils getrennt für die drei Teilbereiche Screening, Behandlung und Diagnostik.

### **5.1 Screening**

#### **5.1.1 Ergebnisse der Informationsbeschaffung für den Bereich Screening**

In diesem Abschnitt werden die Ergebnisse aus der systematischen Suche nach Screeningstudien in bibliographischen Datenbanken und aus der Handsuche sowie aus der Anfrage an Hersteller, Autoren und Kliniken erläutert.

##### **5.1.1.1 Ergebnis der Literaturrecherche für den Bereich Screening**

Die Literaturrecherche für den Bereich Screening wurde im November und Dezember 2005 in insgesamt elf Datenbanken durchgeführt. Eine Nachrecherche erfolgte in zwei Schritten: Anfang Juni 2006 wurde in vier Datenbanken, Ende August 2006 in den verbleibenden sieben Datenbanken gesucht.

Das Ergebnis der Suche nach publizierten Studien in bibliographischen Datenbanken und in Literaturverzeichnissen relevanter Sekundärpublikationen und der Stellungnahmen an den Gemeinsamen Bundesausschuss sowie mittels Handsuche für den Bereich Screening ist in Abbildung 1 dargestellt.

Durch die systematische Literatursuche wurden 5.473 Referenzen identifiziert (MEDLINE N = 2.113, EMBASE N = 2.161, Clinical Trials N = 9, ERIC N = 114, CINAHL N = 667, PsycINFO N = 150, PSYINDEX N = 1, CDSR N = 75, Other Reviews N = 149, Economic Evaluations N = 24, Technology Assessments N = 10). Aus der systematischen Suche für den Bereich Diagnose ergaben sich zusätzlich 22 Referenzen, aus der Recherche für den Bereich Behandlung zusätzlich eine Referenz mit potenzieller Relevanz für den Bereich Screening. In den insgesamt neun Stellungnahmen an den Gemeinsamen Bundesausschuss wurden 54 Referenzen angegeben. Die Anfrage an Kliniken ergab weitere 17 Referenzen. Zusätzlich wurden auch die sieben Referenzen berücksichtigt, die spontan an das Institut versandt wurden. Nach Abzug der Duplikate (1.168), das heißt, von Referenzen mit identischen bibliographischen Angaben, verblieben 4.406 Zitationen, die anhand von Titel und Abstract beurteilt wurden. Von diesen wurden 4.334 als sicher nicht relevant für die Screeningfragestellung ausgeschlossen. Darunter befanden sich drei systematische Übersichten, deren Literaturverzeichnisse – zusammen mit acht durch Handsuche identifizierten

systematischen Übersichten oder HTA-Berichten – nach weiteren relevanten Studien durchsucht wurden (siehe Anhang C). Hieraus ergaben sich keine zusätzlich relevanten Arbeiten. Die insgesamt 72 potenziell relevanten Referenzen wurden im Volltext gesichtet und neun dieser Arbeiten (zwei Studien) in die Nutzenbewertung eingeschlossen.

Die Nachrecherche ergab nach Abzug von Duplikaten insgesamt 339 Treffer. Hierunter befand sich eine zusätzlich relevante Primärpublikation. Insgesamt konnten für die Screeningfragestellung somit zehn Publikationen zu **zwei Studien** als relevant eingeschlossen werden.

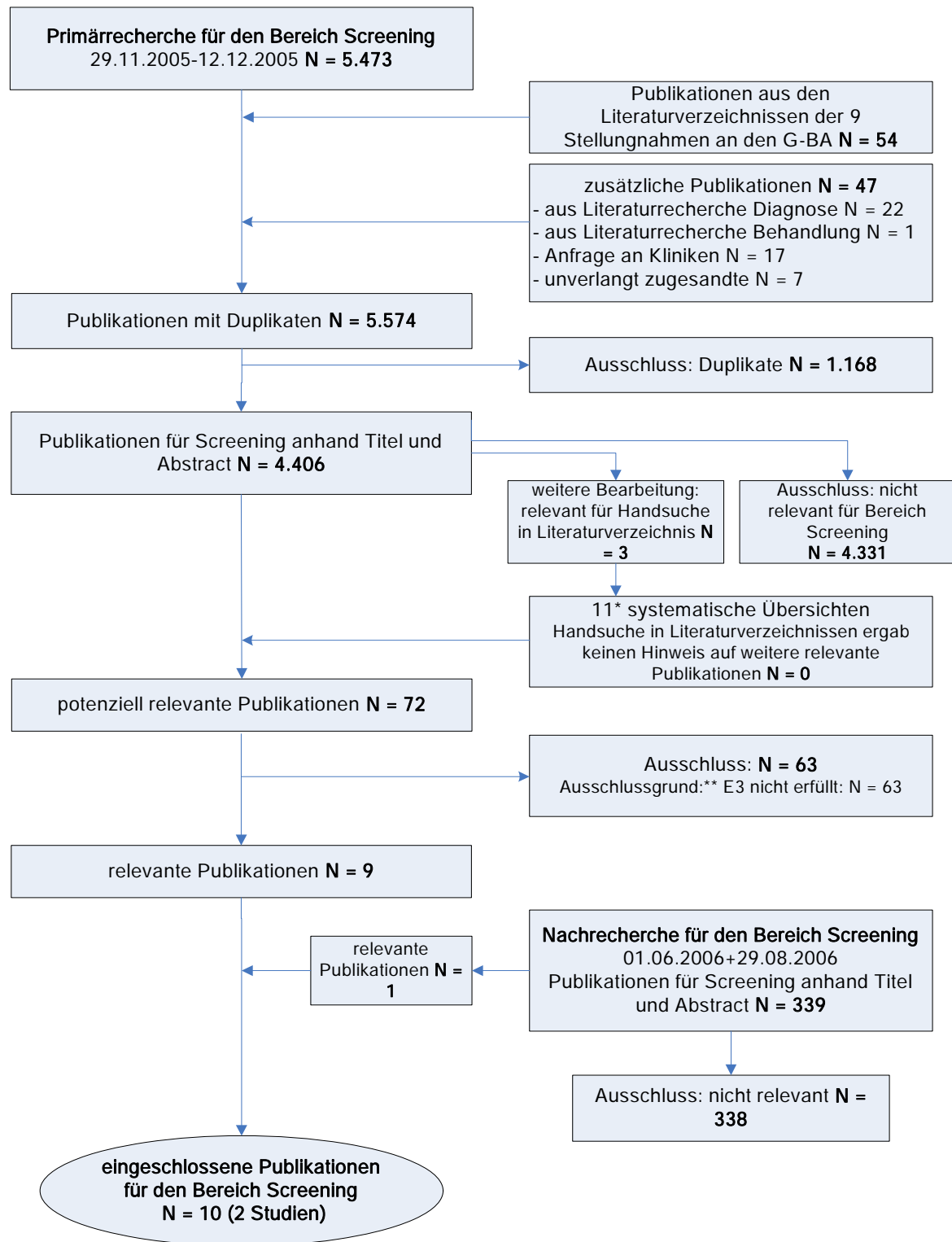


Abbildung 1: Screening: Ergebnis der Literaturrecherche und des Literaturscreenings

\* Acht systematische Übersichtsarbeiten wurden durch Handsuche identifiziert.

\*\* Gemäß Tabelle 1: Ein-/Ausschlusskriterien – Screeningstudien

### **5.1.1.2 Ergebnis der Suche nach weiteren publizierten und unpublizierten Studien für den Bereich Screening**

#### **Ergebnis der schriftlichen Anfrage an Hersteller von Screeninggeräten**

Aus den insgesamt 13 Anfragen an Hersteller von Screeninggeräten ergaben sich keine Hinweise auf weitere – nicht mit der Literaturrecherche identifizierte – oder unpublizierte Studien.

#### **Ergebnis der Anfrage an Kliniken**

Am 16.01.2006 wurde auf insgesamt 43 Internetseiten von Hals-Nasen-Ohren- und pädaudiologischen Abteilungen recherchiert, mit dem Ziel, weitere Modellprojekte zum universellen Neugeborenenhörscreening beziehungsweise direkt potenziell relevante Publikationen zu erfassen. Dabei wurde in entsprechenden Rubriken wie zum Beispiel „Forschung“, „Veröffentlichungen“ oder „Publikationen“ gesucht. Insgesamt konnten mit Hilfe der Internetsuche 13 Einrichtungen identifiziert werden, die Modellprojekte zum Neugeborenenhörscreening durchführen. Der Abschlussbericht des Modellprojektes aus Hannover [48] wurde während der Erstellung des vorliegenden Berichts veröffentlicht, sodass von diesen 13 Einrichtungen zwölf angeschrieben wurden. Insgesamt gingen aus dieser Anfrage 17 Referenzen hervor. Hierbei handelte es sich um Publikationen zu deutschen Neugeborenenhörscreening-Programmen (12 Referenzen) und um Publikationen zum Thema Neugeborenenhörscreening allgemein (5 Referenzen). Keine der Publikationen erfüllte die Einschlusskriterien des Berichts im Hinblick auf eine unselektierte Population von Neugeborenen, das Mitführen einer adäquaten Kontrollgruppe und/oder die Untersuchung patientenrelevanter Therapieziele, sodass keine in die eigentliche Nutzenbewertung einging. Von den zwölf Referenzen zum Neugeborenenhörscreening wurden exemplarisch so genannte Modellprojekte aus sechs Regionen (Hamburg [55,56], Hannover [48], Hessen [57–60], Mecklenburg-Vorpommern [61], Oberpfalz [62–64] und Saarland [65,66]) ausgewählt, die in Abschnitt 5.1.5 ausführlich dargestellt werden. Als Auswahlkriterium fungierte hierbei, dass den Publikationen zum Projekt wesentliche Informationen zur Machbarkeit und Akzeptanz eines Universellen Neugeborenenhörscreenings zu entnehmen waren. Auf weitere Screeningaktivitäten in Deutschland, zum Beispiel in Berlin [67], in anderen Teilen Hamburgs [68], Marburg [69–71], Schleswig-Holstein [72–74] und Würzburg [75,76] sei an dieser Stelle nur verwiesen.

Von den sechs Modellprojektberichten wurden vier eigens für den vorliegenden Bericht angefertigt.<sup>1</sup> Den folgenden Projekten konnten zusätzliche Informationen beinhaltende Referenzen zugeordnet werden: Hamburg und Hessen (1 [56] bzw. 3 Referenzen [58–60])

---

<sup>1</sup> Wir möchten uns an dieser Stelle für die kooperative Zusammenarbeit aller Modellprojektverantwortlichen bedanken.

durch Stellungnahmeverfahren), Oberpfalz (2 Referenzen [63,64] durch Handsuche) und Saarland (1 Referenz [65] durch Literaturrecherche). In Abschnitt 5.1.5 erfolgt eine Beschreibung der sechs Modellprojekte aus Hamburg, Hannover, Hessen, Mecklenburg-Vorpommern, der Oberpfalz und dem Saarland mit dem Ziel, Aussagen zur Akzeptanz und Durchführbarkeit des universellen Neugeborenenhörscreenings abzuleiten.

### **Ergebnis der Anfrage an Autoren**

Es erfolgten keine Anfragen an Autoren in Bezug auf die Screeningfragestellung.

### **Ergebnis weiterer Anfragen und Recherchen**

Eine Antwort auf die Anfrage beim Deutschen Zentralregister für kindliche Hörstörungen (DZH) nach aktuellen Daten zur Inzidenz und Prävalenz kindlicher Hörstörungen erfolgte am 23.09.2005 mit dem Hinweis, dass dies prinzipiell möglich sei, jedoch eine Beauftragung benötige. Zwei weitere daraufhin gestellte Anfragen seitens des Instituts am 18.10.2005 und 20.12.2005 blieben ergebnislos.

Die Recherche auf dem Internetportal (<http://www.otoemissions.org>) mit aktuellen Informationen zum Neugeborenenhörscreening ergab keine weiteren relevanten Studien.

#### **5.1.1.3 Weitere Ergebnisse für den Bereich Screening**

Insgesamt wurden sieben Publikationen während der Erstellung des Vorberichts, eine Publikation nach Veröffentlichung des Vorberichts (außerhalb des Stellungnahmeverfahrens) spontan an das IQWiG gesandt. Keine dieser Referenzen erfüllte die Einschlusskriterien für den Bereich Screening des vorliegenden Berichts. Bei einer Referenz handelte es sich um den Bericht zum Neugeborenenhörscreening in der Oberpfalz [62], der in die Beschreibung der deutschen Projekte zum Neugeborenenhörscreening einging.

#### **5.1.1.4 Informationen aus der Anhörung für den Bereich Screening**

In den Stellungnahmen wurden keine Studien genannt, die den Ein- und Ausschlusskriterien für den Bereich Screening des dem vorliegenden Bericht zugrunde liegenden Berichtsplans entsprachen und nicht bereits im Vorbericht berücksichtigt wurden. Eine Liste der in den Stellungnahmen genannten Literatur findet sich in Anhang G.

### **5.1.2 Resultierender Studienpool für den Bereich Screening**

Durch die verschiedenen Suchschritte konnten insgesamt zwei Screeningstudien identifiziert werden, über die in zehn Publikationen berichtet wird (siehe Tabelle 4).



Tabelle 4: In die Nutzenbewertung eingeschlossene Screeningstudien

Studie	Vollpublikationen	Referenz
Kennedy 2006	Kennedy CR et al. N Engl J Med 2006; 354(20): 2131-2141.	[5]
		[77]
	Kennedy C et al. Research Letter. Lancet 2005; 366 (9486): 660-662.	[78]
		[79]
	Mutton P et al. Comment. Lancet 2005; 366: 612-613.	[80]
		[80]
	Kennedy C et al. Lancet 2000; 356(9245): 1903-1904.	
	Kennedy CR (Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group). Acta Paediatr Suppl 1999; 88(432): 73-75.	[81]
		[82]
Watkin PM et al. Arch Dis Child 1999; 81(5): 380-389.	[83]	
Watkin PM et al. Br J Audiol 1998; 32(1): 27-37.		
Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group. Lancet 1998; 352(9145): 1957-1964.		
Yoshinaga-Itano 2001	Yoshinaga-Itano C et al. Semin Neonatol 2001; 6(6): 521-529.	[41]
	Yoshinaga-Itano C et al. J Perinatol 2000; 20: S132-S137.	[40]

Eine alphabetische Auflistung der eingeschlossenen Referenzen findet sich auch in Abschnitt 8. Eine Übersicht über die im Volltext gesichteten ausgeschlossenen Referenzen (mit Nennung jeweils eines Ausschlussgrundes) befindet sich in Anhang B.

### 5.1.3 Charakteristika der in die Bewertung eingeflossenen Screeningstudien

Im Folgenden werden die für den Bereich Screening eingeschlossenen Studien beschrieben. Eine Beschreibung der wesentlichen Aspekte des Studiendesigns, der Studienpopulation und der jeweils verglichenen Gruppen ist in den Tabellen 5, 6 und 7 am Ende dieses Abschnitts dargestellt.

#### 5.1.3.1 Studiendesign und Studienpopulation der Screeningstudien

Bei Yoshinaga-Itano 2001 handelt es sich um eine Studie, die im Rahmen eines zunächst für die Jahre 1992 bis 1996 geplanten, allerdings anschließend offenbar fortgeführten Modellprojektes zum Neugeborenenhörscreening im US-Staat Colorado (Colorado Newborn Hearing Screening Program) durchgeführt wurde. Ab 1997 beteiligten sich 26 der 36 Geburtskliniken des Staates an dem Programm. Es wurden Kinder mit Hörstörung aus den Krankenhäusern mit Screening solchen aus Krankenhäusern ohne Screening gegenübergestellt.

In der Studie Kennedy 2006 setzte sich die Stichprobe aus zwei Teilen zusammen: zum einen aus zwischen 1993 und 1996 geborenen Kindern der Wessex-Studie, bei der in vier beteiligten Krankenhäusern Screeningperioden (im Sinne eines universellen Neugeborenenhörscreenings) mit Perioden ohne ein solches Screening alternierten. Zum anderen wurden Kinder miteinbezogen, die in der „Greater London“-Region (jeweils zwei Bezirke mit beziehungsweise ohne universelles Neugeborenenhörscreening-Programm) zwischen 1992 und 1997 geboren wurden (Watkin 1999). Das in Großbritannien zu diesem Zeitpunkt durchgeführte Hörscreening bei Kindern im Alter von sieben bis acht Monaten mit der visuell konditionierten Ablenkaudiometrie („Health Visitor Distraction Test“) wurde in beiden Studienregionen weiter durchgeführt.

Aus Gründen der heterogenen Zusammensetzung der zu vergleichenden Gruppen wurde bei Yoshinaga-Itano 2001 die Methode der gepaarten Vergleiche („matched pairs“) eingesetzt. Hierzu wurde jeweils einem gescreenten (und als hörbeeinträchtigt diagnostizierten) Kind ein – hinsichtlich messbarer Störgrößen – vergleichbares ungescreentes (und als hörbeeinträchtigt diagnostiziertes) Kind zugeordnet. Dabei erfolgte die Zuordnung der Paare bezüglich (a) Alter (zum Zeitpunkt der Zielgrößenerhebung), (b) kognitiver Entwicklung (Entwicklungsquotient) und (c) Schweregrad der Hörstörung (Priorisierung in dieser Reihenfolge). Bei Kennedy 2006 wurden die Störgrößen nonverbaler Entwicklungsquotient, Bildungsgrad der Mutter und Schweregrad der Hörstörung in der Auswertung berücksichtigt (vergleiche Tabelle 8).

Die Studien erfassten beide jeweils die Sprachentwicklung der als hörbeeinträchtigt diagnostizierten Kinder. Bei Kennedy 2006 erfolgte zusätzlich bei zwei Zufallsstichproben der Teilpopulation der Wessex-Studie von jeweils 100 screenpositiven und screennegativen nicht hörbeeinträchtigten Kindern eine schriftliche Befragung der Mütter bezüglich Ängstlichkeit (der Mütter) und negativer Auswirkungen im Hinblick auf die Einstellung zum Kind. Weiterhin wurden aus der zweiten Teilpopulation („Greater London“) 288 Mütter kurz nach der ersten Screeningstufe sowie im weiteren Verlauf 57 Mütter von Kindern mit definitiv falsch-positivem Screeningbefund befragt. Schließlich berichtete Kennedy 2006 noch cursorisch über die Entwicklung des Hörvermögens. Andere Zielgrößen wurden in den Studien nicht betrachtet.

Bei Yoshinaga-Itano 2001 wurden initial insgesamt 50 Kinder in einem Alter von durchschnittlich 2,5 Jahren, bei Kennedy 2006 120 Kinder mit einem Durchschnittsalter von acht Jahren einbezogen. Konkrete Angaben zur Art der Behandlung fanden sich nur in der Kennedy-2006-Studie. Hier wurden die Kinder im Mittel zwei Monate nach Aufnahme in ein umfassendes Behandlungsprogramm mit Hörgerät oder Cochlea-Implantat versorgt.

Während bei Kennedy 2006 Kinder mit einer erworbenen Hörstörung – soweit möglich – explizit ausgeschlossen wurden, blieb dies bei Yoshinaga-Itano 2001 unklar. Die Kinder

waren zum Zeitpunkt der Zielgrößenerhebung durchschnittlich drei Jahre (Yoshinaga-Itano 2001) beziehungsweise acht Jahre (Kennedy 2006) alt.

### **5.1.3.2 Studien- und Publikationsqualität der Screeningstudien**

Eine Übersicht über ausgewählte Kriterien und die Bewertung der Studien- beziehungsweise Publikationsqualität gibt Tabelle 8. Beide in die Nutzenbewertung eingeschlossenen Studien weisen Mängel auf, die im Folgenden näher erläutert werden.

In der Studie Kennedy 2006 wurden von den ursprünglich 168 identifizierten Kindern mit einer beidseitigen Hörstörung 120 Kinder in die Studie eingeschlossen. Ausschlussgründe waren hier insbesondere die fehlende Einwilligung der Eltern zur Studienteilnahme (15) und eine insgesamt geringe Rückmelderate auf die Anfrage (25). Bezüglich Alter, Geschlechterverteilung und Grad der Hörstörung seien teilnehmende und nicht teilnehmende Kinder vergleichbar gewesen. Unklar ist allerdings, aus welchen Gründen von den insgesamt dann 120 in die Studie eingeschlossenen Kindern je nach Testverfahren für lediglich 87–101 Kinder Ergebnisse berichtet wurden. Nicht nachvollziehbar ist außerdem, inwieweit tatsächlich nicht jedes Kind mit jedem Testverfahren untersucht wurde oder ob nachträglich Daten aus der Analyse ausgeschlossen wurden. Ein positiver Aspekt der Studie sind Überlegungen zum Stichprobenumfang und zur Teststärke, auch wenn die angenommene Stichprobengröße (154) letztlich nicht erreicht wurde. Eine A-priori-Stichprobenumfangsplanung wurde jedoch nicht durchgeführt.

Bei Yoshinaga-Itano 2001 wird nicht berichtet, wie die 50 Kinder für diese Studie ausgewählt wurden. Zum Beispiel gibt es weder Angaben zur Anzahl der insgesamt gescreenten beziehungsweise nicht gescreenten Kinder noch dazu, bei wie vielen dieser Kinder eine Hörstörung diagnostiziert wurde. Es wurde lediglich über eine zusätzliche Gruppe von Kindern (mit Hörstörung) berichtet, die „wahrscheinlich“ gescreent (29) beziehungsweise nicht gescreent (52) wurde. Auch hier ist unklar, aus welchen Gründen für manche Testverfahren nicht alle Kinder ausgewertet werden konnten.

Bei Kennedy 2006 erfolgte die Beurteilung der Sprachentwicklung mit Hilfe standardisierter Testverfahren durch einen Wissenschaftler, der in Bezug auf die Gruppenzugehörigkeit der Kinder (Neugeborenenhörscreening oder kein Neugeborenenhörscreening) verblindet war. Zeitgleich wurden die Eltern (zumeist die Mutter) von einem ebenfalls verblindeten Wissenschaftler im Hinblick auf die kommunikativen Fähigkeiten der Kinder befragt, wiederum anhand standardisierter Testverfahren. Bei Yoshinaga-Itano 2001 dagegen oblag die Beurteilung der Sprachentwicklung allein der Befragung der Eltern mit Hilfe standardisierter Erhebungsinstrumente. Ob und inwieweit hier diese Befragung verblindet erfolgte, ist unklar. Zudem wurde in beiden Studien auch eine objektive Erhebung mit Hilfe von Video- und Tonbandaufnahmen vorgenommen. Deren Ergebnisse wurden für Kennedy 2006 (bisher) nicht berichtet. Bei Yoshinaga-Itano 2001 wurden die entsprechenden

Auswertungen (bezüglich der Anzahl unterschiedlicher Vokal- und Konsonantformen) automatisiert vorgenommen.

Letztlich müssen beide Studien bezüglich der biometrischen Qualität als mit groben Mängeln behaftet angesehen werden. Dies betrifft bei Kennedy 2006 insbesondere den teilweise hohen Anteil (>10 %) nicht ausgewerteter Kinder und bei Yoshinaga-Itano 2001 die unklare Selektion der eingeschlossenen Kinder.

Tabelle 5: Charakteristika der Screeningstudien

Studie	Studiendesign	Vergleich	Anzahl Geburten	Anzahl Kinder mit auffälligem Befund	Land/Versorgungskontext	Relevante Zielkriterien
Kennedy 2006	Teilpopulation 1: nicht randomisierte Interventionsstudie	Zwei Studienarme: alternierende Perioden mit/ohne UNHS	UNHS: 68.714	168 Kinder <sup>(b)</sup> UNHS: 77 Kinder	UK/unklar	– Sprachentwicklung – Kommunikative Fähigkeiten – Ängstlichkeit der Mütter und Einstellung zum Kind <sup>(c)</sup> – Entwicklung des Hörvermögens <sup>(d)</sup>
	Teilpopulation 2: Kohortenstudie multizentrisch (acht Bezirke) <sup>(a)</sup>	Zwei Gruppen: Krankenhäuser mit/ohne UNHS	ohne UNHS: 88.019	ohne UNHS: 91 Kinder		
Yoshinaga-Itano 2001	Kohortenstudie multizentrisch (36 Geburts- kliniken) <sup>(e)</sup>	Zwei Gruppen: Krankenhäuser mit/ohne UNHS	keine Angabe	keine Angabe	USA CNHSP/nicht spezialisierte Allgemein- krankenhäuser	– Sprachentwicklung – Kommunikative Fähigkeiten und spontane Sprache
<p>Erläuterung</p> <p>CNHSP: Colorado Newborn Hearing Screening Project. UNHS: universelles Neugeborenenhörscreening. UK: United Kingdom. USA: United States of America.</p> <p>a: Keine Angabe zur Anzahl der Zentren (Krankenhäuser)</p> <p>b: Von diesen wurden 120 Kinder in die Studie eingeschlossen; Gründe für die Nichtteilnahme waren unter anderem die fehlende Einwilligung der Eltern und eine insgesamt geringe Rückmelderate</p> <p>c: Bei zwei Zufallsstichproben aus Teilpopulation 1 von jeweils 100 screenpositiven und screennegativen nicht hörbeeinträchtigten Kindern mit schriftlicher Befragung der Mütter [80] sowie bei 288 Müttern aus Teilpopulation 2 kurz nach der ersten Screeningstufe sowie im Verlauf bei weiteren 57 Müttern von Kindern mit definitiv falsch-positivem Screeningtest [81].</p> <p>d: Nur für Teilpopulation 1.</p> <p>e: Davon nahmen 26 am CNHSP teil; inwieweit tatsächlich alle verbleibenden Kliniken als Kontrollgruppe dienten, bleibt unklar</p>						

Tabelle 6: Basisdaten der Screeningstudien

Studie	Anzahl primär in die Studie eingeschlossener Kinder	Schwellenwert (Hörverlust in dB) <sup>(a)</sup>	Falldefinition (Hörverlust in dB) <sup>(b)</sup>	Alter der Kinder bei Diagnose <sup>(c)</sup>	Alter der Kinder bei Behandlungsbeginn (in Monaten)	Alter der Kinder bei Zielgrößen-erhebung <sup>(d)</sup>	Anteil von Kindern mit RF (%)
Kennedy 2006	UNHS: 61 Kinder ohne UNHS: 59 Kinder	≥40 dB	beidseitige Hörstörung, mindestens mittelgradig (≥40)	UNHS ≤9 Monate: 41 (67 %) >9 Monate: 20 (33 %) ohne UNHS ≤9 Monate: 16 (27 %) >9 Monate: 43 (73 %)	Aufnahme in ein Interventionsprogramm: 13 (8–23) <sup>(e)</sup> Versorgung mit Hörgerät/Cochlea-Implantat: 15 (10–40) <sup>(e)</sup>	7,9 Jahre (5,4–11,7)	UNHS: 65 % <sup>(f)</sup> ohne UNHS: 43 % <sup>(f)</sup>
Yoshinaga-Itano 2001	UNHS: 25 Kinder ohne UNHS: 25 Kinder	≥26 dB <sup>(g)</sup>	beidseitige Hörstörung; Ausmaß des Hörverlustes (dB) unklar	UNHS <3 Monate: 75 % <6 Monate: 84 % >6 Monate: 16 % ohne UNHS <6 Monate: 8 % >6 Monate: 92 %	keine Angabe	UNHS: 29,9 Monate (13,2) ohne UNHS: 30,5 Monate (13,4)	16 % mit zusätzlichen Beeinträchtigungen
<p>Erläuterung                      dB: Dezibel. RF: Risikofaktor(en). UNHS: universelles Neugeborenenhörscreening.                      a: Grad der Hörstörung in Dezibel, ab dem ein Screeningbefund als auffällig eingestuft wurde                      b: Kriterium für die Vergabe der Diagnose „Hörstörung“ nach Abklärung                      c: Entspricht dem Alter bei Abklärung eines positiven Screeningbefundes                      d: Mittelwert (Spannweite)                      e: Median (Spannweite); keine Angaben je Gruppe.                      f: Daten für Teilpopulation 1 (Wessex-Studie) [83]. Anteil von Kindern mit RF an allen gescreenten Neugeborenen (Wessex-Studie): 8 %                      g: leichtgradig: 26–40 dB, mittelgradig: 41–55 dB, mittel- bis hochgradig: 56–70, hochgradig: 71–90 dB, taub: &gt;90 dB</p>							

Tabelle 7: Beschreibung der Intervention der Screeningstudien

Studie	Vorgehen	Art der Behandlung	Wesentliche Einschlusskriterien
Kennedy 2006	UNHS Teilpopulation 1: Primärscreening: S-TEOAE Nachscreening: A-ABR <sup>(a)</sup> Diagnostische Abklärung nach 6–12 Wochen	UNHS Teilpopulation 2: Primärscreening: S-TEOAE Nachscreening: S-TEOAE <sup>(a)</sup> Diagnostische Abklärung: D-ABR und weitere ärztliche Untersuchungen	Geburtskohorten; unterschiedlich für die beiden Studienarme: geboren 1993–1996 (Teilpopulation 1) beziehungsweise 1992–1997 (Teilpopulation 2)
	beide Teilpopulationen: HVDT im Alter von 7–8 Monaten		wöchentliche, häusliche Beratung durch eine pädaudiologische Fachkraft; Versorgung mit Hörgerät oder Cochlea-Implantat
	ohne UNHS HVDT im Alter von 7–8 Monaten		keine
Yoshinaga-Itano 2001	keine Angabe	keine Angabe	unklar; für die UNHS-Gruppe prinzipiell Neugeborene, die im Rahmen des CNHSP geboren wurden
<p>Erläuterung                      A-ABR: Automated Auditory Brainstem Response. CNHSP: Colorado Newborn Hearing Screening Program. HVDT: Health Visitor Distraction Test (Ablenkaudiometrie). S-TEOAE: Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen bei Screeninggeräten. UNHS: universelles Neugeborenenhörscreening.                      a: Bei auffälligem Befund</p>			

Tabelle 8: Studien- bzw. Publikationsqualität der Screeningstudien

Studie	Fallzahlplanung	Verblindete Zielgrößen-erhebung	Vergleichbarkeit der Gruppen	Berücksichtigung von Störgrößen	Transparenz des Patientenflusses	Biometrische Qualität
Kennedy 2006	(ja) <sup>(a)</sup>	ja	Versorgung mit Cochlea-Implantat: UNHS: <sup>(a)</sup> 5 Kinder ohne UNHS: 11 Kinder (ja) <sup>(b)</sup> Die Gruppen waren vergleichbar im Hinblick auf den Grad der Hörstörung	nonverbale Intelligenz, Grad der Hörstörung, Bildungsgrad der Mutter	Es wurden 120 Kinder in die Studie aufgenommen; für 87–101 der Kinder (je nach Testverfahren und Gruppe) wurden Ergebnisse berichtet; es wurden keine Gründe für die Nichtberücksichtigung der Kinder in der Auswertung genannt.	grobe Mängel
Yoshinaga-Itano 2001	nein	unklar <sup>(c)</sup>	ja	Alter bei Zielgrößenerhebung, kognitive Entwicklung, Grad der Hörstörung	Der Selektionsprozess bis zum Einschluss der 25 gematchten Paare ist nicht dokumentiert. <sup>(d)</sup>	grobe Mängel
<p>Erläuterung</p> <p>UNHS: universelles Neugeborenenhörscreening.</p> <p>a: Keine Planung a priori, jedoch Berechnung der Teststärke von 80 % auf Basis einer realistisch angenommenen Fallzahl und Effektstärke (0,5 Standardabweichungen)</p> <p>b: Keine genaueren Angaben; es wurde lediglich berichtet, dass die Kinder bezüglich der Basischarakteristika (einschließlich Grad der Hörstörung) vergleichbar gewesen seien</p> <p>c: Keine Angaben zur Verblindung der Befragung der Eltern und der Auswerter der objektiven Tonband- und Videoaufnahmen; jedoch automatisierte Auswertung der Anzahl unterschiedlicher Vokal- und Konsonantformen mittels Computer</p> <p>d: Es wurde lediglich über eine zusätzliche Gruppe von Kindern (mit Hörstörung) berichtet, die „wahrscheinlich“ gescreent (29) beziehungsweise nicht gescreent (52) wurde</p>						



#### **5.1.4 Ergebnisse zu Therapiezielen aus den Screeningstudien**

Es konnten lediglich zwei Kohortenstudien (eine davon mit einer Subpopulation im Sinne einer nicht randomisierten Interventionsstudie) identifiziert werden, die in vergleichender Weise den Nutzen eines Universellen Neugeborenenhörscreenings hinsichtlich der für den vorliegenden Bericht vorab definierten patientenrelevanten Endpunkte untersuchten. In keinem der sechs Modellprojektberichte zum Neugeborenenhörscreening in Deutschland (siehe Abschnitt 5.1.5) wurden (vergleichend) Angaben zu solchen Endpunkten gemacht.

In den beiden eingeschlossenen Studien fanden sich Ergebnisse zur Sprachentwicklung und zu allgemeinen kommunikativen Fähigkeiten und spontaner Sprache. Aus der Studie Kennedy 2006 konnten darüber hinaus nur sehr eingeschränkt Daten zur Entwicklung des Hörvermögens sowie zur Ängstlichkeit der Mütter und den Auswirkungen auf die Mutter-Kind-Beziehung entnommen werden. Keine Daten wurden berichtet zu weiteren relevanten Zielgrößen wie zum Beispiel der allgemeinen und sozialen Entwicklung, zur Lebensqualität und zu emotionalen oder bildungsrelevanten Beeinträchtigungen (wie zum Beispiel Schulversagen).

##### **5.1.4.1 Gesundheitsbezogene Lebensqualität**

Zu dem Zielkriterium „Gesundheitsbezogene Lebensqualität“ wurden – wie erwähnt – in den Studien keine Daten berichtet.

##### **5.1.4.2 Hörvermögen**

Bei Kennedy 2006 wurde kursorisch erwähnt, dass in der Teilpopulation der Wessex-Studie von denjenigen Kindern mit Hörstörung, die im Kleinkindalter identifiziert worden waren, bei etwa 23 Prozent (15 von 66) von einer weiteren Verschlechterung des Hörvermögens in der Kindheit ausgegangen werden muss (dazu wurden auch die Kinder mit falsch-negativem Screeningtest gerechnet). Dabei war dieser Anteil in der Gruppe mit Neugeborenenhörscreening deutlich geringer als beim später einsetzenden Screening (13 % versus 31 %,  $p = 0,141$ , exakter Fisher-Test, eigene Berechnung). Genauere Angaben dazu fehlten jedoch. In Teilpopulation 2 („Greater London“) sei dieser Anteil geringer gewesen.

##### **5.1.4.3 Sprachentwicklung**

Die Ergebnisse zur Sprachentwicklung wurden in den beiden Studien auf unterschiedliche Weise dargestellt: (a) Es wurden Testmittelwerte der Kinder mit Hörstörungen aus der gescreenten und der ungescreenten Gruppe verglichen, (b) es wurde die Differenz zwischen kognitiver beziehungsweise nonverbaler und sprachlicher Entwicklung als Hinweis auf sprachliche Entwicklungsdefizite ermittelt und (c) es wurde der Anteil derjenigen Kinder (in Prozent) angegeben, die im Normbereich lagen. In beiden Studien erfolgte eine Umrechnung

der Testrohwerte in standardisierte Werte, was eine direkte Beurteilung darüber erlaubte, inwieweit die entsprechenden Kinder im Hinblick auf ihre Sprachentwicklung im Normwertbereich lagen und wie groß mögliche Entwicklungsvorteile beziehungsweise –verzögerungen waren.

Zur übersichtlichen Darstellung sind die Ergebnisse – sofern berichtet – entsprechend diesen Bewertungsaspekten geordnet. Diejenigen Aspekte, für die eine Gegenüberstellung der Ergebnisse sinnvoll erschien, sind tabellarisch am Ende des Abschnitts dargestellt (vergleiche Tabellen 9, 10 und 11).

## 1. Rezeptive Sprachentwicklung

Beide Studien berichteten statistisch signifikante Unterschiede zugunsten des universellen Neugeborenenhörscreenings im Hinblick auf die rezeptive Sprachentwicklung. Bei Kennedy bestand die statistische Signifikanz allerdings nur für die hinsichtlich des Grads der Hörstörung, Bildungsgrads der Mutter und der kognitiven Entwicklung adjustierte Auswertung. Der Gruppenunterschied entspricht bei Kennedy 2006 etwa einem Drittel Standardabweichung ( $p = 0,04$ ), bei Yoshinaga-Itano 2001 circa 0,75 Standardabweichungen ( $p < 0,001$ ). Durchschnittlich lagen die UNHS-Kinder bei Kennedy 2006 immer noch annähernd zwei Standardabweichungen unter den Normwerten. In der Studie Yoshinaga-Itano 2001 dagegen erzielten die Kinder aus der gescreenten Gruppe durchschnittlich rezeptive Sprachentwicklungsquotienten im Normbereich, während die ungescreente Gruppe im Mittel unterdurchschnittliche Werte aufwies.

Die rezeptiven sprachlichen Fähigkeiten bei Kindern aus der UNHS-Gruppe stimmten darüber hinaus bei Kennedy 2006 besser mit deren jeweiligen kognitiven Entwicklung überein, was auf geringere Sprachentwicklungsdefizite im Vergleich zur Gruppe mit spätem Screening hinweist. Der Unterschied entspricht etwa einer halben Standardabweichung und ist wiederum nur für die adjustierte Auswertung statistisch signifikant ( $p = 0,03$ ).

## 2. Expressive Sprachentwicklung

Die Studie Yoshinaga-Itano 2001 berichtete, dass ungescreente Kinder einen signifikant geringeren expressiven Wortschatz aufwiesen als Kinder der gescreenten Gruppe. Der Testwertunterschied entspricht einer Standardabweichung ( $p < 0,001$ ). Bei Kennedy 2006 zeigten sich keine statistisch signifikanten Unterschiede zwischen den Gruppen in Bezug auf die expressive Sprachentwicklung (Wortschatz und Satzkonstruktion), wengleich die Werte auf einen tendenziellen Vorteil der Kinder in der UNHS-Gruppe hinweisen (Größenordnung etwa ein Viertel Standardabweichung,  $p = 0,25$  für die adjustierte Auswertung). Dies gilt auch für die Differenz zwischen Sprachentwicklung und kognitiver Entwicklung – diese war tendenziell geringer für die UNHS-Gruppe –, was darauf schließen lässt, dass diese Kinder

ihre individuellen Sprachentwicklungsmöglichkeiten besser nutzten ( $p = 0,18$  für die adjustierte Auswertung).

### 3. Allgemeine Sprachentwicklung

Da für die allgemeine Sprachentwicklung nur Daten aus einer Studie vorliegen, erfolgt die Darstellung nicht in Tabellenform, sondern ausschließlich narrativ.

In der Yoshinaga-Itano-2001-Studie wurde berichtet, wie viele der Kinder jeweils eine verzögerte Sprachentwicklung aufwiesen, wenn rezepptive und expressive Sprachentwicklung zusammen betrachtet wurden. Eine verzögerte Sprachentwicklung zeigten demnach 17 von 25 Kindern aus der ungescreenten Gruppe (68 %) gegenüber sechs von 25 Kindern aus der gescreenten Gruppe (24 %). Umgekehrt zeigte ein größerer Anteil der gescreenten Kinder eine normale Entwicklung (56 % versus 24 %,  $p = 0,008$ ). Die allgemeine sprachliche Entwicklung der gescreenten Kinder im Vergleich zu den ungescreenten Kindern stimmte zudem besser mit ihrer kognitiven Entwicklung überein. Hierbei wurden die Ergebnisse der Skalen zum Situationsverständnis und zur Selbsthilfe (Kognition) mit Ergebnissen der Skalen zur rezeptiven und expressiven Sprachentwicklung desselben Testverfahrens, des Minnesota Child Development Inventory, verglichen. Die Differenz der Diskrepanz zwischen Sprache und Kognition entsprach 1,3 Standardabweichungen ( $p < 0,001$ ).

### 4. Kommunikative Fähigkeiten und spontane Sprache

Zusätzlich zu einer standardisierten Bewertung des expressiven Wortschatzes erfolgte in der Studie von Kennedy 2006 eine Beurteilung der kommunikativen Fähigkeiten. Es zeigten sich keine statistisch signifikanten Unterschiede zwischen den Gruppen ( $p = 0,68$  für die adjustierte Auswertung).

In der Studie Yoshinaga-Itano 2001 wurde entsprechend eine Auswertung von Sprach-, Tonband- und Videoaufnahmen vorgenommen. Erhoben wurden die Anzahl der in der spontanen Sprache verwendeten unterschiedlichen Vokal- und Konsonantformen und die Anzahl der verständlichen Wörter. Außerdem wurde die Sprachflüssigkeit insgesamt eingeschätzt. Um Unterschieden in Bezug auf den Kommunikationsmodus Rechnung zu tragen, wurden jeweils die Laut- und die Zeichensprache beurteilt. Die gescreenten Kinder zeigten im Hinblick auf den Umfang des Wortschatzes (Anzahl verständlicher Wörter) und die Sprachverständlichkeit (Anzahl Konsonanten) statistisch signifikant bessere Werte ( $p = 0,010$  beziehungsweise  $p = 0,004$ ).

Zusammenfassend weisen die Studienergebnisse auf einen Nutzen des universellen Neugeborenenhörscreenings im Hinblick auf die sprachliche Entwicklung von hörbeeinträchtigten Kindern in einem Alter von (durchschnittlich) drei beziehungsweise etwa acht Jahren hin. Die Chancen auf eine normale Sprachentwicklung erscheinen für gescreente

Kinder höher. Dieser Effekt ist mit einer Vorverlegung des Diagnosezeitpunktes assoziiert. So wurden bei Yoshinaga-Itano 2001 84 Prozent der durch ein universelles Neugeborenenhörscreening identifizierten Kinder bis zu einem Alter von sechs Monaten diagnostiziert, während dies nur für 16 Prozent der Kinder aus der ungescreenten Gruppe zutraf. Auch in der Studie Kennedy 2006 wurde von einem größeren Anteil an bis zum Alter von neun Monaten diagnostizierten Kindern in der Gruppe mit universellem Neugeborenenhörscreening berichtet (67 % versus 27 %).

Die methodisch anspruchsvollere, wenngleich ebenfalls mit groben Mängeln behaftete Studie von Kennedy 2006 zeigt dabei deutlich weniger optimistische Ergebnisse. Hierbei muss allerdings beachtet werden, dass im Vergleich zu Yoshinaga-Itano 2001 die Kontrollgruppe ebenfalls ein Screening erhielt, wenn auch zu einem deutlich späteren Zeitpunkt (im Alter von 7–8 Monaten).

#### **5.1.4.4 Psychosoziale Entwicklung**

Zu dem Zielkriterium „Psychosoziale Entwicklung“ wurden – wie erwähnt – in den Studien keine Daten berichtet.

#### **5.1.4.5 Emotionale Entwicklung**

Zu dem Zielkriterium „Emotionale Entwicklung“ wurden – wie erwähnt – in den Studien keine Daten berichtet.

#### **5.1.4.6 Kognitive und bildungsrelevante Entwicklung**

Zu dem Zielkriterium „Kognitive und bildungsrelevante Entwicklung“ wurden – wie erwähnt – in den Studien keine Daten berichtet.

#### **5.1.4.7 Unerwünschte Screeningnebenwirkungen**

Für Kennedy 2006 liegen Ergebnisse von zwei Untersuchungen aus den beiden Teilpopulationen vor. Auch die Ergebnisse aus diesen beiden Untersuchungen werden nur narrativ berichtet.

In der Wessex-Studie zeigten sich zwischen den Müttern von screenpositiven und -negativen Kindern (mit niedrigem Risiko für eine Hörstörung) keine Unterschiede auf den jeweiligen Skalen bezüglich der Einstellung zum Kind und der Ängste um das Kind (Attitude towards the Baby Scale und Spielberger State-Trait Anxiety Inventory). Außerdem seien die Werte sehr ähnlich denen einer populationsbasierten Stichprobe von Frauen im gebärfähigen Alter gewesen. Hierbei muss allerdings beachtet werden, dass unklar ist, aus welcher Gruppe (UNHS oder spätes Screening) die Kinder stammten (ein Vergleich zwischen diesen beiden

Gruppen wäre besonders interessant), und dass die Fragebogen erst 2–12 Monate nach dem Screening an die Frauen verschickt wurden. Die Antwortrate lag bei 75 Prozent.

Für die zweite Teilpopulation („Greater London“) liegen Ergebnisse einer Befragung von 288 Müttern direkt nach der ersten Screeningstufe vor. Bei den befragten Müttern wiesen 17 Prozent der Kinder einen positiven Screeningbefund auf. Die Mütter wurden nach ihrer Besorgnis vor und direkt nach dem Test befragt. Während vor dem Test 23 Prozent gering oder mäßig und fünf Prozent sehr besorgt waren, betrug die entsprechenden Anteile unmittelbar nach dem Test 69 Prozent beziehungsweise ein Prozent. Hierbei erfolgte kein Vergleich von Müttern mit einem positiv beziehungsweise negativ gescreenten Kind. Zusätzlich wurden die Mütter von 95 Kindern mit einem positiven beziehungsweise fraglichen Screeningbefund, die zu einer erneuten Testung nach vier bis sechs Wochen gebeten worden waren, zu einer weiteren Befragung (bei dieser Testung) eingeladen, an der jedoch lediglich 57 (60 %) Mütter teilnahmen. Hierfür wurde unter anderen auch das Spielberger State-Trait Anxiety Inventory (STAI) eingesetzt. Nur noch 39 Prozent der Mütter waren gering oder mäßig und vier Prozent sehr besorgt. Im STAI ergaben sich keine bedeutsamen Unterschiede zu einer Kontrollgruppe von 61 (von insgesamt 102 angefragten) Müttern sechs Wochen nach der Entbindung in der geburtshilflichen Abteilung eines benachbarten Krankenhauses. Wie die Mütter für all diese Befragungen ausgewählt wurden, bleibt unklar.

Insgesamt lassen sich die hier dargestellten Ergebnisse zur Zielgröße „unerwünschte Screeningnebenwirkungen“ kaum interpretieren, da es sich bei den befragten Müttern um unklar selektionierte Gruppen beziehungsweise auf Grund der teils niedrigen bis sehr niedrigen Antwortraten um zusätzlich hochselektionierte Gruppen handelt. Es ist nicht hinreichend sicher auszuschließen, dass die Antwortbereitschaft mit der Einstellung der Mütter zum Screening an sich sowie zu ihrer Ängstlichkeit und/oder Besorgnis korreliert war. Bei der Wessex-Teilstichprobe wäre darüber hinaus der Vergleich zwischen der Gruppe mit universellem Neugeborenenhörscreening und der Gruppe mit spätem Screening relevant gewesen. Außerdem erscheint hier der Zeitpunkt der Befragung (bis zwölf Monate nach Screening) nicht adäquat.

Tabelle 9: Ergebnisse zur rezeptiven Sprachentwicklung

	Studie	Anzahl Kinder	Testverfahren (Skalen)	UNHS <sup>(a)</sup>	ohne UNHS <sup>(a)</sup>	Ergebnisse
<b>Vergleich der Gruppenmittelwerte</b>	Kennedy 2006	101 Kinder	TROG, BPVS	-1,89 <sup>(b)</sup> (1,65)	-2,32 <sup>(b)</sup> (1,61)	Die adjustierte <sup>(c)</sup> Differenz der Gruppenmittelwerte beträgt 0,56 (KI95 %: 0,03 – 1,08; p = 0,04).
	Yoshinaga-Itano 2001	50 Kinder	MCDI (konzeptuelles Sprachverständnis)	81,5 <sup>(d)</sup> (18,5) <sup>(e)</sup>	66,8 <sup>(d)</sup> (20) <sup>(e)</sup>	Die Differenz der Gruppenmittelwerte beträgt 14,7 (p < 0,001).
<b>Differenz Kognition – Sprache</b>	Kennedy 2006	101 Kinder	Kognition: RPM Sprache: TROG, BPVS	-0,94 <sup>(b)</sup> (1,45)	-1,67 <sup>(b)</sup> (1,29)	Die adjustierte <sup>(f)</sup> Differenz der mittleren Diskrepanz zwischen kognitiver und sprachlicher Entwicklung beträgt 0,60 (KI95 %: 0,07 – 1,13; p = 0,03).
	Yoshinaga-Itano 2001	keine Angabe				
<p>Erläuterung</p> <p>BPVS: British Picture Vocabulary Scale. KI95 %: 95 %-Konfidenzintervall. MCDI: Minnesota Child Development Inventory. RPM: Raven's Progressive Matrices. TROG: Test for Reception of Grammar. UNHS: universelles Neugeborenenhörscreening.</p> <p>a: Angabe von Mittelwerten mit Standardabweichungen (in Klammern), sofern nicht anders berichtet</p> <p>b: Für beide Testverfahren aggregierter durchschnittlicher altersadjustierter z-standardisierter Wert; negative Werte signalisieren Defizite im Vergleich zu normalhörenden Kindern</p> <p>c: Adjustierung hinsichtlich Grad der Hörstörung, Bildungsgrad der Mutter, non-verbaler Intelligenz</p> <p>d: Entwicklungsquotient (Testscore/Chronologisches Alter x 100) für die rezeptive Sprachentwicklung</p> <p>e: Eigene Berechnung aus dem Standardfehler</p> <p>f: Adjustierung hinsichtlich Grad der Hörstörung, Bildungsgrad der Mutter</p>						

Tabelle 10: Ergebnisse zur expressiven Sprachentwicklung

	Studie	Anzahl Kinder	Testverfahren (Skalen)	UNHS <sup>(a)</sup>	ohne UNHS <sup>(a)</sup>	Ergebnisse
<b>Vergleich der Gruppenmittelwerte</b>	Kennedy 2006	87 Kinder	RBST (Satzinformation, fünf längste Sätze)	-0,74 <sup>(b)</sup> (1,23)	-0,99 <sup>(b)</sup> (1,33)	Die adjustierte <sup>(c)</sup> Differenz der Gruppenmittelwerte beträgt 0,30 (KI95 %: -0,22 –0,81; p = 0,25).
	Yoshinaga-Itano 2001	50 Kinder	MCDI (expressive Sprachentwicklung)	82,9 <sup>(d)</sup> (18,5) <sup>(e)</sup>	62,1 <sup>(d)</sup> (21,5) <sup>(e)</sup>	Die Differenz der Gruppenmittelwerte beträgt 20,8 (p < 0,001).
		38 Kinder	CDI (Wörter/Gestik, Wörter/Sätze)	keine Angabe	keine Angabe	Es zeigte sich ein signifikanter Unterschied im Hinblick auf die Entwicklung des expressiven Wortschatzes zugunsten der gescreenten Gruppe (p < 0,001).
<b>Differenz Kognition – Sprache</b>	Kennedy 2006	87 Kinder	Kognition: RPM Sprache: RBST (Satzinformation, fünf längste Sätze)	-0,02 <sup>(b)</sup> (1,34)	-0,44 <sup>(b)</sup> (1,35)	Die adjustierte <sup>(f)</sup> Differenz der mittleren Diskrepanz zwischen kognitiver und sprachlicher Entwicklung beträgt 0,39 (KI95 %: -0,19 –0,98; p = 0,18).
	Yoshinaga-Itano 2001	keine Angabe				
<p>Erläuterung</p> <p>CDI: Mc Arthur Communicative Development Inventories. KI95 %: 95 %-Konfidenzintervall. MCDI: Minnesota Child Development Inventory. RBST: Renfrew Bus Story Test. RPM: Raven’s Progressive Matrices. UNHS: universelles Neugeborenenhörscreening.</p> <p>a: Angabe von Mittelwerten mit Standardabweichungen (in Klammern), sofern nicht anders berichtet</p> <p>b: Durchschnittlicher altersadjustierter z-standardisierter Wert; negative Werte signalisieren Defizite im Vergleich zu normal hörenden Kindern</p> <p>c: Adjustierung hinsichtlich Schweregrad der Hörstörung, Bildungsgrad der Mutter, non-verbaler Intelligenz</p> <p>d: Entwicklungsquotient (Testscore/Chronologisches Alter x 100) für die expressive Sprache</p> <p>e: Eigene Berechnung aus dem Standardfehler</p> <p>f: Adjustierung für Schweregrad der Hörstörung, Bildungsgrad der Mutter</p>						

Tabelle 11: Ergebnisse zu kommunikativen Fähigkeiten und spontaner Sprache

	Studie	Anzahl Kinder	Testverfahren (Skalen)	UNHS <sup>(a)</sup>	ohne UNHS <sup>(a)</sup>	Ergebnisse
<b>Vergleich der Gruppenmittelwerte</b>	Kennedy 2006	97 Kinder	CCC (Sprachskala)	-1,20 <sup>(b)</sup> (1,50)	-1,30 <sup>(b)</sup> (1,47)	Die adjustierte <sup>(c)</sup> Differenz der Gruppenmittelwerte beträgt 0,12 (KI95 %: -0,46 –0,71; p = 0,68).
	Yoshinaga-Itano 2001	48 Kinder	Anzahl unterschiedlicher Vokalformen	10,8 (6,24) <sup>(d)</sup>	9,7 (4,16) <sup>(d)</sup>	Die Differenz der mittleren Anzahl unterschiedlicher Vokalformen beträgt 1,1 (p = 0,22).
		48 Kinder	Anzahl unterschiedlicher Konsonantformen	13,3 (10,39) <sup>(d)</sup>	9,4 (8,31) <sup>(d)</sup>	Die Differenz der mittleren Anzahl unterschiedlicher Konsonantformen beträgt 3,9 (p < 0,01).
		44 Kinder	Anzahl verständlicher Wörter	keine Angabe	keine Angabe	Es zeigte sich ein signifikanter Unterschied im Hinblick auf die Sprachverständlichkeit zugunsten der gescreenten Gruppe (p = 0,004).
<p>Erläuterung                      CCC: Children's Communication Checklist. UNHS: universelles Neugeborenenhörscreening.                      a: Angabe von Mittelwerten mit Standardabweichungen (in Klammern), sofern nicht anders berichtet                      b: Durchschnittlicher altersadjustierter z-standardisierter Wert; negative Werte signalisieren Defizite im Vergleich zu normal hörenden Kindern                      c: Adjustierung hinsichtlich Grad der Hörstörung, Bildungsgrad der Mutter, non-verbaler Intelligenz                      d: Eigene Berechnung aus dem Standardfehler</p>						



### **5.1.5 Modellprojekte zu einem universellen Neugeborenenhörscreening in Deutschland**

In diesem Abschnitt werden exemplarisch Ergebnisse ausgewählter Modellprojekte zum Neugeborenenhörscreening in Deutschland dargestellt (zu den Kriterien der Auswahl siehe auch Abschnitt 5.1.1.2). Die Projekte wurden in sechs Bundesländern beziehungsweise Regionen durchgeführt: Hamburg [55,56], Hannover [48], Hessen [57-60], Mecklenburg-Vorpommern [61], Oberpfalz [62-64], Saarland [65,66].

Keines der Projekte entsprach den Einschlusskriterien für Screeningstudien des vorliegenden Berichts, da entweder keine Kontrollgruppe ohne Screening mitgeführt wurde (Hamburg, Mecklenburg-Vorpommern, Oberpfalz, Saarland), keine der vorab im Berichtsplan für den vorliegenden Bericht definierten patientenrelevanten Zielgrößen untersucht wurden (Hannover) oder kein direkter Vergleich im Hinblick auf die patientenrelevanten Zielgrößen zwischen Screeninggruppe und Gruppe ohne Screening erfolgte (Hessen). Die Ergebnisse der Studien wurden deshalb nicht in die eigentliche Nutzenbewertung miteinbezogen, sondern dienen lediglich dazu, die Umsetzung von UNHS-Programmen in Deutschland und wesentliche Qualitätsmerkmale zu beschreiben.

Die zur Verfügung gestellten Berichte über die Modellprojekte waren in der Art und im Detaillierungsgrad der Berichterstattung sehr heterogen, wesentliche Kenngrößen wurden nicht einheitlich berichtet, sodass sich nur sehr eingeschränkt zusammenfassende Ergebnisse präsentieren lassen.

Im Folgenden werden – sofern den Modellprojektberichten zu entnehmen – Daten berichtet

- zur Umsetzung der Programme,
- zum Anteil der am Screening teilnehmenden Neugeborenen (Erfassungsrate),
- zum Anteil der Ablehner des Screenings (Ablehnrate),
- zum Anteil der im Screening als auffällig eingestuften Kinder (so genannte „Refer-Rate“),
- zum Anteil der im Screening als auffällig eingestuften, aber nicht nachuntersuchten Kinder (Lost-to-follow-up),
- zum Anteil der durch ein solches Screening identifizierten Neugeborenen,
- zum Anteil der daraufhin behandelten Neugeborenen und
- zum Alter bei endgültiger Diagnosesicherung und Einleitung therapeutischer Maßnahmen.

Detailliertere Beschreibungen der einzelnen Modellprojekte finden sich in Tabelle 12.

## **Umsetzung**

Im Rahmen des Primärscreenings (Stufe 1) folgte der Erstuntersuchung bei auffälligem Befund ggf. eine Wiederholungsuntersuchung. Bei weiterhin auffälligem Befund erfolgte ein Nachscreening (Stufe 2). Bei nach dieser Stufe weiter auffälligen Kindern wurde eine endgültige diagnostische Abklärung (Stufe 3) durchgeführt. Bei einem Modellprojekt (Hessen) war die zweite Stufe nicht regelhaft vorgesehen, weitere (nähere) Angaben dazu fanden sich nicht. Der Zeitpunkt des Primärscreenings variierte für die in der Geburtsklinik gescreenten Kinder nur geringfügig zwischen den Projekten und lag um den zweiten beziehungsweise dritten Tag nach der Geburt. Die Wiederholungsuntersuchung sollte möglichst bald nach der Erstuntersuchung erfolgen.

Für die Erstuntersuchung wurden in allen Projekten TEOAE-(Screening)-Geräte eingesetzt, in drei Projekten (Hamburg, Hessen, Oberpfalz) für die Wiederholungsuntersuchung beziehungsweise das Nachscreening ABR-Geräte. Risikokinder (beziehungsweise Kinder, die in Kinderkliniken oder Neonataleinrichtungen gescreent wurden) sollten – soweit angegeben – in diesen drei Projekten sofort mit A-ABR untersucht werden. Beim Modellprojekt Hannover war eine A-ABR-Messung für Risikokinder angestrebt, bei ambulant durchgeführten Screeninguntersuchungen erfolgte sie je nach Verfügbarkeit teilweise.

Da, wo regelhaft ein Nachscreening vorgesehen war, sollte diese in einem Fall in der Geburtsklinik erfolgen (Hamburg), in den restlichen Fällen bei niedergelassenen HNO-Ärzten (Hannover, Mecklenburg-Vorpommern) beziehungsweise HNO- oder Kinderärzten (Oberpfalz, Saarland). Der (geplante) Zeitpunkt für das Nachscreening unterschied sich deutlich in den einzelnen Projekten und reichte vom 14. Tag (Hamburg) bis zur U3- oder U4-Untersuchung (Saarland). Als Untersuchungsmethode wurde einmal die A-ABR (Hamburg), sonst TEOAE oder A-ABR (unter anderem in Abhängigkeit von der Verfügbarkeit entsprechender Geräte oder vom Risikostatus der Kinder) eingesetzt.

Unklar blieb bei zwei von sechs Projekten die Definition eines auffälligen Befunds in der ersten Stufe, bei den anderen vier war ein auffälliger Befund offenbar als einseitige Hörstörung definiert. Auffälligkeit in der zweiten Stufe wurde bei drei Projekten wiederum als einseitige Hörstörung, einmal als beidseitige (für Kinder mit Risikofaktoren auch einseitige) Hörstörung definiert, in zwei Fällen blieb dies unklar. Therapiebedürftigkeit war für fünf Projekte bei beidseitiger Hörstörung gegeben (davon zweimal mit Angabe der Hörschwelle  $\geq 40$  Dezibel, einmal mit Angabe der Hörschwelle  $\geq 41$  Dezibel, zweimal mit Angabe „schwer“), in einem Projekt (Hessen) bei einseitiger Hörstörung. Die Angaben zur Diagnosesicherung (Goldstandard) waren zumeist recht vage, in fünf Fällen wurde eine eingehende pädaudiologische Diagnostik gefordert, die allerdings nicht immer bei einem Pädaudiologen (Facharzt) erfolgen musste.

### **Erfassungsrate**

Bei der Erfassungsrate muss unterschieden werden, ob sich diese innerhalb des Beobachtungszeitraums auf alle Geburten einer Region bezieht oder nur auf diejenigen, die in den am Programm teilnehmenden Kliniken gemeldet werden. Sie berührt damit ebenfalls einen Aspekt der Umsetzung, nämlich ob in das Screening auch nicht in Kliniken geborene Kinder (Hausgeburten oder Geburtshäuser) einbezogen werden sollen. In zwei Modellprojekten war Letzteres nicht erkennbar der Fall (Hessen, Mecklenburg-Vorpommern), bei den verbleibenden wurde dies explizit aufgeführt oder konnte indirekt den Berichten entnommen werden.

Sofern sich die Erfassungsrate auf die am Projekt teilnehmenden Kliniken bezieht, betrug sie zwischen 93,2 Prozent (Hamburg), 95,0 Prozent (Hessen) und 98,6 Prozent (Mecklenburg-Vorpommern). Bei einem Bezug auf alle in einer Region geborenen Kinder betrug sie dagegen 86,6 Prozent (Hamburg), 90,3 Prozent (Hannover), 94,8 Prozent (Mecklenburg-Vorpommern), 94,6 Prozent (Saarland) und 95,3 Prozent (Oberpfalz).

### **Ablehnrate**

Aus vier Modellprojekten (Hamburg, Hannover, Hessen, Oberpfalz) konnten hierzu Angaben entnommen werden. Der Anteil Kinder, bei denen die Eltern ein Screening ablehnten, betrug zwischen 0,1 Prozent (Hamburg, Oberpfalz) und 1,3 Prozent (Hannover).

### **Refer-Rate**

Bei der Refer-Rate war nicht immer eindeutig zu entnehmen, auf welchen Zeitpunkt (Primärbeziehungsweise Nachscreening) sie sich bezog. Die Refer-Rate des Primärscreenings erlaubt eine Abschätzung im Hinblick auf den Anteil initial auf Grund eines auffälligen Befundes potenziell verunsicherter Eltern und den Aufwand, der für das Nachscreening betrieben werden muss. Die Refer-Rate des Nachscreenings, so denn ein solches durchgeführt wird, ist insbesondere bedeutsam für die Abschätzung des Aufwands für eine endgültige diagnostische Abklärung. Für die Interpretation der Refer-Rate ist es darüber hinaus notwendig zu wissen, ob ein einseitig oder nur beidseitig auffälliger Befund zu einer weiteren Diagnostik (Nachscreening oder diagnostische Abklärung) führt. Wie erwähnt, war dies häufig unklar. Weiterhin ist bedeutsam, ob ein- oder beidohrig gescreent wurde. So erfolgte im Saarland zunächst bei zehn der 15 teilnehmenden Kliniken nur ein einohriges Screening; in Mecklenburg-Vorpommern ist der Beschreibung indirekt zu entnehmen, dass ein Teil der Kinder nur einohrig gescreent wurde. Die nachfolgend beschriebenen Daten müssen unter diesen Vorbehalten gesehen werden.

Beim Hannoveraner Modellprojekt (TEOAE) wiesen 8,1 Prozent der Kinder einen einseitig auffälligen Befund im Primärscreening auf, beidseitig auffällig waren 3,2 Prozent der Kinder.

Die hier am Primärscreening beteiligten HNO-Ärzte hatten dabei besonders hohe Auffälligkeitsraten von 20,0 Prozent (einseitig) beziehungsweise 10,4 Prozent (beidseits). In der Oberpfalz (TEOAE-/A-ABR-Sequenz) lagen die Auffälligkeitsraten mit 1,6 Prozent (einseitig) beziehungsweise 0,4 Prozent (beidseits) am niedrigsten. Im Saarland (TEOAE) betrug die Refer-Rate des Primärscreenings für einen einseitig auffälligen Befund 6,9 Prozent. In den übrigen Projekten wurde nicht zwischen ein- und beidseitigen Auffälligkeitsraten unterschieden: Die Refer-Raten des Primärscreenings für einen mindestens einseitig auffälligen Befund betrugen in Hamburg (S-TEOAE bzw. A-ABR für nicht stationäre Geburten) 4,0 Prozent und in Hessen (TEOAE-/AABR-Sequenz) 3,0 Prozent. In Mecklenburg-Vorpommern blieb die Definition eines auffälligen Befundes im Primärscreening unklar. Bezogen auf beidohrig gescreente Kinder (TEOAE) wurde die Refer-Rate mit 4,2 Prozent angegeben.

Für das Modellprojekt Hannover wurde beschrieben, dass von den (bei HNO-Ärzten) nachuntersuchten Kindern 31,6 Prozent weiterhin einen einseitig auffälligen Befund und 18,6 Prozent einen beidseitig auffälligen Befund hatten. Im Saarland dagegen betrug die Refer-Rate für das Nachscreening lediglich 5,4 Prozent, wobei unklar bleibt, ob es sich dabei um ein- oder beidseitige Auffälligkeiten handelt. Aus den anderen Modellprojekten ließen sich dazu keine Daten entnehmen.

### **Lost-to-follow-up**

Entscheidend für ein möglichst vollständiges Follow-up der im Screening als auffällig identifizierten Kinder ist das so genannte „Tracking“, das heißt zum einen das Identifizieren der Kinder mit auffälligem Befund ohne nachfolgende weitere Abklärung und zum zweiten die Kontaktaufnahme mit den Eltern, um diese zur weiteren Abklärung des auffälligen Befundes bei den Kindern zu bewegen. Im Prinzip wäre es auch für die Lost-to-follow-up-Rate wünschenswert diese nach Primär- und Nachscreening aufzuschlüsseln, um erkennen zu können, auf welcher Stufe gegebenenfalls besondere Probleme bestehen. Dies ließ sich allerdings den zur Verfügung gestellten Modellprojektberichten zumeist nicht eindeutig entnehmen; dort wo klare Angaben hierüber vorlagen (Hamburg) wurde dies dargestellt. In den übrigen Fällen werden nachfolgend allgemeine Verlustraten von Kindern mit auffälligem Befund dargestellt.

Dort, wo offenbar nur ein sehr rudimentäres System mit einem einmaligen Erinnerungsschreiben implementiert war (Hamburg, Mecklenburg-Vorpommern), waren die Verlustraten besonders hoch: In Hamburg betrug die Verlustrate für die im Primärscreening auffälligen Kinder 38,0 Prozent, für die im Nachscreening auffälligen Kinder war sie mit 36,0 Prozent angegeben, was – unter Berücksichtigung der bereits im Primärscreening nicht nachverfolgten Kinder – zu einer Rate von 60,3 Prozent führt; für Mecklenburg-Vorpommern betrug die Verlustrate 56,1 Prozent. Auch für das Hannoveraner Modellprojekt zeigte sich eine sehr hohe Verlustrate von 31,7 Prozent, wobei hier ebenfalls das Trackingsystem für das

eigentliche Screening letztlich unklar blieb<sup>2</sup>. Deutlich geringere Verlustraten zeigten sich bei Modellprojekten, in denen die Eltern auch telefonisch kontaktiert wurden, mit 10,5 Prozent (Saarland) und 7,8 Prozent (Hessen). Eine besonders niedrige Verlustrate von nur 3,0 Prozent schließlich wurde für das Modellprojekt Oberpfalz berichtet, bei dem in das Tracking auch Besuche durch das Gesundheits- und Jugendamt eingebunden waren.

## **Prävalenz**

Die Verwendung des Begriffs „Prävalenz“ wird im Zusammenhang mit dem Neugeborenenhörscreening nicht einheitlich gehandhabt, von manchen Autoren der Modellprojektberichte wird stattdessen der Begriff der „Inzidenz“ verwendet. Da es nur das Ziel eines Neugeborenenhörscreenings sein kann, angeborene Hörstörungen zu entdecken, erscheint die Verwendung des Begriffs „Prävalenz“ angemessener, zumal in keinem Bericht ein Zeitbezug (zum Beispiel Rate pro 1.000 pro Jahr) erfolgte.

Bei den Angaben zur Prävalenz ist zu berücksichtigen, um was für eine Falldefinition es sich jeweils handelt, insbesondere, ob auch einseitige Hörstörungen mit erfasst werden sollten und wie mit (postnatal) erworbenen Hörstörungen (die sich der Entdeckung durch ein Neugeborenenhörscreening entziehen) sowie mit Reifungsstörungen (bei denen sich das Hörvermögen postnatal auch ohne Intervention bessert) verfahren wurde. Es ist weiterhin anzumerken, dass sich die Prävalenzangaben zumeist auf die jeweils erfassten (und nicht alle in einer Region geborenen) Neugeborenen beziehen.

Das Modellprojekt Hannover wies insofern eine Besonderheit auf, als dass hier für den Screeningzeitraum alle Kinder mit einer (angeborenen) Hörstörung identifiziert werden sollten, da nachfolgend ein diesbezüglicher Vergleich mit einer Kontrollregion (München) erfolgen sollte, in der kein Neugeborenenhörscreening stattfand. Bei allen anderen Modellprojekten waren entsprechende Bemühungen nicht erkennbar: In einem Fall wurde explizit davon ausgegangen, dass die Sensitivität 100 Prozent betrug (Hessen). In einem weiteren Bericht (Oberpfalz) wurde auf Grund der Initiative der Eltern ein hörgeschädigtes Kind auch außerhalb des Screenings quasi „zufällig“ entdeckt.

Unter Einbeziehung von einseitigen Hörstörungen wurden Prävalenzen von 0,5 ‰ (Saarland<sup>3</sup>), 0,8 ‰ (Hannover), 0,9 ‰ (Oberpfalz), 1,4 ‰ (Mecklenburg-Vorpommern), 1,6 (Hamburg) und 2,7 ‰ (Hessen) berichtet. Werden nur beidseitige und nicht mutmaßlich

---

<sup>2</sup> Allerdings wurden bei diesem Modellprojekt besondere Anstrengungen unternommen, um möglichst alle Kinder mit einer behandlungsbedürftigen Hörstörung für den Screeningzeitraum zu identifizieren, unter anderem durch eine Kontaktaufnahme mit den in der Region ansässigen pädaudiologischen Zentren und dem Register für kindliche Hörstörungen in Berlin.

<sup>3</sup> Ein hörgeschädigtes Kind, das nach Primärscreening in die Region gezogen war (also nicht der Geburtskohorte angehörte), wurde hierbei nicht berücksichtigt.

(postnatal) erworbene Hörstörungen<sup>4</sup> betrachtet, reduzieren sich diese Anteile für Mecklenburg-Vorpommern auf 0,9 ‰, für Hamburg auf 1,2 ‰ und für Hessen auf 2,1 ‰. Die Variabilität dieser Schätzungen wird weiter vergrößert, wenn berücksichtigt wird, dass in Hannover drei von 18 Kindern und in der Oberpfalz eines von 15 Kindern außerhalb des Screenings entdeckt wurden. Bei zwei der drei nicht durch das Screening entdeckten Kinder aus dem Modellprojekt Hannover handelt es sich um Nichtteilnehmer, das dritte Kind mit initial unauffälligem Screeningbefund – wie auch das aus der Oberpfalz – wies eine 35delG-Mutation im Connexin 26 kodierenden *gjb2*-Gen auf: beides also Kinder mit falsch-negativem Screeningbefund. In die Schätzungen wurden Kinder mit einer Reifungsstörung nicht einbezogen, soweit dies den Berichten eindeutig entnommen werden konnte.

Aus vier Modellprojekten konnten Angaben zum Anteil der hörgeschädigten Kinder mit Risikofaktoren an allen hörgeschädigten Kindern ermittelt werden. Dieser betrug zwischen 43,2 Prozent (Hamburg) und 65,0 Prozent (Hessen). Der Anteil von Kindern mit Risikofaktoren in den jeweiligen Geburtskohorten konnte nicht ausreichend präzise den Modellprojektberichten entnommen werden.

### **Anteil behandelter Kinder**

Der Anteil tatsächlich behandelter Kinder an allen Kindern mit Hörstörung war zwischen den Modellprojekten sehr unterschiedlich, wobei hier wiederum die definitorischen Schwierigkeiten berücksichtigt werden müssen. In der Oberpfalz und im Saarland wurden alle entdeckten Kinder behandelt. Beim Saarland ist jedoch zu beachten, dass hier im Rahmen des Primärscreenings lediglich zwei Kinder identifiziert wurden (ein drittes Kind hatte eine Reifungsverzögerung und ging deshalb nicht in die Prävalenzbetrachtungen ein). Wird im Saarland ein viertes Kind, das nach Primärscreening in die Region gezogen war (also nicht der Geburtskohorte angehörte), miteinbezogen, dann reduziert sich der Anteil behandelter Kinder auf zwei Drittel, da die Eltern eine Behandlung des Kindes ablehnten. In Hamburg wurden 55 von insgesamt 88 Kindern mit der Diagnose „Hörstörung“ behandelt. 14 der 33 nicht behandelten Kinder wurden entweder als nicht behandlungsbedürftig (9 Kinder mit *einseitig geringgradiger* Hörstörung) oder als nicht behandlungsfähig eingestuft (5 Kinder mit *einseitig hochgradiger* Hörstörung). Laut Anmerkung der Autoren blieben Kinder, welche nicht mit Hörhilfen versorgt wurden, unter Beobachtung. Die Behandlungsrate liegt in diesem Projekt bei 62,5 Prozent beziehungsweise bei 74,3 Prozent, wenn man ausschließlich behandlungsbedürftige oder -fähige Kinder mit einbezieht. Bei den übrigen Modellprojekten wurden folgende Behandlungsraten berichtet: 94,4 Prozent (Hannover), 85,1 Prozent (Hessen) und 33,3 Prozent (Mecklenburg-Vorpommern). Werden für Hamburg, Hessen und Mecklenburg-Vorpommern die einseitigen Hörstörungen außer Acht gelassen, für Mecklen-

---

<sup>4</sup> Betrifft Modellprojekt Mecklenburg-Vorpommern: bei fünf Kindern bestand die Therapie in der Einlegung einer Paukendrainage.

burg-Vorpommern zusätzlich diejenigen mit einer mutmaßlich (postnatal) erworbenen Hörstörung sowie zwölf Kinder, über deren Verlauf nichts bekannt ist und für Hamburg zwei Kinder, die nicht wiedervorge stellt wurden, erhöhen sich hier die Behandlungsraten auf 87,1 Prozent (Hamburg), 97,4 Prozent (Hessen) beziehungsweise 54,5 Prozent (Mecklenburg-Vorpommern).

### **Alter bei Diagnosesicherung und Einleitung therapeutischer Maßnahmen**

Aus fünf beziehungsweise vier Modellprojekten ließen sich Daten zum Zeitpunkt der Diagnosesicherung beziehungsweise der Einleitung therapeutischer Maßnahmen gewinnen, bei dem verbleibenden Projekt in Saarland blieb dies unklar, in Mecklenburg-Vorpommern wurden keine Daten zum medianen Alter bei Therapiebeginn berichtet. Die diagnostische Abklärung erfolgte (im Median) zwischen 2,7 und 4,7 Monaten. Therapiemaßnahmen wurden in einem medianen Alter von 3,4–5,5 Monaten eingeleitet. Im Rahmen des Modellprojekts Hannover erfolgte ein (a priori geplanter) Vergleich dieser Region mit einer Kontrollregion ohne Screening (München). Dabei wurde das Diagnosealter statistisch signifikant von (im Median) 5,4 (München) auf 2,7 Monate (Hannover) gesenkt ( $p = 0,015$ ). Der Zeitpunkt des Behandlungsbeginns unterschied sich allerdings nicht statistisch signifikant ( $p = 0,076$ ) bei Werten von (im Median) 9,1 (München) und 5,5 Monaten (Hannover).

### **Testdauer**

Vier der sechs Modellprojekte machten Angaben zur Testdauer der Messung otoakustischer Emissionen beziehungsweise der Hirnstammaudiometrie.

Der mittlere Zeitaufwand der Messung der otoakustischen Emissionen wurde mit 6,0 (Saarland) – 13,0 Minuten (beidohrig; Hessen) berichtet. Hier war die Messzeit für nur ein Ohr jedoch nicht wesentlich kürzer (im Mittel 11,0 Minuten). Die mittlere Testzeit der Hirnstammaudiometrie lag zwischen circa 14,0 (einhohrig) und 18,0 Minuten (beidohrig; Hessen). Im Modellprojektbericht aus Hessen wurde zusätzlich der Zeitaufwand für die sequenzielle Messung mit OAE und ABR angegeben. Dieser betrug durchschnittlich 22,0 Minuten für beidohrige beziehungsweise 17,0 Minuten für einohrige Messungen.

Dem Modellprojektbericht aus Hannover konnten zusätzlich zur Messzeit als solcher Angaben zum weiteren zeitlichen Aufwand im Zusammenhang mit dem Primärscreening entnommen werden. Die durchschnittliche Dauer eines Informationsgespräches vor dem Test wurde mit 5,3 Minuten angegeben, für die Ergebnismitteilung wurden im Mittel 3,7 Minuten aufgewendet.

### **5.1.5.1 Zusammenfassung zu Modellprojekten zu einem universellen Neugeborenenhörscreening in Deutschland**

Die hier vorgestellte Übersicht zu Modellprojekten zum Neugeborenenhörscreening in Deutschland kann keinen Anspruch auf Vollständigkeit erheben, da nicht alle, die solche Projekte durchführen beziehungsweise daran teilnehmen, auf die Anfrage im Zuge der Erstellung des vorliegenden Berichts geantwortet haben (siehe Abschnitt 5.1.1.2). Die Berichterstattung über die Projekte war sehr heterogen, nicht immer ließen sich wesentliche Informationen eindeutig identifizieren. Hilfreich wäre beispielsweise ein Flussdiagramm gewesen, das alle Schritte des Screenings bis hin zur endgültigen diagnostischen Abklärung und Einleitung von Behandlungsmaßnahmen umfasst, einschließlich der Operationalisierungen (beispielsweise der Definition von FAIL-/PASS-Kriterien in jeder Stufe sowie der Kriterien für eine Behandlungsbedürftigkeit) und der Anzahl der in der jeweiligen Stufe zugrunde liegenden Kinder. Damit wären wichtige Kenngrößen, wie zum Beispiel die Erfassungsraten (auch für unterschiedliche Bezugspunkte), Refer-Raten, Verlustraten etc., leicht(er) und eindeutig(er) identifizier- und interpretierbar gewesen. Dennoch lassen sich einige grundsätzliche Aussagen treffen.

Die Ergebnisse aus den Modellprojekten legen nahe, dass durch ein universelles Neugeborenenhörscreening der Diagnosezeitpunkt einer angeborenen kindlichen Hörstörung vorverlegt werden kann. Zudem deuten die berichteten Daten an, dass in Deutschland prinzipiell die strukturellen Voraussetzungen für ein universelles Neugeborenenhörscreening gegeben sind beziehungsweise geschaffen werden können. Der Anteil von Kindern, bei denen die Eltern die Teilnahme am Screening verweigerten, war – sofern berichtet – mit 0,1–1,3 Prozent gering, was auf eine gute Akzeptanz des Screenings schließen lässt. Die Erfassungsraten liegen nahe dem für ein universelles Neugeborenenhörscreening geforderten Kriterium von 95 Prozent [34,84,85], allerdings nur bei Bezug auf Klinikgeburten. Bezogen auf die Bevölkerungsebene sind die Erfassungsraten teilweise deutlich geringer beziehungsweise den Berichten nicht zu entnehmen. Es deutet sich an, dass die sequenzielle Vorgehensweise im Primärscreening mit initialer Messung von OAE und – bei auffälligem Befund – anschließender Ableitung von akustisch evozierten Potenzialen (jeweils mit Hilfe geeigneter Screeninggeräte) zu niedrigeren Refer-Raten führt als die alleinige Verwendung von TEOAE-Geräten. Bei denjenigen Projekten, die ein sequenzielles Vorgehen wählten, lagen die Refer-Raten im Bereich des geforderten Kriteriums von vier Prozent [34,84,85] beziehungsweise deutlich darunter.

Die berichteten Verlustraten (Lost-to-follow-up) waren teilweise inakzeptabel hoch. Sie verdeutlichen die herausragende Bedeutung eines gut funktionierenden Trackingsystems. In Modellprojekten, die besondere Anstrengungen zur Identifikation von nicht zur weiteren Abklärung erschienenen Kindern unternahmen, konnten die Verlustraten auf ein sehr niedriges Niveau gebracht werden. Die Angaben zur Prävalenz angeborener Hörstörungen in



den Modellprojekten müssen vor dem Hintergrund teilweise nicht eindeutiger beziehungsweise unterschiedlicher Definitionen und des angesprochenen Problems der Verlustraten gesehen werden, wenngleich sie in der Größenordnung in den Rahmen der aus der Literatur bekannten Daten mit 1–2 Fällen pro 1.000 Geburten passen [1,6]. Ebenfalls der Literatur gemäß lag der Anteil von Risikokindern bei den identifizierten Kindern mit Hörstörung um 50 Prozent.

Die große Spannweite der Angaben zu der Rate von Kindern mit identifizierter Hörstörung, die dann auch eine Behandlung erfahren haben, verdeutlicht das – schon mehrfach erwähnte – Problem eindeutiger (Fall)Definitionen. Das Alter bei (endgültiger) Diagnose und zu Behandlungsbeginn liegt im Median bei den geforderten Zeitpunkten von drei beziehungsweise sechs Monaten [34,84,85], was bedeutet, dass ein Teil der Kinder auch (deutlich) später diagnostiziert und behandelt wird.

Tabelle 12: Übersicht über Modellprojekte zum universellen Neugeborenenhörscreening

Studie	Zeitraum Geburten	Ort der Geburt	Ort der Erfassung	Primärscreening (Stufe 1)			
				Erstuntersuchung		Wiederholungsuntersuchung (bei auffälligem Befund)	
				Methode	Zeitpunkt	Methode	Zeitpunkt
Hamburg	08/02–07/05	stationär	Geburtsklinik	S-TEOAE <sup>(a)</sup>	2. Tag (Median)	A-ABR <sup>(b)</sup>	kurz nach Erstmessung
			Neonatalogie		7. Tag (Median)		
			Kinderklinik		10. Tag (Median)		
andere	pädaudiologische und Nachuntersuchungseinrichtungen	A-ABR	geplant bis 14. Tag, erfolgt: 47. Tag (Median)	unklar			
Hannover	07/00–12/02	stationär	Geburtsklinik	TEOAE	geplant: 2.–3. Tag, erfolgt: 3. Tag (Mittelwert)	S-TEOAE	nächster Tag
			Kinder-/Neonataalklinik	TEOAE <sup>(c)</sup>	19. Tag (Mittelwert)	S-TEOAE <sup>(d)</sup>	unklar
		andere	HNO-Arzt	TEOAE, teils auch A-ABR	39. Tag (Mittelwert)	S-TEOAE, teils auch A-ABR	unklar
Hessen	01/05–12/05	stationär	Geburtsklinik	S-TEOAE	3. Tag (Median)	A-ABR <sup>(d)</sup>	kurz nach Erstmessung
			Neonataalklinik (NICU)	A-ABR		unklar	
Meck.- Vorp.	01/03–12/05	stationär	Geburtsklinik	S-TEOAE	ab 2. Tag geplant	S-TEOAE	kurz vor Entlassung
Oberpfalz	06/03–03/05	stationär	Geburtsklinik	S-TEOAE <sup>(e)</sup>	in der Klinik	A-ABR <sup>(f)</sup>	möglichst noch in Klinik
			Kinderklinik	A-ABR	in der Klinik	unklar	
		andere	Kinder-/HNO-Arzt	S-TEOAE oder A-ABR	geplant bis 42. Tag/U3	unklar	
Saarland	02/02–07/02	stationär	Geburtsklinik	S-TEOAE	3.–5. Tag	S-TEOAE	möglichst noch in Klinik
		andere	unklar	S-TEOAE	unklar	S-TEOAE	unklar

Tabelle 12 (Fortsetzung 1): Übersicht über Modellprojekte zum Universellen Neugeborenenhörscreening

Studie	Nachscreening (Stufe 2) (bei auffälligem Befund)			Diagnostische Abklärung (Stufe 3)	Falldefinition für			Erfas- sungsrate	Refer-Rate Primär- screening
	Durchfüh- rung	Methode	Zeitpunkt		Nach- screening	Abklärung	Therapie		
Hamburg	Geburtsklinik, pädaudiologische Einrichtung	A-ABR <sup>(g)</sup>	geplant: bis 14. Tag, erfolgt: 35. Tag (Mittelwert) <sup>(g)</sup>	klick-/frequenzspezi- fische ABR, pädaudiologische Diagnostik, subjektive Hörprüfung	einseitige Auffälligkeit	einseitige Auffälligkeit, behandlungs- bedürftig	beidseitige Auffälligkeit, ≥41 dB	93,2 % <sup>(h)</sup>	4,0 %
Hannover	HNO-Ärzte	TEOAE, teils auch A-ABR	geplant: bis 28 Tage, erfolgt: 57. Tag (Mittelwert)	HNO-Ärzte, HNO- Klinik, Pädaudiologie/ABR, eingehende pädaudiologische Diagnostik	einseitige Auffälligkeit	unklar	beidseitig, permanent, ≥40 dB	90,3 %	8,1 %, davon 3,2 % beidseitig <sup>(i)</sup>
Hessen	nicht regelmäßig, ansonsten unklar	TEOAE (bzw. DPOAE, ggf. A-ABR) <sup>(j)</sup>	max. 14 Tage nach Anmeldung	klick-/frequenzspezi- fische ABR, pädaudiologische Diagnostik	einseitige Auffälligkeit	einseitige Auffälligkeit	einseitig, permanent	95,0 %	3,0 %
Meck.- Vorp.	HNO-Ärzte	S-TEOAE	unklar	ABR in Sedierung in pädaudiologischem Zentrum	unklar	einseitige Auffälligkeit	beidseitig, schwer	98,6 %	4,2 %
Oberpfalz	Kinder- oder HNO-Ärzte	S-TEOAE oder A-ABR	geplant bis 42. Tag/U3	pädaudiologisches Zentrum	einseitige Auffälligkeit	beidseitige Auffälligkeit <sup>(k)</sup>	beidseitig, schwer	95,3 %	1,6 % <sup>(g)</sup>
Saarland	Geburtsklinik oder Kinder- /HNO-Ärzte	TEOAE <sup>(g,l)</sup>	U3/U4 <sup>(g)</sup>	eingehende pädaudiologische Diagnostik Pädaudiologe oder HNO-Arzt	einseitige Auffälligkeit <sup>(i)</sup>	unklar	beidseitig, ≥40 dB	94,6 %	6,9 % <sup>(g,m)</sup>

Tabelle 12 (Fortsetzung 2): Übersicht über Modellprojekte zum universellen Neugeborenenhörscreening

Studie	Anzahl Fälle nach Abklärung	Prävalenz (‰)	Anteil Risikokinder (%)	Tracking <sup>(m)</sup>	LTFU	Verweigerer-Rate	Anteil Behandelte	Medianes Alter bei Diagnose-sicherung (in Monaten)	Medianes Alter bei Therapiebeginn (in Monaten)
Hamburg	88, davon 24 mit einseitiger HST <sup>(o)</sup>	1,6	43,2	Erinnerungsbriefe	Primärscreening: 38,0 % <sup>(n)</sup> Nachscreening: 36 % <sup>(o)</sup>	0,1 %	55/88 (62,5 %) bzw. 55/74 (74,3%) <sup>(p)</sup>	3,9 (Mittelwert)	Für Kinder mit beidseitigem Hörverlust, $\geq 41$ dB: 4,6 (Mittelwert: 6,6)
Hannover	18 <sup>(q)</sup>	0,8	44,4	unklar <sup>(r)</sup>	31,7 %	1,3 %	17/18 (94,4 %)	2,7	5,5
Hessen	47, davon 10 mit einseitiger HST <sup>(s)</sup>	2,7	65,0	Erinnerungsbriefe, telefonische Erinnerungen	7,8 %	0,6 %	40/47 <sup>(q,r)</sup> (85,1 %)	3,1	3,54
Meck.-Vorp.	51, davon 12 mit einseitiger HST <sup>(u)</sup>	1,4	unklar	1 x schriftlich (6 Wochen)	56,1 %	unklar	17/51 (33,3 %) <sup>(v)</sup>	3,4	unklar
Oberpfalz	15 <sup>(w)</sup>	0,9	unklar	Erinnerungsbriefe, telefonische Erinnerungen, Hausbesuche durch Gesundheits- und Jugendamt	3,0 % <sup>(x)</sup>	0,1 %	15/15 (100 %)	4,7	4,7
Saarland	2 <sup>(y)</sup>	0,5	50,0	Erinnerungsbriefe, Anrufe	10,5 % <sup>(x)</sup>	unklar	2/2 (100 %)	unklar	unklar

Tabelle 12 (Fortsetzung 3): Übersicht über Modellprojekte zum Universellen Neugeborenenhörscreening

Erläuterung

A-ABR: Automated Auditory Brainstem Response. ABR: Auditory Brainstem Response. dB: Dezibel. DZH: Deutsches Zentralregister für kindliche Hörstörungen. TEOAE: Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen. HNO: Hals-Nasen-Ohren. HST: Hörstörung. LTFU: Lost-to-follow-up. Meck.-Vorp.: Mecklenburg-Vorpommern. NICU: Neonatal Intensive Care Unit. S-TEOAE: Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen bei Screeninggeräten. U3/U4: Untersuchungen im Rahmen der Kindervorsorgeuntersuchungen (4.-6. Lebenswoche und 3.-4. Lebensmonat)

a: Risikokinder direkt mit A-ABR

b: Nur bei Nichtrisikokindern

c: A-ABR angestrebt

d: In 22,5 % der Fälle nicht erfolgt

e: Risiko- und ambulant entbundene Kinder direkt A-ABR

f: Nichtrisiko- und stationär entbundene Kinder

g: Angabe bezieht sich auf stationär entbundene Kinder; unklar für nicht stationär entbundene Kinder

h: Angabe bezieht sich auf stationär entbundene Kinder; 38,0 % für nicht stationär entbundene Kinder

i: Durchschnittswert, gewichtet nach Größe der Subgruppen; Geburtskliniken: 6,8 % (2,3 % beidseitig), Kinder-/Neonatkliniken: 8,2 % (3,9 % beidseitig) und HNO-Ärzte: 20,0 % (10,4 % beidseitig). Für das Nachscreening in allen Einrichtungen: 31,6 %, davon 18,6 % beidseitig

j: Familienanamnese, HNO-Spiegeluntersuchung, Tympanogramm

k: Für Frühgeborene oder Kinder nach Intensivbehandlung auch bei einseitiger Auffälligkeit

l: Bei Risikokindern: ABR

m: 5,4 % für das Nachscreening

n: In der Regel erfolgten Eintragungen in das „Gelbe Heft“.

o: Angabe bezieht sich auf stationäre Geburten, ansonsten unklar

p: Ohne nicht behandlungsbedürftige-/fähige Kinder

q: Nicht durch Screening entdeckt: 3/18; 2 Kinder wurden nicht getestet, 1 Kind mit negativem Screeningbefund

r: Tracking für das eigentliche Screening unklar; es wurden aber besondere Anstrengungen unternommen, um möglichst alle Kinder mit einer behandlungsbedürftigen Hörstörung für den Screeningzeitraum zu identifizieren, unter anderem durch eine Kontaktaufnahme mit den in der Region ansässigen pädaudiologischen Zentren und dem DZH

s: 2 Kinder mit Reifungsverzögerung nicht aufgeführt

t: 37/38 (97,4 %) für beidseitige HST

u: Weitere 12 mit unklarer und 5 mit vermutlich nicht angeborener HST

v: 12/34 (35,3 %) für beiseitige, angeborene HST (ohne vermutlich nicht angeborene HST)

w: Ein Kind nicht durch Screening entdeckt

x: Angabe bezieht sich auf stationäre Geburten; unklar für nicht stationäre Geburten

y: 2 weitere diagnostizierte Kinder wurden nicht aufgeführt (1 Kind mit Reifungsverzögerung, 1 nicht zur Geburtskohorte zugehöriges Kind).

## **5.2 Behandlung**

### **5.2.1 Ergebnisse der Informationsbeschaffung für den Bereich Behandlung**

In diesem Abschnitt werden die Ergebnisse aus der systematischen Suche nach Behandlungsstudien in bibliographischen Datenbanken, aus der Anfrage an Hersteller und Autoren erläutert.

#### **5.2.1.1 Ergebnis der Literaturrecherche für den Bereich Behandlung**

Die Literaturrecherche für den Bereich Behandlung wurde im November und Dezember 2005 in insgesamt elf Datenbanken durchgeführt. Eine Nachrecherche erfolgte in zwei Schritten: Anfang Juni 2006 wurde in vier Datenbanken, Ende August 2006 in den verbleibenden sieben Datenbanken gesucht.

Das Ergebnis der Suche nach publizierten Studien in bibliographischen Datenbanken und in Literaturverzeichnissen relevanter Sekundärpublikationen und der Stellungnahmen an den Gemeinsamen Bundesausschuss sowie mittels Handsuche für den Bereich Behandlung ist in Abbildung 2 dargestellt.

Die systematische Literatursuche und die Handsuche ergaben zusammen 2.397 Referenzen (MEDLINE N = 911, EMBASE N = 556, Clinical Trials N = 9, ERIC N = 181, CINAHL N = 432, PsycINFO N = 12, PSYINDEX N = 33, CDSR N = 76, Other Reviews N = 148, Economic Evaluations N = 24, Technology Assessments N=9, Handsuche N=6). Aus der systematischen Suche für den Bereich Screening wurden zusätzlich sieben Referenzen, aus der Suche für den Bereich Diagnose vier Referenzen mit potenzieller Relevanz für den Bereich Behandlung identifiziert. In den insgesamt neun Stellungnahmen an den Gemeinsamen Bundesausschuss waren 54 Referenzen angegeben. Die Anfrage an Kliniken ergab weitere 17 Referenzen. Zusätzlich wurden auch die sieben Referenzen berücksichtigt, die spontan an das Institut versandt wurden. Nach Abzug der Duplikate (490) verblieben 1.996 Zitationen, die anhand von Titel und Abstract beurteilt wurden. Von diesen wurden 1.929 als sicher nicht relevant für die Behandlungsfragestellung ausgeschlossen. Die Literaturverzeichnisse von elf systematischen Übersichten oder HTA-Berichten wurden nach weiteren relevanten Studien durchsucht (siehe Anhang C). Hieraus ergaben sich keine zusätzlich relevanten Arbeiten. Die insgesamt 67 potenziell relevanten Referenzen wurden im Volltext gesichtet.

Die Nachrecherche ergab 314 Treffer. Hierunter befanden sich vier zusätzlich relevante Publikationen. Nach Durchsicht des Literaturverzeichnisses einer durch die Nachrecherche identifizierten Studie, die im Bereich Screening eingeschlossen wurde, konnte eine weitere Publikation identifiziert werden. Für insgesamt 19 Referenzen wurden die relevanten Daten in dafür vorgesehene Dokumentationsbogen extrahiert. Nach dieser detaillierten Sichtung

konnten schließlich insgesamt **vier Studien** (vier Publikationen) als relevant in die Nutzenbewertung eingeschlossen werden.

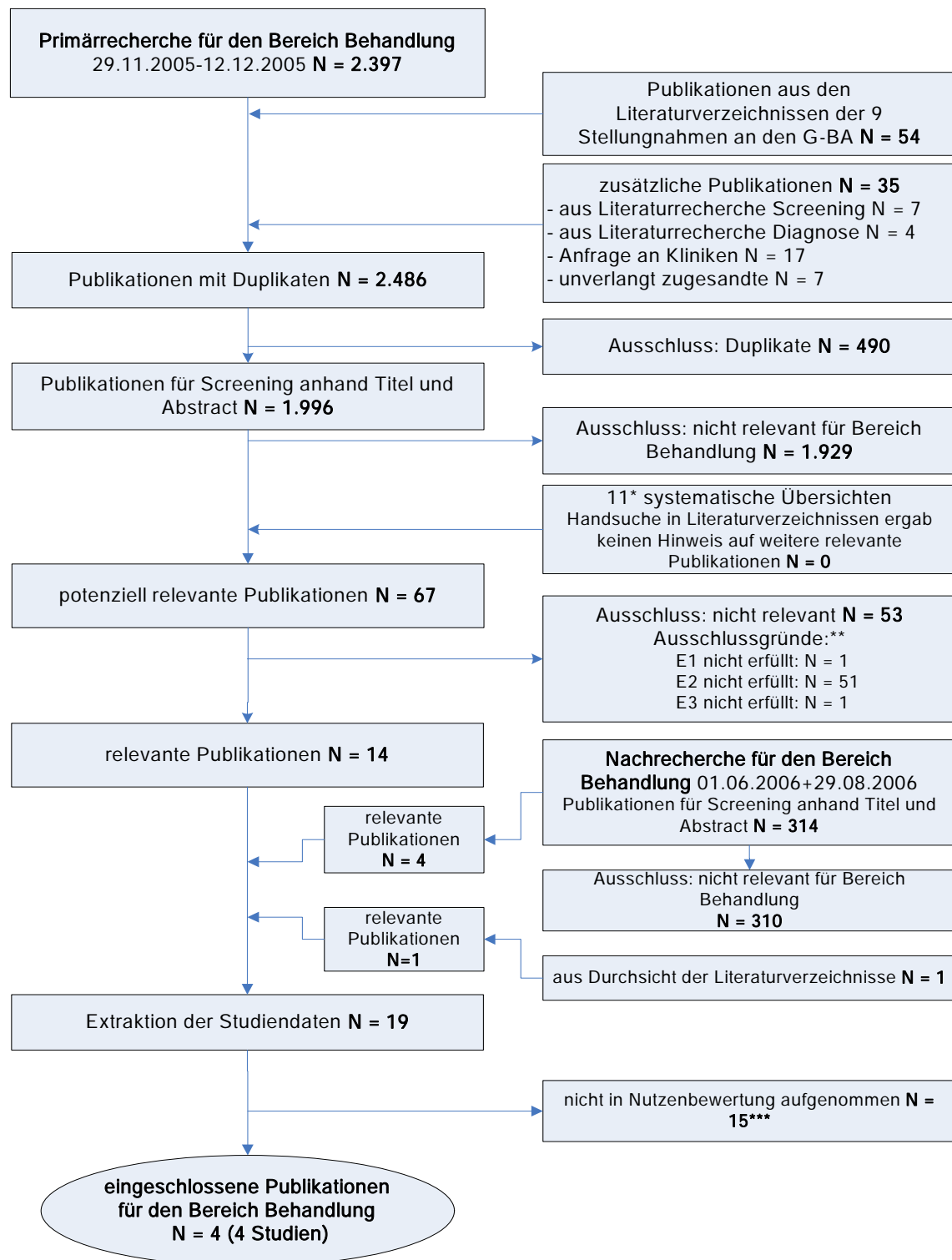


Abbildung 2: Behandlung: Ergebnis der Literaturrecherche und des Literaturscreenings

\* Acht systematische Übersichtsarbeiten wurden durch Handsuche identifiziert.

\*\* Gemäß Tabelle 2: Ein-/Ausschlusskriterien – Behandlungsstudien

\*\*\* Erläuterung in Abschnitt 5.2.3.1 (nicht für indirekten Vergleich geeignet)



### **5.2.1.2 Ergebnis der Suche nach weiteren publizierten und unpublizierten Studien für den Bereich Behandlung**

#### **Ergebnis der schriftlichen Anfrage an Hersteller von Cochlea-Implantaten/Hörgeräten**

Die Anfrage an insgesamt vier Cochlea-Implantat- und drei Hörgeräte-Hersteller brachte keine zusätzlichen Informationen.

#### **Ergebnis der Anfrage an Autoren**

Bezüglich inhaltlicher Fragen zu zwei Studienpublikationen (Hassanzadeh 2002 [86], Kennedy 2006 [5]) wurden die Autoren kontaktiert. Details zu den Inhalten der Anfragen und den erhaltenen Antworten finden sich in Anhang D.

### **5.2.1.3 Informationen aus der Anhörung für den Bereich Behandlung**

In den Stellungnahmen wurden keine Studien genannt, die den Ein- und Ausschlusskriterien für den Bereich Behandlung des dem vorliegenden Bericht zugrunde liegenden Berichtsplans entsprachen und nicht bereits im Vorbericht berücksichtigt wurden. Eine Liste der in den Stellungnahmen genannten Literatur findet sich in Anhang G.

## **5.2.2 Resultierender Studienpool für den Bereich Behandlung**

Durch die verschiedenen Suchschritte wurden für den Bereich Behandlung insgesamt 19 Publikationen (18 Studien) identifiziert, aus denen relevante Daten extrahiert wurden. In die Nutzenbewertung gingen jedoch lediglich vier Publikationen zu vier Studien ein. Das genaue Vorgehen wird in Abschnitt 5.2.3.1 erläutert.

Tabelle 13: Studien zum indirekten Vergleich: Cochlea-Implantat versus Hörgerät

<b>Studie</b>	<b>Vollpublikationen</b>	<b>Referenz</b>
Geers 1995	Geers AE et al. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl 1995; 166: S328–S329	[87]
Horga 2006	Horga D et al. Clin Linguist Phon 2006; 20(2-3): 211–217.	[88]
James 2005	James D et al. J Speech Lang Hear Res 2005; 48(6): 1511-1528.	[89]
Meyer 2000	Meyer TA et al. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl 2000; 185(12): 49–51.	[90]
Meyer 1998	Meyer TA et al. J Speech Lang Hear Res 1998; 41(4): 846–858.	[91]
Mildner 2006	Mildner V et al. Clin Linguist Phon 2006; 20(2–3): 219–292.	[92]
Miyamoto 1997	Miyamoto RT et al. Acta Otolaryngol 1997; 117(2): 154–157.	[93]
Rittenhouse 1990	Rittenhouse RK et al. Br J Disord Commun 1990; 25(2): 195–208.	[94]
Svirsky 1999	Svirsky MA et al. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl 1999; 177(4): 104–109.	[95]
Tharpe 2002	Tharpe AM et al. J Speech Lang Hear Res 2002; 45(2): 403–413.	[96]
Tobey 1995	Tobey EA et al. Adv Otorhinolaryngol 1995; 50: 146–153.	[97]
Truy 1998	Truy E et al. Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord) 1998; 119(4): 271–275. Truy E et al. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1998; 45(1): 83–89.	[98] [99]
van Lierde 2005	Van Lierde KM et al. Int J Audiol 2005; 44(8): 452–465.	[100]
Vermeulen 1995	Vermeulen AM et al. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl 1995; 166(9): 215–217.	[101]

Tabelle 14: In die Nutzenbewertung eingeschlossene Studien: frühzeitige versus spät(er)e Behandlung

<b>Studie</b>	<b>Vollpublikationen</b>	<b>Referenz</b>
Markides 1986	Markides A. Br J Audiol 1986; 20(2): 165–167.	[102]
Moeller 2000	Moeller MP. Pediatrics 2000; 106(3): e43.	[103]
Wake 2005	Wake M et al. Arch Dis Child 2005; 90(3): 238–244.	[104]
Yoshinaga-Itano 1998	Yoshinaga-Itano C et al. Pediatrics 1998; 102(5): 1161–1171.	[105]

Eine alphabetische Auflistung der eingeschlossenen Referenzen findet sich auch in Abschnitt 8. Eine Übersicht über die im Volltext gesichteten, aber ausgeschlossenen Referenzen (mit Nennung eines Ausschlussgrundes) findet sich im Anhang B. Falls für eine Publikation mehrere Ausschlussgründe vorlagen, was häufig der Fall war, ist nur der wichtigste angegeben.

### **5.2.3 Charakteristika der in die Bewertung eingeflossenen Behandlungsstudien**

Im Folgenden wird das Vorgehen beziehungsweise allgemeine Aspekte der bewerteten Behandlungsstudien (zum Beispiel Studiendesign und Studienpopulation, Studien- und Publikationsqualität) beschrieben. Dabei gliedert sich die Beschreibung in die beiden unterschiedlichen eingeschlossenen Studienarten: Studien, die einen indirekten (Abschnitt 5.2.3.1), und Studien, die einen direkten Vergleich vornehmen (Abschnitt 5.2.3.2).

#### **5.2.3.1 Studien, die unterschiedliche Arten der Versorgung miteinander verglichen**

Von den insgesamt 14 nicht randomisierten Studien (15 Publikationen), die prinzipiell für einen indirekten Vergleich in Frage kamen, konnte nach Extraktion der relevanten Daten letztlich keine Studie für die Nutzenbewertung herangezogen werden. Um den kontinuierlichen Bewertungsprozess nachvollziehbar zu machen, werden im Folgenden Aspekte der einzelnen Studien und – unter Verwendung der in den Abschnitten 4.1.2 beziehungsweise 4.1.5 genannten Kriterien – Gründe für deren Nichtberücksichtigung genannt.

#### **Erläuterung des Bewertungsprozesses**

Es konnte keine Studie für einen indirekten Vergleich herangezogen werden. Dies stellte sich nach intensiver Sichtung der Volltextpublikationen und der Extraktion relevanter Daten heraus. In fünf Studien fehlten die für einen indirekten Vergleich erforderlichen Altersangaben. Dabei wurden in drei dieser Studien keine beziehungsweise unzureichende Angaben zum Alter der untersuchten Kinder bei Versorgung (beziehungsweise Behandlungs-

beginn) gemacht. In sechs Studien variierte das Versorgungsalter der Kinder innerhalb der Studien beziehungsweise das Alter der Kinder zum Zeitpunkt der Zielgrößenerhebung stark, sodass ebenfalls keine verlässliche Zuordnung zu einem Versorgungszeitpunkt als Voraussetzung für den indirekten Vergleich möglich war. In drei Studien war die Ergebnisdarstellung unzureichend (keine Angaben zu Punktschätzern beziehungsweise Konfidenzintervallen). In einer weiteren Studie wurden zwei Gruppen cochleaimplantierter Kinder mit zwei Gruppen hörgerätversorgter Kinder im Hinblick auf das Sprachverständnis verglichen. Ergebnisse wurden jedoch lediglich für die beiden Gruppen der Cochlea-Implantat-versorgten Kinder angegeben. In den verbleibenden drei Studien war entweder die Intervention nicht vergleichbar oder es wurden jeweils unterschiedliche Zielgrößen erhoben. In einer Studie wurden Verhalten, Aufmerksamkeit und Konzentration untersucht, in der anderen Studie wurde die rezeptive Sprachentwicklung erfasst. Beide Studien waren jeweils nicht vergleichbar mit einer weiteren Studie, in der unterschiedliche Arten von Frühversorgungsprogrammen miteinander verglichen wurden. Einen Überblick über Ausschlussgründe der 14 Studien gibt die folgende Tabelle 15.

Tabelle 15: Ausschlussgründe der Behandlungstudien für einen indirekten Vergleich

Studie	unzureichende Altersangaben	große Altersdifferenzen	unzureichende Ergebnisdarstellung	keine vergleichbare Intervention	keine vergleichbaren Zielgrößen
Geers 1995	x		x		
Horga 2006		x			
James 2005					x
Meyer 2000		x			
Meyer 1998		x	x		
Mildner 2006		x			
Miyamoto 1997	x	x			
Rittenhouse 1990	x			x	
Svirsky 1999			x		
Tharpe 2002					x
Tobey 1995	x				
Truy 1998			x		
van Lierde 2005		x			
Vermeulen 1995	x				

### **5.2.3.2 Studien, die eine frühzeitige mit einer spät(er)en Versorgung verglichen**

Im Folgenden werden die Studien beschrieben, in denen eine frühzeitige mit einer spät(er)en Behandlung einer (angeborenen) kindlichen Hörstörung verglichen wurde (direkter Vergleich). Es werden zunächst das Studiendesign und die Studienpopulation dargestellt (vergleiche Tabellen 16 bis 18) und nachfolgend die Studien- und Publikationsqualität (vergleiche Tabelle 19).

#### **Studiendesign und Studienpopulation der Behandlungsstudien**

Auf Grund der Tatsache, dass es sich bei allen identifizierten Studien um Kohortenstudien handelt, in denen lediglich korrelative Zusammenhänge untersucht werden (können), muss dem Ausmaß an möglicher Verzerrung besonders Rechnung getragen werden. Aus diesem Grund wurde eine ausreichende Qualität dieser Studien im Sinne der Vergleichbarkeit der Gruppen und damit der Interpretierbarkeit der Daten als wesentliches Kriterium für die Auswahl der Studien festgelegt.

Bei den vier Studien, die dieses Kriterium erfüllten, handelt es sich um zwei US-amerikanische Studien, eine Studie aus Großbritannien und eine aus Australien. Bei der australischen Studie Wake 2005 (CHIVOS: Children with Hearing Impairment in Victoria Outcome Study) handelt es sich um eine populationsbasierte Kohortenstudie, in der Kinder aus Hörbehindertenschulen im australischen Bundesstaat Victoria beobachtet wurden. Es wurde versucht, möglichst alle mit einer Hörstörung diagnostizierten Kinder aus der entsprechenden Region in die Beobachtung mit einzubeziehen. Zum Zeitpunkt der Studiendurchführung war ein Screening für Kinder mit Risikofaktoren für eine Hörstörung sowie ein universelles Screening mit der Ablenkaudiometrie für Kinder im Alter von 8–10 Monaten implementiert. In den anderen Studien erfolgte eine retrospektive Analyse bereits vorhandener Daten. Die Studie Yoshinaga-Itano 1998 wurde im Rahmen des Colorado Home Intervention Program (CHIP), die Studie Moeller 2000 innerhalb eines nicht näher bezeichneten Frühinterventionsprogrammes durchgeführt. Gemein ist den Programmen jeweils die frühzeitige stationäre sowie ambulante Behandlung hörbeeinträchtigter Kinder in einem multidisziplinären Ansatz.

Alle Studien untersuchten die Sprachentwicklung von Kindern in einem Alter von ein bis zwölf Jahren. Die Studie Wake 2005 berichtete zudem beiläufig über die Entwicklung des Hörvermögens. Die Behandlungsgruppen (das Alter der Kinder bei Behandlungsbeginn) waren jeweils unterschiedlich definiert. Eine Kategorisierung erfolgte jedoch in der Regel in sechsmonatigen Intervallen. In den Studien wurden jeweils unterschiedliche Erhebungsinstrumente und Auswertungsmethoden zur Erfassung des Behandlungseffekts verwendet. Es wurden zwischen 86 und 153 Kinder initial in die Studien eingeschlossen.

## **Studien- und Publikationsqualität der Behandlungsstudien**

Wesentliche Aspekte der Studien- und Publikationsqualität der einbezogenen Studien sind in Tabelle 19 vergleichend gegenübergestellt. Drei Studien weisen innerhalb der hier verwendeten Designs grobe methodische Mängel auf, lediglich die Studie Wake 2005 hat nur leichte Mängel.

In drei Studien wurden standardisierte Testverfahren verwendet. Davon abweichend bezog sich die Studie Markides 1986 bei der Bewertung ausschließlich auf die Fremdeinschätzung der Sprachverständlichkeit durch die Klassenlehrer. Keine klaren Angaben zur Verblindung der Zielgrößenheber beziehungsweise -bewerter im Hinblick auf das Versorgungsalter der Kinder machten ebenfalls drei Studien. Es muss jedoch davon ausgegangen werden, dass häufig eine Einschätzung (zum Beispiel der sprachlichen Fähigkeiten) durch die (nicht verblindbaren) Eltern erfolgte. Dies wurde zumeist damit begründet, dass die Eltern genauere Angaben zur (Sprach-)Entwicklung des Kindes machen können. Eine Verblindung muss daher von vornherein ausgeschlossen werden. Lediglich in der Publikation der Studie Wake 2005 wird der Aspekt der Verblindung thematisiert. Hier wurde die Einschätzung der Eltern mit einer objektiven und verblindeten Auswertung von Tonband- und Videoaufnahmen kombiniert.

Nur in der Studie Yoshinaga-Itano 1998 fand sich eine adäquate Beschreibung der Stichprobe und prognostisch relevanter Faktoren. In zwei Studien erfolgte zwar eine detaillierte Auflistung der Stichprobencharakteristika, jedoch nicht stratifiziert nach Versorgungsalter. In einer Studie fanden sich lediglich knappe Angaben, sodass in diesen drei Studien eine Einschätzung der Vergleichbarkeit zu Studienbeginn nur schwer möglich ist.

In keiner der Studien erfolgte eine Fallzahlplanung a priori oder wurden Überlegungen zur Teststärke auf Basis der gegebenen Stichprobengröße angestellt.

Auf Grund einer unklaren Darstellung der Anzahl an ursprünglich verfügbaren Datensätzen (Anzahl Kinder) beziehungsweise der Anzahl an Kindern, die prinzipiell die Einschlusskriterien erfüllten, können anhand der Studien keine Informationen darüber abgeleitet werden, wie viele Kinder (beziehungsweise Eltern) vorzeitig die weitere Teilnahme verweigerten beziehungsweise wie viele Datensätze nicht in der weiteren Auswertung berücksichtigt wurden. Prinzipiell wurden nur solche Kinder eingeschlossen, für die auch Testwerte vorlagen. Aus diesem Grund kann eine selektive Auswahl nicht ausgeschlossen werden. Es ist möglich, dass solche Kinder, für die Testwerte vorlagen und die weiterhin im Rahmen der jeweiligen Interventionsprogramme behandelt wurden, bessere Werte erzielten als solche, die bereits ausgeschieden waren, was zu einer Überschätzung des Effekts einer frühen Behandlung führen könnte. Lediglich in der Studie Wake 2005 wurde der Patientenfluss durch ein CONSORT-gemäßes Flussdiagramm dargestellt. Es bestehen jedoch Diskrepanzen zwischen der Anzahl primär in die Studie eingeschlossener Kinder (86) und der

Anzahl der in der Auswertung berücksichtigten Kinder (je nach Zielgröße zwischen 77 und 81 Kinder).

Ein weiterer kritischer Aspekt ist die Einteilung der Altersgruppen in den Studien Markides 1986 und Yoshinaga-Itano 1998. Es wurde nicht angegeben, ob diese a priori geplant war. Die anderen beiden Studien modellierten den Effekt des Versorgungsalters als stetige Variable, sodass hier keine Einteilung in Altersgruppen vorgenommen wurde.

## **Spezifische Aspekte der Behandlungsstudien**

### **Markides 1986 [102]**

In dieser Studie älteren Datums wurde der Einfluss des Alters bei Hörgeräteversorgung auf die Sprachverständlichkeit von 153 Schulkindern (8–12 Jahre alt) untersucht. Es wurden vier Gruppen gebildet. Alle Kinder besuchten Hörbehindertenschulen oder vergleichbare Einrichtungen und wiesen eine hochgradige Hörstörung auf. In der Studie erfolgte zwar eine Kontrolle von Störgrößen durch ein „Matching“. Jedoch wurde die nonverbale Entwicklung als eine wesentliche Störgröße nicht berücksichtigt. Zudem ist unklar, wie die Auswahl der 153 Kinder aus den insgesamt 5.172 verfügbaren hörgestörten Kindern für diese Studie erfolgte. Außerdem ist der Publikation nicht zu entnehmen, welcher Mechanismus beim Matching verwendet wurde.

### **Moeller 2000 [103]**

Diese Studie untersuchte den Zusammenhang zwischen dem Alter bei Aufnahme in ein umfassendes Behandlungsprogramm (Diagnostic Early Intervention Program, DEIP) und den im Alter von etwa fünf Jahren ermittelten Werten für die rezeptive und expressive Sprachentwicklung. In der Publikation wurde lediglich angedeutet, dass nicht alle der offenbar 112 in die Studie eingeschlossenen Kinder in der Auswertung berücksichtigt werden konnten. Genaue Angaben zur Anzahl fehlender Datensätze je Testverfahren wurden nicht gemacht. Für die expressive Sprachentwicklung (verbales Schlussfolgern) wurde eine Subgruppe von 80 Kindern untersucht.

Das Ausmaß der Hörstörung variierte mit einem Wertebereich von 25–120 Dezibel, jedoch mit einem geringeren Anteil leichtgradiger Hörstörungen (etwa 8 %). Dabei handelte es sich in allen Fällen um eine vorsprachliche, beidseitige retrocochleäre Hörbeeinträchtigung (Schallempfindungsschwerhörigkeit). Ein universelles Neugeborenenhörscreening wurde zum Zeitpunkt der Identifizierung der Kinder nicht implementiert. Die Kinder wurden durch Risikoregister, durch ein selektives Screening oder auf Grund eines Verdachts der Eltern ermittelt. Bei keinem der betrachteten Kinder lagen Anzeichen für andere Beeinträchtigungen vor. Trotzdem bleibt es unklar, inwieweit Ergebnisse von dieser selektierten Population auf eine unselektierte Population übertragbar sind, in der das universelle Neugeborenenhörscreening zur Anwendung kommen sollte. Die Kinder wurden neben der Versorgung mit Hörgeräten innerhalb eines umfassenden Frühinterventionsprogrammes behandelt. In dieser Studie wurde zusätzlich zu den auch in anderen Studien berücksichtigten Störgrößen untersucht, welchen Einfluss das Ausmaß an Familieneinbindung und -unterstützung auf die Sprachentwicklung hat. Positiv hervorzuheben ist die detaillierte Beschreibung der statistischen Modellbildung zu den jeweils untersuchten Einflussgrößen.



### **Wake 2005 [104]**

Bei dieser Studie handelt es sich um eine populationsbezogene Kohortenstudie (CHIVOS: Children with Hearing Impairment in Victoria Outcome Study). Untersucht wurde der Zusammenhang zwischen dem Diagnosealter, dem Schweregrad der Hörstörung zum Diagnosezeitpunkt und den sprachlichen Fähigkeiten bei 86 Kindern in einem Alter von etwa sieben bis acht Jahren. Die Kinder wurden durchschnittlich circa zwei Monate nach Diagnose behandelt, davon elf (etwa 13 %) der Kinder bis zu einem Alter von sechs Monaten. Die Behandlung war in der Regel die Versorgung mit einem Hörgerät, lediglich 14 Prozent der Kinder wurden mit einem Cochlea-Implantat versorgt. Insgesamt besuchten 46 Prozent der Kinder eine Hörbehindertenschule. Die Kinder waren in der Regel von Geburt an beidseitig hörgestört, davon ungefähr 21 Prozent der Kinder leichtgradig. Insgesamt wurden von den anfänglich 241 identifizierten Kindern lediglich 86 tatsächlich miteinbezogen. In der Publikation zu der Studie wird berichtet, dass die trotz grundsätzlicher Eignung nicht teilnehmenden Kinder sich im Hinblick auf wesentliche Merkmale nicht von den untersuchten Kindern unterschieden. Acht Kinder nahmen nicht an allen Tests teil. Gründe hierfür sind nicht angegeben. Zwei positive Aspekte dieser Studie waren die Berücksichtigung einer Vielzahl von Störgrößen (in der Auswertung wurden jeweils parallel zwei Störgrößen berücksichtigt) und die gute Beschreibung der verwendeten Regressionsmodelle.

### **Yoshinaga-Itano 1998 [105]**

Diese Studie verglich die rezeptiven und expressiven sprachlichen Fähigkeiten von 72 Kindern, die bis zu einem Alter von sechs Monaten als hörbeeinträchtigt diagnostiziert worden waren, mit 78 nach diesem Zeitraum diagnostizierten Kindern. Zum Zeitpunkt der Evaluation waren die Kinder ein bis drei Jahre alt. Ein Großteil der Kinder wurde etwa zwei Monate nach Diagnosestellung mit Hörgerät und/oder Cochlea-Implantat behandelt. Weitere Angaben zur Art der Behandlung wurden nicht gemacht. Es handelte sich um Kinder mit einer angeborenen beidseitigen Hörstörung, davon etwa zehn Prozent mit einem nur leichtgradigen Hörverlust ( $\leq 40$  dB). Ein negativer Aspekt dieser Studie ist, dass die Auswahlkriterien der 150 Kinder nicht klar beschrieben wurden. Zudem ist das Vorgehen bei der Modellbildung (ANCOVA) unklar. Insgesamt besteht daher ein hohes Risiko für eine Verzerrung der Ergebnisse dieser Studie.

Tabelle 16: Charakteristika der Behandlungsstudien: Vergleich einer frühzeitigen mit einer spät(er)en Behandlung

Studie	Studiendesign	Anzahl Gruppen	Zahl der primär eingeschlossenen Kinder <sup>(a)</sup>	Land/Vers.-Kontext	Relevante Zielkriterien
Markides 1986	multizentrische <sup>(b)</sup> Kohortenstudie mit gematchten Gruppen retrospektiv	4	153 Kinder 1. ≤6 Monate: 32 Kinder 2. 7–12 Monate: 32 Kinder 3. 13–24 Monate: 38 Kinder 4. 25–36 Monate: 51 Kinder	UK/ Hörbehinderten- schulen	– Sprachentwicklung
Moeller 2000	Kohortenstudie retrospektiv	- <sup>(c)</sup>	112 Kinder 1. 0–11 Monate: 24 Kinder 2. 11,1–23 Monate: 42 Kinder 3. 23,1–35 Monate: 24 Kinder 4. > 35 Monate: 22 Kinder	USA/ Gemeinde (DEIP)	– Sprachentwicklung
Wake 2005	populationsbasierte Kohortenstudie retrospektiv	- <sup>(c)</sup>	86 Kinder <sup>(d,e)</sup> 1. ≤12 Monate: 29 Kinder <sup>(f)</sup> 2. 12–23 Monate: 20–21 Kinder 3. 24–35 Monate: 14–16 Kinder 4. ≥36 Monate: 15–16 Kinder	Australien/ Hörbehinderten- schulen <sup>(g)</sup>	– Sprachentwicklung – Entwicklung des Hörvermögens
Yoshinaga-Itano 1998	Kohortenstudie retrospektiv	2	150 Kinder <sup>(e)</sup> 1. ≤6 Monate: 72 Kinder 2. >6 Monate: 78 Kinder	USA/CHIP	– Sprachentwicklung
<p>Erläuterung</p> <p>CHIP: Colorado Home Intervention Program. DEIP: Diagnostic Early Intervention Program. UK: United Kingdom. USA: United States of America. PHU: Unit for partially hearing children. Vers.-Kontext: Versorgungskontext</p> <p>a: Die Kategorisierungen beziehen sich – soweit nicht anders angegeben – auf den Zeitpunkt des Interventionsbeginns.</p> <p>b: 272 PHU, 44 Hörbehindertenschulen</p> <p>c: Der Einfluss des Alters auf die Sprachentwicklung wurde als kontinuierliche Variable ermittelt</p> <p>d: Ursprünglich wurden zwar 88 Kinder eingeschlossen, bei zwei Kindern stellte sich jedoch zum Zeitpunkt der Erhebung eine unkorrekte Diagnose heraus.</p> <p>e: Gruppeneinteilung nach Alter bei Diagnose. Behandlung jeweils circa (durchschnittlich) zwei Monate nach Diagnose</p> <p>f: Bis zum Alter von sechs Monaten wurden elf Kinder versorgt. Die Zahl pro Kategorie bezieht sich auf die jeweils ausgewerteten Kinder</p> <p>g: Teilweise auch Schulen ohne spezielle Hörbehindertenbetreuung; in diesem Fall erfolgte bei 93 % der Kinder eine Betreuung durch einen Lehrer</p>					

Tabelle 17: Basisdaten der Behandlungsstudien: Vergleich einer frühzeitigen mit einer spät(er)en Behandlung

Studie	Grad der Hörstörung zu Behandlungsbeginn (in dB) <sup>(a)</sup>	Geschlecht w/m (%)	Alter der Kinder bei Evaluation
Markides 1986	75,4–78,9 (8,6–9,3) <sup>(b)</sup> schwergradig bis taub/resthörig	ungefähr gleich verteilt in jeder Gruppe	8–12 Jahre
Moeller 2000	77,8 (25–120) <sup>(c)</sup> Anteil Kinder mit leichtgradiger Hörstörung: etwa 8 %	48/52 <sup>(d)</sup>	5 Jahre
Wake 2005	65 (30–120) <sup>(e)</sup> 26–40 dB: 17 Kinder, 41–60 dB: 28 Kinder, 61–80dB: 17 Kinder, >80 dB: 20 Kinder Anteil Kinder mit leichtgradiger Hörstörung etwa 21 %	38/62 <sup>(d)</sup>	7–8 Jahre
Yoshinaga-Itano 1998	1. ≤6 Monate: 58 (27–110+) <sup>(c, f)</sup> 2. >6 Monate: 67 (30–107+) <sup>(c, f)</sup> Anteil Kinder mit leichtgradiger Hörstörung: etwa 10 %	1. ≤6 Monate: 53/47 2. >6 Monate: 47/53	1–3 Jahre
<p>Erläuterung                      dB: Dezibel. m: männlich. w: weiblich                      a: Gemessen mittels Pure Tone Average für das bessere Ohr, sofern nicht anders bezeichnet                      b: Spannweite der Mittelwerte in den Gruppen (Spannweite der Standardabweichungen in den Gruppen), jeweils für das bessere Ohr für einen Frequenzbereich von 250–4000 Hz                      c: Median (Spannweite)                      d: Keine Angabe je Gruppe (der Einfluss des Alters auf die Sprachentwicklung wurde als kontinuierliche Variable ermittelt)                      e: Mittelwert (Spannweite)                      f: Das „+“ bedeutet vermutlich, dass eine Hörstörung von mindestens 110 beziehungsweise 107 dB und höher vorliegt</p>			

Tabelle 18: Beschreibung der Intervention in den Behandlungsstudien: Vergleich einer frühzeitigen mit einer spät(er)en Behandlung

Studie	Alter der Kinder bei Behandlungsbeginn	Art der Behandlung	Wesentliche Einschlusskriterien	Wesentliche Ausschlusskriterien
Markides 1986	4 Altersgruppen: 1. 7–12 Monate: 32 3. 13–24 Monate: 38 4. 25–36 Monate: 51	Versorgung mit Hörgerät; keine Angaben zu Begleitbehandlungen	Kinder aus Hörbehindertenschulen	Kinder mit zusätzlichen Beeinträchtigungen
Moeller 2000	22 Monate <sup>(a)</sup> (0,4–54)	Versorgung mit Hörgerät und/oder Cochlea-Implantat <sup>(b)</sup> ; Behandlung im Rahmen eines multidisziplinären Frühinterventionsprogramms	Vorsprachliche beidseitige Schallempfindungsschwerhörigkeit <sup>(c)</sup> ; Teilnahme an DEIP im Zeitraum von 1981–1994 bis zum Alter von fünf Jahren; mindestens ein normal hörender Elternteil; keine Anzeichen für weitere Beeinträchtigungen	Intelligenzquotient (nonverbal) <70; nicht englischsprachige Familie
Wake 2005	23,2 (1,2–53,4) <sup>(d)</sup>	Versorgung mit Hörgerät und/oder Cochlea-Implantat (13,6 %); 88 % der Kinder besuchten ein Frühinterventionsprogramm	Permanente angeborene beidseitige Hörstörung; Geburtskohorte (Victoria, Australien) 01/1991–07/1993; wohnhaft in Victoria; Teilnahme an CHIVOS; Versorgung mit Hörgerät bis zu einem Alter von 4,5 Jahren	Intellektuelle Beeinträchtigungen; >9 Jahre; nicht-englischsprachige Familie
Yoshinaga-Itano 1998	2 Altersgruppen <sup>(e)</sup> 1. ≤6 Monate: 72 2. >6 Monate: 78	Hörgerät und/oder Cochlea-Implantat <sup>(b)</sup> , weitere Behandlungen: etwa eine Stunde/Woche Hör-Sprach-Therapie	Kinder mit angeborener beidseitiger Hörstörung, wohnhaft in Colorado; Teilnahme an CHIP	keine Angabe
<p>Erläuterung</p> <p>CHIP: Colorado Home Intervention Program. CHIVOS: Children With Hearing Impairment in Victoria Outcome Study. DEIP: Diagnostic Early Intervention. Program.</p> <p>a: Median (Spannweite)</p> <p>b: Der verwendete englische Begriff ist „amplification“ (deutsch: Verstärkung)</p> <p>c: Angeboren oder Beginn vor dem ersten Lebensjahr</p> <p>d: Mittelwert (Spannweite)</p> <p>e: Gruppeneinteilung nach Alter bei Diagnose; Behandlung circa (durchschnittlich) 2 Monate nach Diagnose</p>				

Tabelle 19: Studien- und Publikationsqualität der Behandlungsstudien

<b>Studie</b>	<b>Verblindete Zielgrößen-erhebung</b>	<b>Berücksichtigung von Störgrößen</b>	<b>Transparenz des Patientenflusses</b>	<b>Biometrische Qualität</b>
Markides 1986	keine genauen Angaben	Vergleichbarkeit der Gruppen gegeben in Bezug auf Matchingvariablen: Alter, Alter zu Beginn der Hörstörung, Grad der Hörstörung, besuchte Bildungseinrichtung, Geschlecht	keine Angabe der Kriterien für die Auswahl der 153 Kinder aus den insgesamt 5.172 hörgestörten Kindern	grobe Mängel
Moeller 2000	keine genauen Angaben; eher unwahrscheinlich	Adjustierung bezüglich Grad der Hörstörung zu Behandlungsbeginn, Familienpartizipation, nonverbale Intelligenz; die einbezogenen Kinder wurden identifiziert durch Risikoregister, selektives Screening: keine Angabe von Risikofaktoren	Die zugrunde liegende Anzahl der für die Studie geeigneten Kinder ist unklar; Auswahl von 112 Kindern, die die Studien-Einschlusskriterien erfüllten; für ein Zielkriterium wurden nur 80 der 112 Datensätze berücksichtigt; Anteil nicht in der Auswertung berücksichtigter Kinder: 29 %	grobe Mängel
Wake 2005	ja, teilweise	Berücksichtigung von Grad der Hörstörung zu Behandlungsbeginn, nonverbale Intelligenz, Bildungsgrad der Mutter, beruflicher Status, familiäre Unterstützung	ja; Überprüfung der Unterschiedlichkeit von Studienteilnehmern im Vergleich zu Nichtteilnehmern; für 8 von 88 Kindern wurden nur unvollständige Erhebungen durchgeführt.	leichte Mängel
Yoshinaga-Itano 1998	nein	Adjustierung hinsichtlich Grad der Hörstörung, Alter zum Testzeitpunkt, Kommunikationsmodus, sozioökonomischer Status; geringerer Anteil von Kindern mit unterdurchschnittlichen Werten für nonverbale Intelligenz in der frühzeitig versorgten Gruppe (29 % versus 56 %) sowie geringerer Anteil an hochgradigen Hörstörungen in dieser Gruppe (34 % versus 46 %)	keine Angaben zum Vorgehen bei der Auswahl der 150 in die Studie einbezogenen Kinder	grobe Mängel

#### **5.2.4 Ergebnisse zu Therapiezielen aus den Behandlungsstudien**

Es konnten vier Studien einbezogen werden, die den Nutzen einer frühzeitigen im Vergleich zu einer spät(er)en Versorgung hinsichtlich der vorab definierten patientenrelevanten Zielgrößen untersuchten.

Diese Studien machten lediglich Angaben zur Sprachentwicklung der hörbeeinträchtigten Kinder. Zusätzlich konnten der Studie Wake 2005 eingeschränkt Informationen zur Entwicklung des Hörvermögens entnommen werden. Weitere patientenrelevante Zielgrößen wie zum Beispiel die allgemeine und soziale Entwicklung, die Lebensqualität und emotionale oder bildungsrelevante Beeinträchtigungen (beispielsweise Schulversagen) wurden nicht untersucht. Aus Gründen der in zwei Studien (Moeller 2000 und Wake 2005) verwendeten regressionsanalytischen Auswertungsverfahren ist eine Darstellung aller Ergebnisse sehr umfangreich. Daher werden im Folgenden die Ergebnisse nicht nach Zielgrößen, sondern je Studie berichtet, wobei bei den beiden oben genannten Studien auf eine Nennung der Schätzer, Konfidenzintervalle und p-Werte verzichtet wird.

**Markides 1986.** Die Studie Markides 1986 berichtete einen statistisch bedeutsamen Unterschied zwischen Kindern, die bis zu einem Alter von sechs Monaten versorgt wurden, und später versorgten Kindern im Hinblick auf die Sprachverständlichkeit im Alter von acht bis zwölf Jahren ( $p = 0,01$  –  $p = 0,02$  je nach Vergleichsgruppe). Der Nachteil machte sich umso mehr bemerkbar, je später die Kinder versorgt wurden. Etwa die Hälfte der frühzeitig versorgten Kinder konnte sich normal verständigen beziehungsweise war sehr leicht zu verstehen. Die galt für nur 10–15 Prozent der spät(er) versorgten Kinder. Interessant ist in diesem Zusammenhang, dass keine signifikanten Unterschiede zwischen den jeweils nach einem Alter von sechs Monaten versorgten Gruppen (7–12 Monate, 13–24 Monate und 25–36 Monate) bestanden.

**Yoshinaga-Itano 1998.** In der Studie Yoshinaga-Itano 1998 erfolgte wie auch in der für den Screeningteil eingeschlossenen Studie Yoshinaga-Itano 2001 eine Umrechnung der Testrohwerte in so genannte Entwicklungsquotienten<sup>5</sup>, was eine Einschätzung der Sprachentwicklung im Vergleich zu normal hörenden Kindern ermöglichte. In Bezug auf die rezeptive Sprachentwicklung erzielten bis zu einem Alter von sechs Monaten diagnostizierte und anschließend behandelte Kinder (mit normaler kognitiver Entwicklung) im Alter von etwa 13–36 Monaten statistisch signifikant bessere Werte als später diagnostizierte und behandelte Kinder. Der Testwertunterschied entspricht etwa 1,4 Standardabweichungen ( $p < 0,001$ ). Durchschnittlich lagen die frühzeitig diagnostizierten und versorgten Kinder im Normbereich, während dies für die später diagnostizierten und versorgten Kinder nicht galt. Auch im Hinblick auf die expressive Sprachentwicklung zeigten sich statistisch signifikante

---

<sup>5</sup> Testrohwerte (=Entwicklungsalter in Monaten) / chronologisches Alter (in Monaten) x 100.

Unterschiede zugunsten der früh(er) versorgten Kinder. Der Testwertunterschied beträgt etwa 1,5 Standardabweichungen ( $p < 0,001$ ).

**Moeller 2000.** Bei dieser Studie erwies sich das Versorgungsalter bei Kindern, die in einem Alter von fünf Jahren nachuntersucht wurden, als ein guter Prädiktor für den rezeptiven Wortschatz. Je älter die Kinder bei der Versorgung, desto schlechter schnitten sie im Vergleich zur Gruppe der frühzeitig (bis zum elften Lebensmonat) versorgten Kinder ab. Die frühzeitig versorgten Kinder lagen im Normbereich, die Werte für später behandelte Kinder etwa 1–1,5 Standardabweichungen darunter. Prinzipiell schienen Kinder von einer frühzeitigen Versorgung zu profitieren. In Bezug auf die expressive Sprachentwicklung (Fähigkeit zum verbalen Schlussfolgern) berichtete die Studie sowohl für frühzeitig als auch für spät(er) versorgte Kinder von unterdurchschnittlichen Werten im Alter von fünf Jahren. Tendenziell jedoch lagen die spät(er) versorgten Kinder in ihrer Entwicklung hinter den früh(er) versorgten zurück. Zusätzlich wurde in dieser Studie eine weitere wichtige Einflussgröße ermittelt – das Ausmaß an Familienpartizipation („family involvement“). Erfasst wurden hierfür zum Beispiel die familiäre Anpassung an die Beeinträchtigung des Kindes, die Regelmäßigkeit der Teilnahme an Behandlungssitzungen und die Angemessenheit der Kommunikation mit dem beeinträchtigten Kind. Alle diese Faktoren hatten einen mindestens vergleichbar großen Einfluss wie das Versorgungsalter. Bedeutsam ist deshalb auch das weitere Ergebnis von Moeller 2000, wonach bei spät diagnostizierten Kindern auch die Familienpartizipation deutlich geringer ausfiel, sodass ein Confounding bei der Bewertung des Diagnosealters nicht ausgeschlossen werden kann. Dieser Aspekt könnte auch die anderen in diese Untersuchung eingeschlossenen Studien in Frage stellen: Keine dieser Studien berücksichtigte das Ausmaß an familiärer Beteiligung, sodass sich eine mögliche Verzerrung der Ergebnisse durch diesen Faktor nicht abschätzen lässt. Weiterhin muss bei dieser Studie berücksichtigt werden, dass die Kinder möglicherweise nicht den im Rahmen eines universellen Hörscreenings identifizierten und behandelten Kindern mit Hörstörung entsprachen, da sie entweder durch ein selektives Screening oder durch ein Risikoregister für die Studie ausgewählt wurden.

**Wake 2005.** Im Gegensatz zu Moeller 2000 und Yoshinaga-Itano 1998 fand die Studie Wake 2005 im Hinblick auf die rezeptiven sprachlichen Fähigkeiten und das Leseverständnis keine statistisch signifikanten Unterschiede zwischen frühzeitig und spät(er) versorgten Kindern in einem Alter von etwa acht Jahren. Nur für den rezeptiven Wortschatz (ermittelt mit dem Peabody Picture Vocabulary Test; PPVT) gab es einen schwachen Zusammenhang mit dem Versorgungsalter. Einen wesentlich größeren Einfluss hatte jedoch der Schweregrad der Hörstörung. Je schwerer die Hörstörung, desto größer war die sprachliche Beeinträchtigung. Bei dieser diskrepanten Bewertung der Bedeutung des Versorgungsalters innerhalb der einzelnen Studien könnte eine Rolle spielen, dass bei Wake 2005 nur elf von 86 Kindern (etwa 13 %; zum Vergleich Yoshinaga-Itano 1998: 48 %) vor dem sechsten Monat identifiziert waren, sodass die Studie nur eine eingeschränkte Möglichkeit hat, Effekte einer

sehr frühen Versorgung nachzuweisen. Als interessante Zusatzinformation wurde erwähnt, dass der Schweregrad der Hörstörung für alle Kinder durchschnittlich stabil blieb (mittlere Differenz: 0,06 dB, Standardabweichung: 14 dB, Spannweite: -27—+50 dB). Vierzehn Kinder zeigten eine Verschlechterung des Hörverlustes von zehn Dezibel oder mehr; weitere 14 Kinder zeigten eine Verbesserung des Hörvermögens um zehn Dezibel oder mehr. Gruppenspezifische Angaben für frühzeitig versorgte im Vergleich zu spät(er) versorgten Kindern oder unterschiedliche Schweregrade von Hörstörungen wurden nicht gemacht.

Insgesamt zeigen die Studienergebnisse in der Mehrzahl statistisch signifikante Unterschiede zugunsten der frühzeitig versorgten im Vergleich zu spät(er) versorgten Kindern mit beidseitiger Hörstörung im Hinblick auf die Sprachentwicklung. Dies kann auf Grund der gravierenden Mängel im Studiendesign bei drei der vier Studien lediglich als Hinweis interpretiert werden, dass frühzeitig versorgte Kinder im Vergleich zu später versorgten Kindern bessere rezeptive und expressive sprachliche sowie kommunikative Fähigkeiten und eine bessere spontane Sprache aufweisen. Die Unterschiede betragen etwa 1–1,5 Standardabweichungen. Die frühzeitig versorgten Kinder liegen zudem mit ihrer Sprachentwicklung häufiger im Normbereich als spät(er) versorgte Kinder. Insbesondere die methodisch besseren Studien weisen aber darauf hin, dass auch andere Variablen für die Sprachentwicklung bedeutsam sind, zum Beispiel die familiäre Beteiligung und Unterstützung durch die Eltern wie auch der Einfluss des Schweregrades der Hörstörung. Die Beobachtung, dass sich bei Wake 2005 mit der Einbeziehung von nur wenigen Kindern, bei denen vor dem sechsten Lebensmonat die Behandlung startete, keine Effekte einer frühzeitigen Versorgung zeigen ließen und dass sich bei Markides die gefundenen Effekte im Wesentlichen auf die ganz früh versorgten Kinder beschränkten, könnte auf die Bedeutsamkeit dieses ganz frühen Behandlungsbeginns hindeuten.



## **5.3 Diagnostik**

### **5.3.1 Ergebnisse der Informationsbeschaffung für den Bereich Diagnostik**

In diesem Abschnitt werden die Ergebnisse aus der systematischen Suche nach Diagnosestudien in bibliographischen Datenbanken und aus der Anfrage an Hersteller, Autoren und Kliniken erläutert.

#### **5.3.1.1 Ergebnis der Literaturrecherche für den Bereich Diagnostik**

Die Literaturrecherche für den Bereich Diagnostik wurde im November und Dezember 2005 in insgesamt elf Datenbanken durchgeführt. Eine Nachrecherche erfolgte in zwei Schritten: Anfang Juni 2006 wurde in vier Datenbanken; Ende August 2006 in den verbleibenden sieben Datenbanken gesucht.

Das Ergebnis der Suche nach publizierten Studien in bibliographischen Datenbanken und in Literaturverzeichnissen relevanter Sekundärpublikationen und der Stellungnahmen an den Gemeinsamen Bundesausschuss sowie mittels Handsuche für den Bereich Diagnostik ist in Abbildung 3 dargestellt.

Durch die systematische Literatursuche wurden 3.064 Referenzen identifiziert (MEDLINE N = 1.789, EMBASE N = 978, ERIC N = 73, CINAHL N = 158, PsycINFO N = 56, PSYINDEX N = 3, Technology Assessments N = 1, Handsuche N = 6; jeweils keine Treffer für Clinical Trials, CDSR, Other Reviews, Economic Evaluations). Aus der systematischen Suche für den Bereich Screening wurden zusätzlich 79 Referenzen als potenziell relevant für die diagnostische Fragestellung eingestuft. Aus der Recherche für den Bereich Behandlung wurden keine weiteren Referenzen als relevant erachtet. Vergleichbar mit dem bereits skizzierten Vorgehen für die Bereiche Screening und Behandlung wurden auch hier die in den Stellungnahmen an den Gemeinsamen Bundesausschuss genannten (N = 54), die durch die Anfrage an Kliniken identifizierten (N = 17) sowie die unverlangt zugesandten Referenzen (N = 7) berücksichtigt. Nach Abzug der Duplikate (149) verblieben 3.072 Referenzen, die anhand Titel und Abstract beurteilt wurden. Von diesen wurden 2.917 als sicher nicht relevant für die Diagnosefragestellung eingestuft. Darunter befanden sich drei systematische Übersichten, deren Literaturverzeichnisse – zusammen mit acht durch Handsuche identifizierten systematischen Übersichten oder HTA-Berichten – nach weiteren potenziell relevanten Studien durchsucht wurden (siehe Anhang C). Die insgesamt 155 potenziell relevanten Referenzen wurden im Volltext gesichtet.

Die Nachrecherche ergab nach Abzug von Duplikaten insgesamt 99 Treffer, wobei keine weiteren potentiell relevanten Studien identifiziert werden konnten. Für insgesamt 15 Referenzen zu zwölf Studien wurden die relevanten Daten in dafür vorgesehene

Dokumentationsbogen extrahiert. Drei dieser Studien (drei Publikationen) gingen nicht in die Nutzenbewertung ein (siehe Abschnitt 5.3.3).

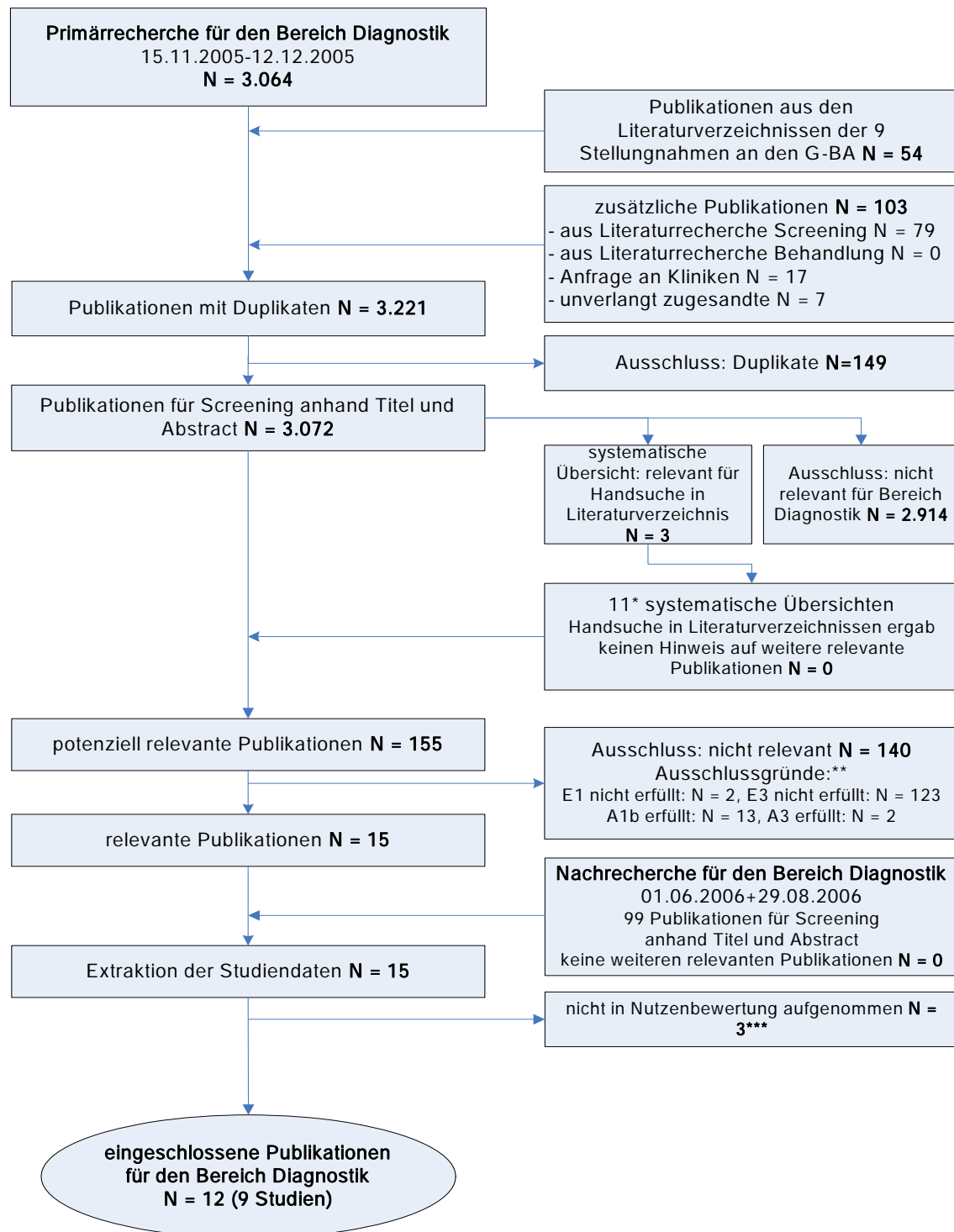


Abbildung 3: Diagnostik: Ergebnis der Literaturrecherche und des Literaturscreenings

\* Acht systematische Übersichtsarbeiten wurden durch Handsuche identifiziert.

\*\* Gemäß Tabelle 3: Ein-/Ausschlusskriterien – Diagnostikstudien

\*\*\* Vergleich verschiedener Geräte zur Messung otoakustischer Emissionen; siehe auch Abschnitt 5.3.3

### **5.3.1.2 Ergebnis der Suche nach weiteren publizierten und unpublizierten Studien für den Bereich Diagnostik**

#### **Ergebnis der schriftlichen Anfrage an Hersteller von Screeninggeräten**

Aus den insgesamt 13 Anfragen an Hersteller von Screeninggeräten ergaben sich keine Hinweise auf weitere – nicht mit der Literaturrecherche identifizierte – publizierte oder unpublizierte Studien.

#### **Ergebnis der Anfrage an Autoren**

Im Rahmen der Informationsbeschaffung wurde der Autor einer im Bereich Behandlung diskutierten Studie (Rittenhouse 1990 [94]; siehe Abschnitt 5.2.3.1) angeschrieben, mit dem Ziel weitere Publikationen – insbesondere zur Güte der diagnostischen Testverfahren – zu dieser Studie zu identifizieren. Zudem wurde auch für diesen Bereich der Verantwortliche der Wessex-Studie zu der Publikation Kennedy 2005 [77] angefragt und gebeten, in der Publikation dargestellte Ergebnisse zu erläutern. Für eine detaillierte Übersicht der Anfragen und Antworten siehe Anhang D.

### **5.3.1.3 Informationen aus der Anhörung für den Bereich Diagnostik**

In den Stellungnahmen wurden keine Studien genannt, die den Ein- und Ausschlusskriterien des dem vorliegenden Bericht zugrunde liegenden Berichtsplans entsprachen und nicht bereits im Vorbericht berücksichtigt wurden. Eine Liste der in den Stellungnahmen genannten Literatur findet sich in Anhang G.

### **5.3.2 Resultierender Studienpool für den Bereich Diagnostik**

Durch die verschiedenen Suchschritte konnten insgesamt zwölf Diagnosestudien identifiziert werden. Eine Studie untersuchte ein zweistufiges Screening mit zunächst Messung von otoakustischen Emissionen (S-TEOAE) und – bei auffälligem Befund – anschließender automatisierter Hirnstammaudiometrie (A-ABR). Als Referenz diente neben der Ablenkaudiometrie (HVDT: Health Visitor Distraction Test) in einem Alter von acht Monaten ein extensives Follow-up, unter anderem bei allen in der Screeningregion mit der Behandlung von hörgeschädigten Kindern befassten Institutionen (Wessex-Studie). Acht Studien verglichen die Messung otoakustischer Emissionen mit der automatisierten Hirnstammaudiometrie (A-ABR). In drei Studien erfolgte ein Vergleich verschiedener Geräte zur Messung otoakustischer Emissionen (OAE).

Tabelle 20: Studien zur diagnostischen Güte

Studie	Vollpublikationen	Referenztest	Ref.	In Nutzenbewertung
<b>Studien, die ein zweistufiges Screening (OAE und ABR) evaluierten</b>				
Kennedy 2005 (Wessex-Studie)	Kennedy C et al. Lancet 2005; 366(9486): 660–662.	audiologische Untersuchung;	[77]	ja
	Kennedy C et al. Lancet 2000; 356(9245): 1903–1904.	HVDT;	[79]	ja
	Kennedy CR (Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group). Acta Paediatr Suppl 1999; 88(432): 73–75.	Nachverfolgung und Erfassung neu identifizierter Fälle	[80]	ja
	Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group. Lancet 1998; 352(9145): 1957–1964.		[83]	ja
<b>Studien, die OAE mit der Auswertung auditorischer Hirnstammpotenziale verglichen</b>				
Abbott Gabbard 1999	Abbott Gabbard S et al. Semin Hear 1999; 20(4): 291–305.	A-ABR	[106]	ja
Dort 2000	Dort JC et al. J Otolaryngol 2000; 29(4): 206–210.	A-ABR	[107]	ja
Doyle 1998	Doyle KJ et al. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1998; 43: 207–211.	A-ABR	[108]	ja
Doyle 1997	Doyle KJ et al. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1997; 41(2): 111–119.	A-ABR	[109]	ja
Jacobson 1994	Jacobson JT et al. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1994; 29(3): 235–248.	D-ABR und A-ABR	[110]	ja
Liao 1999	Liao H et al. Zhonghua Er Bi Yan Hou Ke Za Zhi 1999; 34(1): 21–24.	A-ABR	[111]	ja
Luppari 1999	Luppari R et al. Acta Otorhinolaryngol Ital 1999; 19(2): 57–63.	A-ABR	[112]	ja
Reuter 1998	Reuter G et al. HNO 1998; 46(11): 932–941.	A-ABR	[113]	ja
<b>Studien, die verschiedene OAE-Geräte miteinander verglichen</b>				
Brass 1994	Brass D et al. Ear Hear 1994; 15: 467–475.	OAE	[114]	nein <sup>(a)</sup>
Grandori 2002	Grandori F et al. Int J Audiol 2002; 41: 267–270.	OAE	[115]	nein <sup>(a)</sup>
Maxon 1996	Maxon AB et al. Early Hum Dev 1996; 45: 171–178.	OAE	[116]	nein <sup>(a)</sup>
Erläuterung A-ABR: Automated Auditory Brainstem Response. D-ABR: Diagnostic Auditory Brainstem Response. HVDT: Health Visitor Distraction Test. OAE: Otoakustische Emissionen. Ref.: Referenz a: Erklärung in Abschnitt 5.3.3				

Eine alphabetische Auflistung der eingeschlossenen Referenzen je Fragestellung findet sich auch in Abschnitt 8. Eine Übersicht über die im Volltext gesichteten ausgeschlossenen Publikationen mit Angabe des Ausschlussgrundes ist Anhang B zu entnehmen.

### **5.3.3 Charakteristika der in die Bewertung eingeflossenen Diagnosestudien**

Im Folgenden werden die eingeschlossenen Diagnosestudien anhand allgemeiner Charakteristika beschrieben (vergleiche Tabellen 21 bis 23) und hinsichtlich ihrer biometrischen Qualität beurteilt (vergleiche Tabelle 24). Drei Studien (Brass 1994, Grandori 2002 und Maxon 1996) verglichen ältere mit neueren Verfahren zur Messung otoakustischer Emissionen. Da ein derartiger Vergleich keine Aussage zur diagnostischen Güte des Indextests erlaubt, wurden diese Studien nicht in die Nutzenbewertung einbezogen und werden im Folgenden auch nicht weiter mitaufgeführt. Es sei jedoch angemerkt, dass die Studienergebnisse eine hohe Übereinstimmung in den Testergebnissen zeigen und den Wandel reflektieren, dem Tests im Laufe der Zeit unterliegen. Für die Frage der Genauigkeit der Testverfahren innerhalb der Screeningpopulation besitzen diese Arbeiten allerdings keine Relevanz, weil sie keinen Referenzstandard verwendeten.

#### **5.3.3.1 Studiendesign und Studienpopulation der Diagnosestudien**

Von den insgesamt neun in die Nutzenbewertung eingeschlossenen Studien untersuchten acht die diagnostische Güte der OAE (so genannter Indextest) im Hinblick auf die Identifizierung einer Hörstörung bei Neugeborenen. Eine Studie (Wessex-Studie) untersuchte ein zweistufiges Screening, eine Kombination der Messung von OAE und ABR, im Rahmen eines universellen Neugeborenenhörscreening-Programms.

Die Studien wurden in Nordamerika, in China und in Europa durchgeführt, davon eine in Deutschland. Getestet wurden – mit einer Ausnahme – je nach Studie zwischen 105 und 500 Neugeborene stationär in jeweils einem Krankenhaus, in der Regel einer Universitätsklinik. Die Wessex-Studie untersuchte 25.609 Neugeborene, rekrutiert in vier Krankenhäusern der Region Wessex, Großbritannien. Wie durch die Ein- beziehungsweise Ausschlusskriterien für Diagnosestudien, die in den vorliegenden Bericht einbezogen werden sollten (siehe Abschnitte 4.1.4 bzw. 4.1.5), definiert, wurden in den Studien größtenteils gesunde Neugeborene ohne Risikofaktoren untersucht. Lediglich in der Studie Jacobson 1994 wurde ein Population betrachtet, in der bei mehr als der Hälfte der Kinder Risikofaktoren vorlagen. Bei Dort 2000 entstammten zwölf Prozent der Kinder einer speziellen Neugeborenenstation, wobei nicht klar ist, ob es sich dabei um eine Neugeborenen-Intensivstation handelt. In der Wessex-Studie wird ein Anteil von acht Prozent an Kindern mit Risikofaktoren angegeben. In der Studie Luppuri 1999 wurden prinzipiell alle Neugeborenen eingeschlossen, unabhängig davon, ob sie gesund waren oder Risikofaktoren aufwiesen. Der Anteil der Kinder mit Risikofaktoren wurde jedoch nicht genannt.

Bei acht der neun Studien handelt es sich um **Querschnittsstudien**, das heißt hier wurden Index- und Referenztest gleichzeitig oder kurz hintereinander durchgeführt. Die Reihenfolge der Testdurchführung war in jeweils zwei Studien zufällig (Doyle 1997, Dort 2000) oder quasizufällig (nach Verfügbarkeit der Geräte) gewählt (Jacobson 1994, Abbott Gabbard

1999). In weiteren drei Arbeiten erfolgte zunächst eine Messung der OAE; bei Liao 1999 schließlich wurde zuerst die Hirnstammaudiometrie durchgeführt. Die untersuchten Neugeborenen waren in diesen Studien durchschnittlich zwischen minimal 15 Stunden und maximal fünf Tagen alt, bei Luppuri 1999 und Reuter 1998 einige Kinder auch älter. Zur Abklärung beziehungsweise Überprüfung des Ergebnisses fand in allen acht Studien die Hirnstammaudiometrie (ABR) als Referenztest Verwendung, nahezu ausschließlich – sofern berichtet – in automatisierter Form (A-ABR) (vergleiche Tabelle 23). In einer Studie wurde das ABR-Gerät nicht explizit genannt (Luppuri 1999), in einer weiteren Studie (Jacobson 1994) wurde neben der automatisierten auch die diagnostische Hirnstammaudiometrie als Referenztest verwendet, wobei unklar bleibt, bei welchen beziehungsweise wie vielen Kindern welche der beiden (Referenz-)Methoden angewendet wurde. Bis auf eine Ausnahme erfolgten die Untersuchungen in einer ruhigen Umgebung. Bei Jacobson 1994 dagegen wurde explizit darauf geachtet, dass es sich um eine „normale Geräuschkulisse“ handele.

In der Wessex-Studie wurde bei der Erstuntersuchung (S-TEOAE) bei auffälligen Neugeborenen noch am selben Tag eine automatisierte Hirnstammaudiometrie (A-ABR) durchgeführt. Eine umfassende audiologische Abklärung sollte für die weiterhin auffälligen Kinder mit sechs bis zwölf Lebenswochen erfolgen. Den für die Screeningfragestellung eigentlichen Vergleich bildete die Ablenkaudiometrie (HVDT: Health Visitor Distraction Test) in einem Alter von acht Monaten. Zudem erfolgte nach etwa acht Jahren eine extensive Nacherhebung, unter anderem bei allen in der Screeningregion mit der Behandlung von hörgeschädigten Kindern befassten Institutionen.

Die Querschnittsstudien unterscheiden sich zudem hinsichtlich der Beobachtungsbeziehungsweise Auswertungseinheit: In vier Studien wurden Neugeborene (Abbott Gabbard 1999, Dort 2000, Luppuri 1999, Reuter 1998), in den verbleibenden vier Studien „Ohren“ betrachtet. In zwei der Studien, die eine adäquate Auswertung nach Neugeborenen vornahmen, wurden nicht alle Neugeborenen beidohrig untersucht (Luppuri 1999, Reuter 1998). In acht der neun Studien fungierte eine einohrige Auffälligkeit als so genanntes „FAIL-Kriterium“ (pathologisches Testergebnis) für den Indextest. Bei Luppuri 1999 wurden unterschiedliche „FAIL-Kriterien“ für ein- und beidohrig untersuchte Kinder angegeben: Die beidohrig untersuchten Kinder erhielten nur ein „FAIL“ bei Auffälligkeit in beiden Ohren.

Im Referenztest wurde ein Kind in den Studien jeweils dann als auffällig eingestuft, wenn das Ausmaß des Hörverlustes mindestens 35 beziehungsweise 40 Dezibel betrug, wobei einzig in der Wessex-Studie Kinder mit entsprechend definierter beidohriger Auffälligkeit identifiziert werden sollten (Falldefinition).

### **5.3.3.2 Studien- und Publikationsqualität**

Alle Studien wurden bei initial unbekanntem Hörstatus durchgeführt, sodass diesbezüglich von einer Anwendungssituation ausgegangen werden kann. Insgesamt muss die Studien- und

Publikationsqualität der eingeschlossenen Studien dennoch als unzureichend bewertet werden. In einer Vielzahl der Studien fehlen Angaben zu wesentlichen Aspekten der Durchführung, Auswertung und Interpretation der Testverfahren. Nur in der Hälfte der Querschnittsstudien wurden Sensitivität und Spezifität auf Basis der Anzahl untersuchter Neugeborener berechnet; in den übrigen Studien beziehen sich die berichteten Ergebnisse auf die Anzahl der untersuchten „Ohren“, was nicht adäquat ist, da eine statistische Analyse die Unabhängigkeit der Untersuchungseinheiten voraussetzt. Weiterhin erlaubt ein solches Vorgehen keine interpretierbaren Prävalenzschätzungen. Schließlich waren in keiner Studie explizit Bemühungen zur gegenseitigen Verblindung der Ergebnisse von Index- und Referenztest beziehungsweise zur gegenseitig unabhängigen Durchführung der Tests erkennbar, sodass eine Verzerrung der Ergebnisse durch die (eventuelle) Kenntnis des Ergebnisses des jeweils anderen Testverfahrens nicht hinreichend sicher ausgeschlossen werden kann. Auch wenn sich bei den zumeist verwendeten Screeninggeräten auf Grund der Automatisierung die Testergebnisse einer subjektiven Beeinflussung entziehen, so kann doch die Testdurchführung variieren und damit die Wahrscheinlichkeit für das Erreichen eines PASS-(unauffälliger Befund) beziehungsweise FAIL-Kriteriums beeinflussen. In einer Studie (Doyle 1997) mit randomisierter Zuteilung der Reihenfolge wird beispielsweise von statistisch signifikant unterschiedlichen Testergebnissen der OAE-Messung berichtet (höhere PASS-Rate), wenn diese im Anschluss an die ABR-Messung vorgenommen wurde.

In keiner der Studien erfolgte eine Fallzahlplanung a priori.

Im Hinblick auf die zu erwartende Prävalenz von Hörstörungen wurde eine zu geringe Anzahl an Neugeborenen untersucht. Eine Ausnahme stellt die Wessex-Studie dar, in der insgesamt 25.609 Neugeborene (davon 21.279 gescreente und 392 mit positivem Screeningbefund) durch aufwendige Maßnahmen nachverfolgt wurden. Diese Studie hat somit einen besonderen Stellenwert, insbesondere auch für die Übertragbarkeit der Testergebnisse auf die Anwendungssituation. Jedoch weist auch diese Studie Mängel auf: Es ist den Publikationen zu dieser Studie nicht eindeutig zu entnehmen, inwieweit eine Nachbeobachtung aller initial gescreenten Neugeborenen erfolgte – dies erscheint anhand der Beschreibungen sogar eher unwahrscheinlich. Im Hinblick auf die beim Screening identifizierten hörgeschädigten Kinder fand allerdings ein extensives Follow-up, unter anderem bei allen in der Screeningregion mit der Behandlung von hörgeschädigten Kindern befassten Institutionen, statt. Es kann angenommen werden, dass auf diesem Wege Informationen zu zunächst beim Screening und beim nachfolgenden HVDT unauffälligen beziehungsweise an beiden Screeninguntersuchungen nicht teilnehmenden Kindern erhalten wurden, die sich später dennoch als hörgeschädigt erwiesen (Falsch-Negative des Screenings beziehungsweise des Programms). Es können somit immerhin Schätzungen zur Sensitivität vorgenommen werden, die allerdings als zu optimistisch eingestuft werden müssen. Weiterhin lassen sich leichte Inkonsistenzen zwischen den in unterschiedlichen Publikationen berichteten Daten feststellen.



Das Hauptproblem stellt in allen Studien der Referenzstandard dar. Sowohl die (automatisierte) Hirnstammaudiometrie als auch die Ablenkaudiometrie besitzt selbst keine hinreichende diagnostische Güte. Als „Goldstandard“ für die Diagnose von Hörstörungen bei Kleinkindern gilt die visuelle Verstärkungsaudiometrie, die aber erst für Kinder etwa ab dem achten oder neunten Monat in Frage kommt [11,117].

Tabelle 21: Charakteristika der Diagnosestudien

Studie	Studiendesign	Reihenfolge der Tests	Anzahl Neugeborene	Land/Versorgungskontext	Relevante Zielkriterien
<b>Studien, die ein zweistufiges Screening (OAE und ABR) evaluierten</b>					
Kennedy 2005 (Wessex-Studie)	Längsschnittstudie	I → R <sup>(a)</sup>	25.609 Neugeborene	UK, vier Krankenhäuser	Testgüte
<b>Studien, die OAE mit ABR verglichen</b>					
Abbott Gabbard 1999	Querschnittsstudie	quasizufällig <sup>(b)</sup>	110 Neugeborene	USA, universitäres KH, WBN	Testgüte, Testdauer
Dort 2000	Querschnittsstudie	zufällig	105 Neugeborene	USA, spezialisiertes KH, WBN/SCN	Testgüte, Testdauer
Doyle 1997	Querschnittsstudie	zufällig	200 Neugeborene	USA, universitäres KH	Testgüte, Testdauer
Doyle 1998	Querschnittsstudie	I → R	116 Neugeborene	USA, universitäres KH	Testgüte, Testdauer
Jacobson 1994	Querschnittsstudie	quasizufällig	119 Neugeborene	USA <sup>(c)</sup>	Testgüte
Liao 1999	Querschnittsstudie	R → I <sup>(d)</sup>	108 Neugeborene	China, spezialisiertes KH	Testgüte
Luppari 1999	Querschnittsstudie	I → R	500 Neugeborene	Italien, nicht spezialisiertes KH	Testgüte, Testdauer
Reuter 1998	Querschnittsstudie	I → R	111 Neugeborene	Deutschland, universitäres KH	Testgüte
<p>Erläuterung</p> <p>ABR: Auditory Brainstem Response. I: Indextest. KH: Krankenhaus. OAE: Otoakustische Emissionen. R: Referenztest. SCN: Special Care Nursery (neonatologische Nachsorgestation). UK: United Kingdom. USA: United States of America. WBN: Well-Baby Nursery (normale Entbindungsstation)</p> <p>a: Zuerst der Indextest (I), anschließend der Referenztest (R)</p> <p>b: Reihenfolge je nach Verfügbarkeit der Geräte</p> <p>c: Keine Angabe zur Art des Krankenhauses</p> <p>d: Zuerst der Referenztest (R), anschließend der Indextest (I)</p>					

Tabelle 22: Basisdaten der Diagnosestudien

Studie	Anzahl nicht ausgewerteter Neugeborener <sup>(a)</sup>	Alter <sup>(b)</sup>	Geschlecht w/m (%) <sup>(c)</sup>	Population (laut Studienangabe)	Ausschlusskriterien
<b>Studien, die ein zweistufiges Screening (OAE und ABR) evaluierten</b>					
Kennedy 2005 (Wessex-Studie)	0	genaues Alter bei Screening unklar	keine Angabe	Neugeborene, 8 % mit RF	postnatal erworbene HST (zum Beispiel durch Meningitis)
<b>Studien, die OAE mit ABR verglichen</b>					
Abbott Gabbard 1999	0	15 Stunden	46/54	gesunde Neugeborene	keine
Dort 2000	41 (von 105) Neugeborene	31 Stunden	47/53	Neugeborene, WBN/SCN <sup>(d)</sup>	keine
Doyle 1997	0	24 Stunden	50/50	gesunde Neugeborene	Neugeborene (NICU)
Doyle 1998	0	24 Stunden	55/45	gesunde Neugeborene	keine Angabe
Jacobson 1994	7 (von 119) Neugeborene	unklar	41/59	stabile Neugeborene <sup>(e)</sup>	keine Angabe
Liao 1999	0	120 Stunden	46/54	Neugeborene ohne RF	keine
Luppari 1999	56 (von 500) Neugeborene <sup>(f)</sup>	89 Stunden	keine Angabe	alle Neugeborenen (auch mit Risikofaktoren)	keine
Reuter 1998	0 <sup>(g)</sup>	1–17 Tage, zumeist 48–120 Stunden	keine Angabe	Neugeborene	keine Angabe
<p>Erläuterung                      ABR: Auditory Brainstem Response. HST: Hörstörung. NICU: Neonatal Intensive Care Unit (Neugeborenen-Intensivstation). OAE: Otoakustische Emissionen. RF: Risikofaktor(en). SCN: Special Care Nursery (neonatologische Nachsorgestation). w: weiblich. m: männlich. WBN: Well-Baby Nursery (normale Entbindungsstation).</p> <p>a: Falls Anzahl &gt;0, dann in Klammern die Anzahl primär in die Studie eingeschlossener Neugeborener                      b: Mittelwert, soweit nicht anders angegeben                      c: Prozentangaben beziehen sich auf die Anzahl der primär in die Studie eingeschlossenen Neugeborenen                      d: Anteil der Kinder von der SCN: etwa zwölf Prozent                      e: Anteil der Kinder mit Risikofaktoren: etwa 56 Prozent                      f: Anzahl nicht untersuchter „Ohren“ bzw. einohrig untersuchter Kinder: 96/444 (21,6 %)                      g: Anzahl nicht untersuchter „Ohren“ bzw. einohrig untersuchter Kinder: 5/111 (4,5 %)</p>					

Tabelle 23: Beschreibung der diagnostischen Tests

Studie	Indextest	Referenztest	Schwellenwert (dB)	Durchführer (Qualifikation)	Räumlich-akustische Bedingungen
<b>Studien, die ein zweistufiges Screening (OAE und ABR) evaluierten</b>					
Wessex-Studie Kennedy 2005	S-TEOAE (ILO88) + A-ABR	Für Kinder mit positivem Screeningbefund: audiologische Untersuchungen im Alter von sechs bis zwölf Wochen; für alle Kinder: HVDT + intensive Nachverfolgung	40	keine Angabe	keine
<b>Studien, die OAE mit ABR verglichen</b>					
Abbott Gabbard 1999	S-TEOAE (ILO88, Quickscreen)	A-ABR (ALGO-2)	keine Angabe	I: erfahrene Audiologen R: geschultes oder Fachpersonal	Ruhiges Zimmer
Dort 2000	S-TEOAE (ILO88, Quickscreen) DPOAE (Otoscape 942)	A-ABR (Smartscreener)	40	keine Angabe	Ruhiges Zimmer
Doyle 1997	TEOAE (ILO88)	A-ABR (ALGO-1)	35	keine Angabe	Ruhiges Zimmer
Doyle 1998	TEOAE (ILO88)	A-ABR (ALGO-2)	35	keine Angabe	Ruhiges Zimmer
Jacobson 1994	TEOAE (ILO88)	A-ABR (ALGO-1) D-ABR (Navigator) <sup>(a)</sup>	35	keine Angabe	Normale Geräuschkulisse
Liao 1999	TEOAE (Celesta 503 Cochlear)	A-ABR (Amplaid MK-15)	40	keine Angabe	I: ruhiges Zimmer; R: schallisoliertes Zimmer
Luppari 1999	DPOAE (Virtual model 330) <sup>(b)</sup>	ABR (keine Angabe zu Gerät)	40	keine Angabe	Ruhiges Zimmer
Reuter 1998	TEOAE (ILO88), S-TEOAE (Echosensor)	A-ABR (ALGO-2)	35	keine Angabe	Ruhiges Zimmer
<p>Erläuterung</p> <p>(A-)ABR: (Automated) Auditory Brainstem Response. OAE: Otoakustische Emissionen. dB: Dezibel. HVDT: Health Visitor Distraction Test. I: Indextest. R: Referenztest. (S-)TEOAE: Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen bei Screeninggeräten. TEOAE: transitorisch evozierte otoakustische Emissionen</p> <p>a: Es wurde entweder die diagnostische oder die automatisierte Hirnstammaudiometrie als Referenztest verwendet; keine genaueren Angaben b: Es wurden zwei unterschiedliche Methoden („sweep“, „input/output“) verwendet</p>					

Tabelle 24: Studien- bzw. Publikationsqualität der Diagnosestudien

Studie	Überprüfung (Index-)Test-ergebnis <sup>(a)</sup>	Kontinuität Referenztest <sup>(b)</sup>	Auswertungseinheit <sup>(c)</sup>	Verblindung bzw. gegenseitig unabhängige Testdurchführung <sup>(d)</sup>	Darstellung und Dokumentation nicht interpretierbarer bzw. nicht durchgeführter Tests	Biometrische Qualität
Kennedy 2005 (Wessex-Studie)	(ja) <sup>(e)</sup>	nein	adäquat	nein	(ja) <sup>(f)</sup>	grobe Mängel
Abbott Gabbard 1999	ja	ja	adäquat	nein	keine <sup>(g)</sup>	grobe Mängel
Dort 2000	ja	ja	adäquat	nein	nein	grobe Mängel
Doyle 1997	ja	ja	inadäquat	nein	keine	grobe Mängel
Doyle 1998	ja	ja	inadäquat	nein	keine	grobe Mängel
Jacobson 1994	ja	ja	inadäquat	nein	nein	grobe Mängel
Liao 1999	ja	ja	inadäquat	nein	keine	grobe Mängel
Luppari 1999	ja	ja	adäquat	nein	nein	grobe Mängel
Reuter 1998	ja	ja	adäquat	nein	keine	grobe Mängel
<p>Erläuterung</p> <p>Diese Tabelle enthält eine Auswahl der insgesamt 14 Bewertungsaspekte für Diagnosestudien (siehe QUADAS [39]) sowie die Angabe zur „Auswertungseinheit“. HVDT: Health Visitor Distraction Test</p> <p>a: Abklärung des Ergebnisses des Indextests mit einem anderen Test (Referenztest) für die gesamte Stichprobe oder einen zufällig ausgewählten Teil der Stichprobe</p> <p>b: Verwendung desselben Referenztests unabhängig vom Ergebnis des Indextests</p> <p>c: Inadäquat, falls „Ohren“ verwendet wurden</p> <p>d: Bezieht sich auf beide Tests; einer von beiden Tests wird je nach Reihenfolge immer unabhängig vom anderen Test durchgeführt</p> <p>e: Die screennegativen Kinder sollten planmäßig alle den HVDT im Alter von acht Monaten durchlaufen, allerdings bleibt unklar, wie viele tatsächlich mit dem HVDT getestet wurden</p> <p>f: Intention-to-screen-Ansatz</p> <p>g: „Keine“ bedeutet, dass der Studie keine Hinweise auf in der Auswertung nicht berücksichtigte Kinder entnommen werden konnten</p>						

### 5.3.4 Ergebnisse zu Testgüte und zeitlichem Aufwand aus den Diagnosestudien

In acht der neun Studien wurde die Güte der **Messung otoakustischer Emissionen** (OAE) untersucht, in einer Studie ein sequenzielles Vorgehen (OAE/ABR). In allen Studien waren die Testgütekriterien entweder angegeben oder zu berechnen. Angaben zur Testdauer fanden sich in fünf Studien.

Die Definition positiver Testergebnisse, das heißt der Schweregrad der Hörstörung, der mit dem Test entdeckt werden soll, wurde dort, wo angegeben, relativ einheitlich zwischen den Studien mit einem Hörverlust von  $>35$ – $40$  Dezibel definiert. Jedoch können andere Parameter, die den Schwellenwert mitbestimmen, wie zum Beispiel der Signal-Rausch-Abstand, der prozentuale Anteil der Reproduzierbarkeit oder die überprüften Frequenzbereiche (in der Regel 500, 1000 und 2000 Hz) einen Teil der Varianz bewirkt haben. Zudem wurde die Sensitivität in vier der acht Studien, in denen OAE mit ABR verglichen wurden, auf Basis der untersuchten „Ohren“, in den übrigen Studien auf Basis der untersuchten Kinder berichtet.

Die absolute Dauer der Testdurchführung einschließlich Vor- und Nachbereitung schwankte zwischen fünf und 13 Minuten.

#### Studien zur diagnostischen Güte eines zweistufigen Screenings

Die einzige Studie, die Daten zur diagnostischen Güte eines zweistufigen Screenings (OAE und ABR) liefert, ist die Wessex-Studie. Auch wenn keine Nachbeobachtung der screen-negativen Kinder im eigentlichen Sinn erfolgte, kann davon ausgegangen werden, dass eine Identifizierung zumindest eines Teils fälschlicherweise negativ getesteter Kinder sichergestellt war, sodass eine Schätzung der Sensitivität ermöglicht wird, die allerdings immer noch zu optimistisch sein wird. Zwei Kinder mit negativem Screeningbefund fielen später mit einer Hörstörung auf, sieben Kinder wurden zusätzlich als hörgestört diagnostiziert, hatten jedoch nicht am Screening teilgenommen.

Die (zu) optimistische Schätzung der **Sensitivität des zweistufigen Screenings** beträgt somit  $22/24$  (0,917; 95%-Konfidenzintervall: 0,742–0,977), das heißt etwa 92 von 100 Kindern mit einer Hörstörung wiesen tatsächlich einen positiven Screeningbefund auf. Die **Spezifität** beträgt 0,985 (95%-Konfidenzintervall: 0,983–0,987).

Die **Programmsensitivität** unter Berücksichtigung der nicht am Screening teilnehmenden Kinder (Intention-to-screen) beträgt entsprechend  $22/31$  (0,710; 95%-Konfidenzintervall: 0,520–0,858), das heißt, es werden annähernd 30 Prozent der hörgeschädigten Kinder nicht durch das Programm entdeckt. Die **Programmspezifität** verändert sich dagegen kaum, da die nicht gescreenten Kinder gleichermaßen in Zähler und Nenner eingehen. Das Risiko einer

Hörstörung ist für Kinder, die nicht am Screening teilnahmen beziehungsweise deren Eltern eine Teilnahme ablehnten, leicht erhöht (1,6 pro 1.000 versus 1,1 pro 1.000;  $p = 0,344$ ).

### **Studien zur diagnostischen Güte der otoakustischen Emissionen**

Für den Vergleich von OAE mit der (automatisierten) Hirnstammaudiometrie schwanken die Werte für die Sensitivität zwischen 0,50 und 1,0 und für die Spezifität zwischen 0,49 und 0,97. Neben der großen Heterogenität macht allein die Verwendung unterschiedlicher Auswertungseinheiten (Neugeborene beziehungsweise „Ohren“) eine quantitative Zusammenfassung der Ergebnisse im Rahmen einer Meta-Analyse obsolet. Allerdings erklärt auch der Unterschied in den Auswertungseinheiten nicht die zu beobachtende Heterogenität. Im Hinblick auf die Sensitivität ist die Zahl der Kinder mit einem auffälligen ABR-Befund (Prävalenz) zu niedrig, um auch nur annähernd robuste Schätzungen zu ermöglichen, unter anderem erkennbar an den breiten Konfidenzintervallen. Es ist dennoch erkennbar, dass die Übereinstimmung zwischen den beiden Screeningmethoden nicht optimal ist. Da aber der in den Studien verwendete Referenztest (ABR) selbst mit einer deutlichen Fehlerrate behaftet ist [118], lässt sich aus den Daten nicht ableiten, ob durch die zumeist relativ geringe Spezifität der OAE-Messung nur tatsächlich falsch-positive Ergebnisse resultieren und ob – umgekehrt – durch die zumeist geringe Sensitivität tatsächlich hörgeschädigte Kinder übersehen werden.

In den Abbildungen 4 und 5 sind die Ergebnisse für eine Orientierung graphisch veranschaulicht. Auf eine weitere tabellarische Auflistung und die Ableitung von prädiktiven Werten wird auf Grund der methodischen Probleme verzichtet.

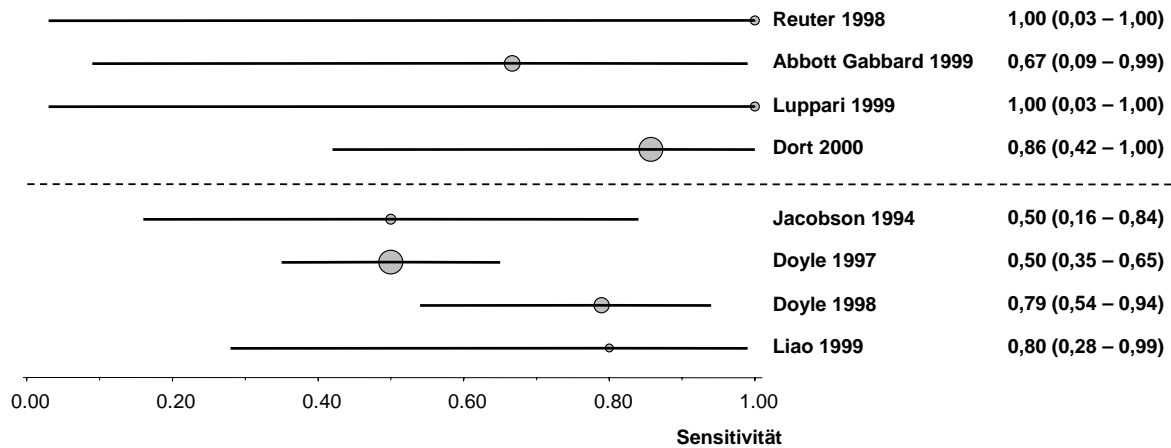


Abbildung 4: Sensitivität OAE versus ABR

Erläuterungen

OAE: Otoakustische Emissionen. ABR: Auditory Brainstem Response. TEOAE: Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen

Die ersten vier Studien (oberhalb der gestrichelten Linie) betrachteten Kinder, die restlichen vier Studien „Ohren“ als Auswertungseinheiten. Die Fläche der Kreise entspricht dem Gewicht der jeweiligen Studie, getrennt für die beiden Arten von Auswertungseinheiten und gemessen an der Fallzahl. In Klammern jeweils Angabe von 95%-Konfidenzintervallen.

Werte bei Reuter 1998 für Echoscreen; Werte bei Abbott Gabbard 1999 für einen Signal-Rausch-Abstand von sechs dB („strenges Kriterium“); Werte bei Dort 2000 für TEOAE

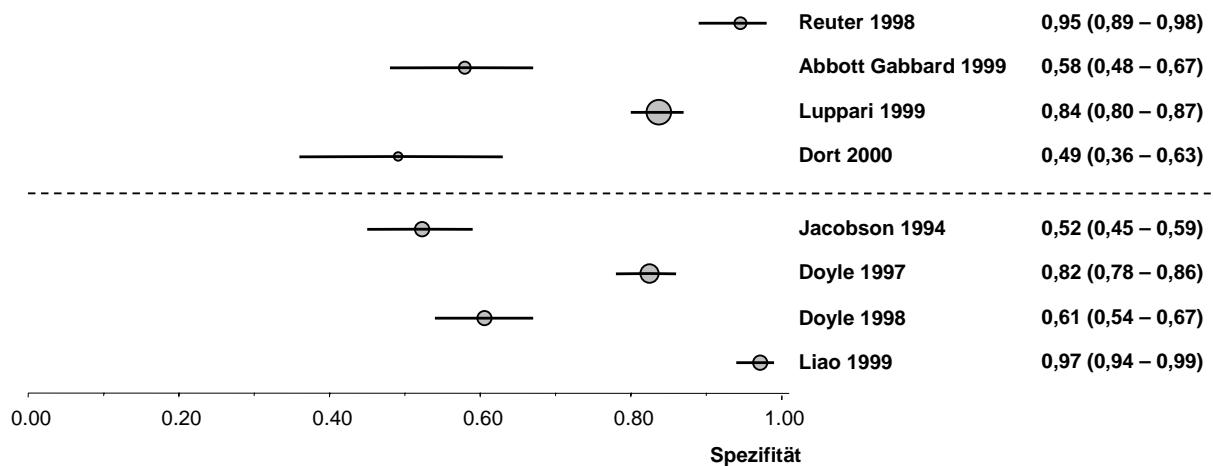


Abbildung 5: Spezifität OAE versus ABR

Erläuterungen

OAE: Otoakustische Emissionen. ABR: Auditory Brainstem Response. TEOAE: Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen

Die ersten vier Studien (oberhalb der gestrichelten Linie) betrachteten Kinder, die restlichen vier Studien „Ohren“ als Auswertungseinheiten. Die Fläche der Kreise entspricht dem Gewicht der jeweiligen Studie, getrennt für die beiden Arten von Auswertungseinheiten und gemessen an der Fallzahl. In Klammern jeweils Angabe von 95%-Konfidenzintervallen.

Werte bei Reuter 1998 für Echoscreen; Werte bei Abbott Gabbard 1999 für einen Signal-Rausch-Abstand von sechs dB („strenges Kriterium“); Werte bei Dort 2000 für TEOAE



## Zeitaufwand

Nur aus zwei Studien lassen sich Angaben zum Zeitaufwand für den Vergleich von OAE und ABR entnehmen. In einer dieser beiden Studien (Dort 2000) ist der zeitliche Aufwand für die OAE-Messung deutlich geringer im Vergleich zur ABR-Messung (Mittelwert 11,0 [für TEOAE] versus 18,5 Minuten), allerdings fehlt hier die Angabe eines Variabilitätsmaßes, was nur eine sehr eingeschränkte Interpretation zulässt; in der anderen Studie zeigt sich praktisch kein Unterschied (12,5 versus 11,5 Minuten). In den übrigen drei Studien, in denen Daten zum zeitlichen Aufwand allein für die OAE-Messung berichtet wurden, schwanken diese zwischen im Mittel 5,2 und 13,0 Minuten (vergleiche Tabelle 25). Bei der Interpretation der Ergebnisse müssen zudem die jeweils verwendete Berechnungsgrundlage (zum Beispiel Anzahl wiederholter Messungen, Zeit für die Dokumentation und Rückmeldung des Ergebnisses) und der Zeitpunkt der Studiendurchführung [119] berücksichtigt werden.

Tabelle 25: Ergebnisse aus den Diagnosestudien zur Testdauer: OAE versus ABR

Studie	Mittlere Testdauer <sup>(a)</sup>	
	OAE	ABR
Abbott Gabbard 1999	12,8 Minuten (10,2 Minuten)	11,5 Minuten (8,3 Minuten)
Dort 2000	TEOAE: 11,0 Minuten DPOAE: 10,5 Minuten	18,5 Minuten
Doyle 1997	13,0 Minuten (Spannweite: 4,0–40,0 Minuten)	keine Angabe
Doyle 1998	5,2 Minuten	keine Angabe
Jacobson 1994	keine Angabe	keine Angabe
Liao 1999	keine Angabe	keine Angabe
Luppari 1999	6,1 Minuten <sup>(b)</sup>	keine Angabe
Reuter 1998	keine Angabe	keine Angabe
Erläuterung		
ABR: Auditory Brainstem Response. DPOAE: Distorsionsprodukte otoakustischer Emissionen. OAE: Otoakustische Emissionen. TEOAE: Transitorisch evozierte otoakustische Emissionen		
a: Angabe von Mittelwert und Standardabweichung (in Klammern), sofern berichtet		
b: Je Ohr für eine Stichprobe von 100 „Ohren“		

#### **5.4 Zusammenfassung der Ergebnisse zu den Bereichen Screening, Behandlung und Diagnostik**

Dieser Bericht umfasst die Ergebnisse von Studien, aus denen eine relativ zuverlässige Aussage zum Nutzen eines universellen Neugeborenenhörscreenings (UNHS) abgeleitet werden kann. Dies sind (a) Screeningstudien, die ein Vorgehen mit UNHS mit einem Vorgehen ohne UNHS verglichen, jeweils für Kinder mit Hörstörungen, (b) Behandlungsstudien, in denen der Nutzen einer frühzeitigen im Vergleich zu einer spät(er)en Behandlung untersucht wurde und (c) Diagnosestudien, die die Testgüte von zwei für das Neugeborenenhörscreening relevante Verfahren untersuchten. Um die Machbarkeit und Akzeptanz eines universellen Neugeborenenhörscreenings in Deutschland beurteilen zu können, wurden zusätzlich Modellprojektberichte deutscher Programme zum Neugeborenenhörscreening miteinbezogen.

Durch eine umfassende systematische Recherche in bibliographischen Datenbanken und weiteren Quellen wurden letztlich nur insgesamt 15 Studien identifiziert, die unter Vorbehalt belastbare Aussagen zum Nutzen eines Universellen Neugeborenenhörscreenings zulassen. Dabei handelte es sich um zwei Screeningstudien, vier Behandlungsstudien und neun Diagnosestudien. Keine der Screening- oder Behandlungsstudien war randomisiert. Die Studien waren größtenteils retrospektive Kohortenstudien und von eingeschränkter Qualität, sodass die Ergebnisse mit Vorsicht zu interpretieren sind. Bei den Diagnosestudien war insbesondere die Tatsache, dass – bis auf eine Ausnahme – die nicht als definitiver „Goldstandard“ geeignete (automatisierte) Auswertung von Hirnstammpotenzialen (A-ABR) als Referenzstandard eingesetzt worden war, dafür verantwortlich, dass eine nur grobe Schätzung der Güte der relevanten diagnostischen Verfahren erfolgen konnte.

Die zwei identifizierten Screeningstudien [5,40,41] weisen tendenziell auf einen Vorteil der bei einem Screening entdeckten Kinder mit Hörstörung hinsichtlich der Sprachentwicklung in einem Alter von (durchschnittlich) drei beziehungsweise acht Jahren hin im Vergleich zu Kindern, deren Hörstörung außerhalb eines gezielten Screeningprogramms entdeckt wurde. Die Chancen auf eine normale Sprachentwicklung erscheinen für gescreente Kinder höher, möglicherweise vermittelt durch eine frühzeitigere diagnostische Abklärung dieser Kinder. Daten zu anderen und möglicherweise längerfristigen patientenrelevanten Zielgrößen (zum Beispiel zu Lebensqualität, psychischer Gesundheit, Zufriedenheit, schulischer und beruflicher Entwicklung) liegen nicht vor. Auch zu potenziell schädlichen Aspekten eines Screenings können auf Grund einer nur unzureichenden Datenlage keine belastbaren Aussagen getroffen werden.

Die vier einbezogenen Behandlungsstudien, die frühzeitig mit einem Hörgerät oder einem Cochlea-Implantat versorgte Kinder mit spät(er) versorgten Kindern verglichen, liefern

ebenfalls Hinweise dafür, dass eine frühere Behandlung vorteilhaft sein könnte. Jedoch haben auch diese Studien eine mitunter sehr eingeschränkte Qualität.

Die im Rahmen eines universellen Neugeborenenhörscreenings einsetzbaren Testverfahren S-OAE und A-ABR sind nicht an ausreichend großen Stichproben der für ein universelles Neugeborenenhörscreening relevanten Zielgruppe – hauptsächlich gesunde Neugeborene – evaluiert. Zur diagnostischen Güte eines zweistufigen Screenings konnte nur eine Studie identifiziert werden. Die Ergebnisse zeigen eine relativ hohe Spezifität (98,5 %), die Sensitivität fällt mit 91,7 Prozent geringer aus. Berücksichtigt man Kinder, die trotz Angebot nicht an einem Screeningprogramm teilgenommen haben, etwa 17 Prozent, so sinkt die Sensitivität des Screeningprogramms auf 71,0 Prozent (95%-Konfidenzintervall: 52 %-86 %). Das bedeutet, dass annähernd drei von zehn Kindern mit profunder Hörstörung nicht durch das Screeningprogramm entdeckt wurden. Die weiteren einbezogenen Diagnosestudien erlauben nur einen Vergleich der Güte der Messung otoakustischer Emissionen im Vergleich zur Auswertung auditorischer Hirnstammpotenziale. Die Güte der OAE variiert sehr zwischen den Studien; eine verlässliche Aussage ist auf Basis dieser Datenlage nicht möglich.

Aus den insgesamt sechs ergänzend einbezogenen Berichten zu deutschen Modellprojekten zum Neugeborenenhörscreening wird deutlich, dass ein universelles Neugeborenenhörscreening auch in Deutschland auf breite Akzeptanz stößt, wie man an der sehr niedrigen Rate von Eltern ablesen kann, die die Teilnahme ihrer Kinder am Screening ablehnten. Die logistischen Voraussetzungen sind prinzipiell gegeben. Jedoch erwies sich teilweise die Umsetzung als schwierig, was sich bei einigen Modellprojekten in vergleichsweise niedrigen Erfassungsraten (bezogen auf alle Geburten einer Region) und/oder hohen Verlustraten bei der Nachverfolgung äußerte. Ein gut funktionierendes und damit vermutlich aufwendiges „Tracking“ der beim (Primär-)Screening zunächst als auffällig identifizierten Kinder erscheint dabei von herausragender Bedeutung.

## **6 DISKUSSION**

Im Folgenden werden wesentliche Diskussionspunkte aus dem Stellungnahmeverfahren zum Vorbericht erläutert. Daran anschließend werden relevante Ergebnisse zu einzelnen Aspekten des universellen Neugeborenenhörscreenings bewertet und diskutiert. Das im Rahmen des vorliegenden Berichts verfolgte Vorgehen, die Art der einbezogenen Studien und die Schlussfolgerungen unterscheiden sich teilweise von anderen HTA-Berichten und systematischen Übersichtsarbeiten zum Thema. Relevante Diskrepanzen hinsichtlich der einbezogenen Studien oder der getroffenen Empfehlungen werden diskutiert.

### **Anhörung zum Vorbericht**

Im Rahmen der schriftlichen Anhörung zum Vorbericht der vorliegenden Nutzenbewertung gingen insgesamt 14 Stellungnahmen ein, die den formalen Anforderungen entsprachen (siehe Anhang H). Alle 20 Repräsentanten dieser Stellungnahmen wurden zu einer mündlichen wissenschaftlichen Erörterung unklarer Aspekte eingeladen. Von diesen nahmen 16 Teilnehmer die Einladung an und vertraten insgesamt zwölf der 14 eingereichten Stellungnahmen (siehe Anhang F).

In den Stellungnahmen wurden 64 wissenschaftliche Publikationen genannt (siehe Anhang G). Keine dieser genannten Arbeiten erfüllte jedoch die im Berichtsplan definierten Einschlusskriterien für die Nutzenbewertung. Die Ausschlussgründe waren:

- 21 Kohortenstudien: keine Betrachtung patientenrelevanter Zielgrößen bzw. keine Angabe diagnostischer Kenngrößen zur Testgenauigkeit;
- sieben Kohortenstudien: keine adäquate Kontrolle von Störgrößen;
- vier Kohortenstudien: keine (zeitlich parallele) Kontrollgruppe;
- 13 Studien: keine relevante Zielpopulation (keine angeborenen Hörstörungen);
- vier Konsensuspapiere;
- zwei Kohortenstudien zum Vergleich einer frühzeitigen mit einer spät(er)en Behandlung, die bereits im Vorbericht berücksichtigt wurden, und
- 13 Artikel mit Hintergrundinformationen.

In den Stellungnahmen kristallisierten sich drei wesentliche inhaltliche Diskussionspunkte heraus. Dies waren (a) die Einschlusskriterien im Hinblick auf untersuchte Zielgrößen und Studiendesign, (b) der organisatorische Ablauf eines universellen Neugeborenenhörscreenings als solcher sowie (c) die Abwägung von potenziellem Nutzen und Schaden eines universellen Neugeborenenhörscreenings.

### *Zielgrößen*

In den Stellungnahmen und der mündlichen wissenschaftlichen Erörterung wurde darauf hingewiesen, dass Zielgrößen, wie zum Beispiel Sprachentwicklung oder Lebensqualität, zur Bewertung des Nutzens eines universellen Neugeborenenhörscreenings zwar sinnvoll seien, auf Grund fehlender oder begrenzter Daten zu diesen Bereichen aber auch das Diagnosealter als valides Surrogat berücksichtigt und normative Daten zur Hörentwicklung herangezogen werden sollten. Darüberhinaus wurde auf weitere aus Sicht der Stellungnehmenden relevante Studien verwiesen (siehe Anhang G).

„Hörvermögen“ war von vorneherein als Zielgröße dieses Berichts genannt. Allerdings waren den eingeschlossenen Studien – wie in den Abschnitten 5.1.4.2 und 5.2.4 dargestellt – zumeist keine Daten zu entnehmen.

Ein früheres Diagnosealter an sich ist kein ausreichendes Argument für den Nutzen eines universellen Neugeborenenhörscreenings, solange nicht belegt ist, dass diese Vorverlegung des Diagnosealters mit Vorteilen im späteren Leben einhergeht. Auch wenn ein Screening zu einer früheren Diagnose führt, ist das nur dann als sinnvoll anzusehen, wenn eine frühere Behandlung aus Patientensicht nützlich ist. Die Klärung der Frage, ob Diagnose und Behandlung durch ein universelles Neugeborenenhörscreening vorverlegt werden, hat dennoch Bedeutung. Wäre das nämlich nicht der Fall, würde ein notwendiges Argument für die Einführung eines universellen Neugeborenenhörscreenings wegbrechen. Aus diesem Grund wurden für diesen Bericht auch deutsche Hörscreening-Projekte daraufhin untersucht, inwieweit sie eine Vorverlegung des Diagnosealters bewirkt haben und ob nach einer Diagnose zeitnah eine Behandlung erfolgte.

Der Einfluss des Alters eines Kindes mit Hörstörung auf den Nutzen einer Behandlung lässt sich grundsätzlich auch außerhalb von Screeningstudien abschätzen. In die vorliegende Nutzenbewertung wurden daher zusätzlich auch Studien einbezogen, die eine früh(er)e mit einer spät(er)en Intervention bei Kindern mit angeborenen Hörstörungen verglichen. Die in den Stellungnahmen genannten 23 Studien, in denen patientenrelevante Zielgrößen erfasst wurden, entsprechen in ihrem Studiendesign aber nicht den in Abschnitt 4.1.5 definierten Einschlusskriterien: In elf Studien wurde keine Population mit angeborener Hörstörung untersucht, in acht Studien wurden potenzielle Störgrößen nicht adäquat berücksichtigt, und bei vier Studien wurde keine (zeitlich parallele) Kontrollgruppe mitbeobachtet (siehe Anhang G: Liste der in den Stellungnahmen genannten Literatur). Wegen dieser Eigenschaften können die Studien keine Auskunft geben, ob beobachtete Unterschiede wirklich auf den Zeitpunkt der Intervention zurückzuführen sind oder alternativ zum Beispiel auf eine unbeabsichtigte Selektion der teilnehmenden Kinder.

### *Studiendesign*

Screening-Untersuchungen sind anfällig für eine Reihe von subtilen Verzerrungen [120,121]. International herrscht deshalb grundsätzlich Konsens, dass kontrollierte Studien der gesamten Screeningkette, am besten mit Randomisierung oder anderen Methoden der fairen Gruppenzuteilung, die beste Grundlage zur Messung von Nutzen und Schaden sind.

In einigen Stellungnahmen wurde ein solches Studiendesign als ethisch bedenklich eingeschätzt. Als wesentlicher Grund für diese Bedenken wurden die von vielen Stellungnehmenden selbst beobachteten und in der Literatur beschriebenen Entwicklungsbeeinträchtigungen von hörgeschädigten im Vergleich zu hörgesunden Kindern aufgeführt. Die Stellungnehmenden waren auch überzeugt, dass die physiologische Theorie zutrifft, wonach es für die optimale Reifung der Hörentwicklung im Kindesalter nur ein begrenztes Zeitfenster gibt. Von einigen Stellungnehmenden wurde auch eine Beweislastumkehr gefordert, in dem Sinne, dass der Nutzen eines universellen Neugeborenenhörscreenings solange als belegt zu gelten habe, solange nicht Studien das Gegenteil zeigten.

In die vorliegende Nutzenbewertung wurden derzeit vorhandene Daten einschließlich nicht randomisierter retrospektiver Studien einbezogen. Entgegen der Einschätzung der Stellungnehmenden zeigen jedoch nicht alle einbezogenen Studien einen eindeutigen und positiven Zusammenhang zwischen frühzeitiger Behandlung und langfristiger Entwicklung. Daraus ergibt sich keine zuverlässige Basis für die Abschätzung eines Nutzens. Gleichzeitig sind nur in geringem Ausmaß Informationen zu potenziellen schädlichen Wirkungen eines Screeningprogramms oder einer frühzeitigen Behandlung verfügbar. Die Annahme vieler Stellungnehmenden, dass ein universelles Neugeborenenhörscreening keinen relevanten Schaden verursachen könne, ist also nicht durch belastbare Evidenz belegt.

Für die Frage der Angemessenheit einer Studie, bei denen Teilnehmern bewusst eine Intervention vorenthalten wird, muss auch die Tragweite potenzieller Vor- und potenzieller Nachteile abgewogen werden. Auf der Seite des potenziellen Nutzens steht die Hoffnung auf die Vermeidung oder zumindest Begrenzung einer lebenslangen Benachteiligung. Aus der Prävalenz angeborener Hörstörungen lässt sich ableiten, dass ein bis drei pro 1.000 untersuchten Kindern diesen Vorteil haben könnten. Eine Besonderheit des Hörscreenings ist, dass eine spätere Intervention möglicherweise weniger wirksam ist.

Auf der Seite potenzieller Schäden stehen milde Belästigungen durch unnötige Untersuchung für die große Mehrzahl (997 bis 999 von 1000) hörgesunder Kinder und die Konsequenzen möglicher falscher Befunde. Im Vergleich zu anderen Screeninguntersuchungen erscheint das Schadenspotenzial eines universellen Neugeborenenhörscreenings jedoch begrenzt: Die Untersuchung ist nicht invasiv, die Akzeptanzrate durch Eltern hoch. Größere Bedeutung haben falsch-positive Screeningbefunde, von denen bis zu 40 von 1000 Kindern betroffen sein können, sofern die empfohlene Refer-Rate von vier Prozent [31,34] erfüllt wird; bei höheren

Refer-Raten kann die Zahl der Kinder mit falsch-positiven Screeningbefunden auch höher liegen. Das Ausmaß der Verunsicherung der Eltern durch falsche Befunde hängt von der Art der Aufklärung und Betreuung sowie der Qualität des Programms ab (siehe DIMDI-Update [18]). Eine sachgerechte Aufklärung über die Bedeutung und Grenzen eines Screeningbefunds muss integraler Bestandteil eines Programms sein. Im ungünstigsten Fall könnte ein falsch-positiver Befund zu einer „Übertherapie“ von hörgesunden Kindern führen. Den eingeschlossenen Studien konnten keine Angaben entnommen werden, ob oder wie häufig es solche Fälle gibt. Aber selbst wenn ein falsch-positiver Befund zu einer unnötigen Hörgeräteversorgung eines hörgesunden Kindes führen würde, wäre das reversibel. Bei der Versorgung mit Cochlea-Implantat ist der mögliche Schaden durch eine prinzipiell zwar richtige, aber erfolglose Therapie zu berücksichtigen, zum Beispiel durch den Eingriff als solchen. Vor dem Hintergrund dieser Abwägung und der Tatsache, dass die Fachgesellschaften sich bereits öffentlich für ein universelles Neugeborenenhörscreening ausgesprochen haben, erscheint es fraglich, dass ausreichend viele Eltern einer Randomisierung zustimmen würden.

Als problematisch ist der von den Stellungnehmenden favorisierte zeitlich nicht parallele Vergleich anzusehen – beispielsweise ein Vergleich des Anteils hörgeschädigter Kinder in Regelschulen vor und nach Einführung eines universellen Neugeborenenhörscreenings oder auch von hörgeschädigten Kindern, die entweder früh oder spät(er) behandelt wurden. Insbesondere können sich Änderungen in der pädagogischen Konzeption der (schulischen) Integration hörgeschädigter Kinder erheblich auf diese Zielgröße auswirken. Aus diesem Grund war ein Vergleich von zeitlich vergleichbaren Gruppen ein explizites Einschlusskriterium für diesen Bericht (vergleiche Berichtsplan [43] und Abschnitte 4.1.1 und 4.1.2 *Studientypen*). Die Publikationen Diller 2006a [122] und 2006b [123] konnten nicht eingeschlossen werden, weil sie dieses Kriterium nicht erfüllten.

Auch ein Einschluss dieser beiden Publikationen hätte die Schlussfolgerungen dieses Berichts nicht geändert. Zwar wurde die Publikation Diller 2006a [122] von Stellungnehmenden als Beleg angeführt, dass eine frühe Versorgung mit einem Cochlea-Implantat (Alter: 0,1–2,11 Jahre) die Chancen für eine Regeleinschulung verbessere. Allerdings zeigt eine eigene Analyse der Daten keinen statistisch signifikanten Unterschied zwischen den Gruppen, wenn die Anteile der Kinder mit „regelmäßiger Platzierung“ (Besuch von Regelkindergarten oder –schule, Vorklasse oder Berufsschule) mit denen mit „nicht regelmäßiger“ Platzierung (Besuch eines Sonderkindergartens, einer Schule für Hörgeschädigte, einer Schule für Sprachbehinderte, Frühförderung) verglichen wurden. Die Publikation Diller 2006b [123] vergleicht die Beschulungssituation hörgeschädigter Kinder in Deutschland zu zwei unterschiedlichen Zeitpunkten (1994 versus 2004). Sie kommt zu der Schlussfolgerung, dass im Jahre 2004 ein größerer Anteil dieser Kinder in Regelschulen eingeschult wurde. Eine zeitliche Zunahme des Anteils hörgeschädigter Kinder in Regelschulen (ggf. durch eine veränderte Situation in der Frühförderung) lässt sich hieraus nicht ableiten beziehungsweise

erkennen. Auch die Daten des Berufsverbandes Deutscher Hörgeschädigtenpädagogen sind wegen methodischer Aspekte kein Beleg für einen Vorteil früh(er) versorgter Kinder im Vergleich zu später versorgten hinsichtlich der kognitiven Entwicklung beziehungsweise Regeleinschulung.

#### *Modellablauf eines universellen Neugeborenenhörscreenings*

Ein weiterer Kritikpunkt in den Stellungnahmen war, dass die in verschiedenen Konsenspapieren zum universellen Neugeborenenhörscreening festgelegte Vorgehensweise [30,33,34,38] im Bericht in dem Kapitel über die deutschen Modellprojekte (Abschnitt 5.1.5) nicht deutlich dargestellt worden sei. Danach sei für das Screening ein dreistufiges Vorgehen vorgesehen. Außerdem seien einheitliche Kriterien für das Alter bei Diagnosesicherung (bis zum 3. Lebensmonat) und Behandlungsbeginn (bis zum 6. Lebensmonat) definiert.

Die Analyse der Berichte der deutschen Modellprojekte zeigt jedoch, dass es bei der Umsetzung dieser Vorgaben eine deutliche Variabilität gab, die im vorliegenden Bericht transparent dargestellt werden sollte. Die bislang unternommenen Bemühungen einzelner Bundesländer und Kliniken, ein universelles Neugeborenenhörscreening in einem engen finanziellen Rahmen zu implementieren, werden gewürdigt. Die Berichte der Modellprojekte bekräftigen aber gerade, dass die Art der Umsetzung eines universellen Neugeborenenhörscreenings deutlichen Einfluss auf verschiedene Indikatoren für die Qualität eines solchen Programms hat (vergleiche auch Abschnitt *Qualitätssicherungsmaßnahmen im Rahmen eines universellen Neugeborenenhörscreenings*).

#### **Können angeborene kindliche Hörstörungen durch ein universelles Neugeborenenhörscreening frühzeitig diagnostiziert und behandelt werden?** (Vergleiche Tabelle 6 und Abschnitt 5.1.4)

Die Annahme, dass durch ein universelles Neugeborenenhörscreening der Diagnosezeitpunkt einer angeborenen kindlichen Hörstörung vorverlegt werden kann, wird durch die Ergebnisse aus den Modellprojekten und durch die zwei einbezogenen Screeningstudien (Kennedy 2006, Yoshinaga-Itano 2001) gestützt. Die Chancen einer frühzeitigen diagnostischen Abklärung sind bei gescreenten Kindern deutlich höher als bei nicht gescreenten Kindern. Damit sollten sich, sofern die strukturellen Voraussetzungen gegeben sind, die Chancen einer hinreichend frühzeitigen Behandlung ebenfalls erhöhen. In den einbezogenen Modellprojektberichten wurden, sofern dies den Berichten zu entnehmen war, die meisten gescreenten Kinder, deren Hörstörung im Rahmen des Screenings entdeckt wurde, innerhalb der ersten drei oder zumindest der ersten sechs Lebensmonate diagnostiziert und behandelt. Andere HTA-Berichte bestätigen die Vorverlegung des Diagnose- und Behandlungszeitpunktes durch ein universelles Neugeborenenhörscreening [2,11,18].



Die Studien dokumentieren aber teilweise auch sehr hohe Raten von initial im Screening auffälligen Kindern, die dann nicht weiter nachverfolgt wurden. In der Kennedy-Studie (2006) betrug die Zeitspanne zwischen Diagnosestellung und Versorgung mit Hörgerät schätzungsweise fünf Monate [5]. Und auch vom Modellprojekt Hannover wird berichtet, dass bei einem relevanten Anteil der Kinder aus der Screeningregion erst relativ spät nach der Diagnose mit einer Behandlung begonnen wurde. Dieses Ergebnis zeigt, dass ein substanzieller Nutzen des Screenings für Kinder mit einer Hörstörung nur dann erwartet werden kann, wenn organisatorisch sichergestellt ist, dass es in der Kette „Verdacht-Diagnose-Behandlung“ keine unnötigen Verzögerungen gibt und dass sie vor allem nicht unterbrochen wird.

*Gesamtbewertung:* Es gibt Hinweise darauf, dass durch ein universelles Neugeborenenhör-screening der Zeitpunkt der Diagnose einer Hörstörung vorgezogen werden kann.

**Welchen Nutzen hat eine möglichst frühzeitige Behandlung von Hörstörungen?**  
(Vergleiche Abschnitte 5.1.3 und 5.2.3)

Nach Bewertung der eingeschlossenen Studien hat dieser Bericht keine sicheren Beweise dafür gefunden, dass eine frühzeitige Behandlung für Kinder mit Hörstörungen von Nutzen ist.

Studien mit dem dafür nötigen randomisierten Design, ausreichender Größe und Laufzeit und guter Qualität sind bislang nicht publiziert. Ein Grund mag in der Tatsache liegen, dass der Vergleich des patientenrelevanten Nutzens verschiedener Behandlungsstrategien bei Hörstörungen wesentlich komplexer und aufwendiger ist als beispielsweise der Vergleich von Arzneimitteln. Weil es zur Behandlung von Hörstörungen oder zum universellen Neugeborenenhörscreening möglicherweise nie definitive Studien geben wird, hat dieser Bericht explizit Studientypen eingeschlossen, die auf Grund ihres Konzeptes zwar Hinweise, aber letztendlich keine sicheren Beweise liefern können.

Vordergründig betrachtet eine Vielzahl publizierter Arbeiten den möglichen Nutzen eines frühzeitigen Behandlungsbeginns hörgeschädigter Kinder. Darunter sind aber nur wenige Studien mit ausreichender Qualität, die eine belastbare Dateninterpretation zulassen. Im Rahmen des vorliegenden Berichts konnten Ergebnisse aus zwei Screeningstudien und vier Behandlungsstudien zur Beantwortung dieser Frage herangezogen werden. Tendenziell liefern fünf der sechs Studien Hinweise darauf, dass eine frühzeitige Versorgung für Kinder mit Hörstörungen im Hinblick auf die sprachliche Entwicklung von Vorteil ist. Allerdings fallen die Vorteile einer frühzeitigeren Behandlung in Studien besserer Qualität kleiner aus als in den Studien mit groben Mängeln.

Die Ergebnisse dieser Studien sind generell mit Vorsicht zu interpretieren, insbesondere auf Grund möglicher Selektionsmechanismen. In keiner der beiden Screeningstudien gibt es

konkrete Angaben über die Anzahl und Charakteristika der in der Auswertung nicht berücksichtigten Kinder. Dies wäre jedoch notwendig, um beispielsweise anhand von Sprachvermögen und -verständnis dieser Kinder abschätzen zu können, ob und wie die Auswahl der Kinder die Ergebnisse verzerrt haben könnte. Interessant ist ein Befund der Studie Kennedy 2006: Die Autoren haben die Ergebnisse der Kinder mit Hörstörungen aus zwei Perspektiven ausgewertet. Einerseits vergleichen sie die Sprachentwicklung der Kinder aus der gescreenten Gruppe mit der der Kinder aus der nicht beziehungsweise in einem späteren Lebensalter gescreenten Gruppe. Andererseits vergleichen sie Kinder, deren Hörstörung bis zu einem Alter von neun Monaten diagnostiziert wurde, mit später diagnostizierten und behandelten Kindern. Bemerkenswert ist, dass der Vergleich nach Diagnosealter auf größere Vorteile zugunsten einer frühzeitigen Diagnose hinweist als der Vergleich von im Screening entdeckten und außerhalb eines Screenings entdeckten Kindern. Auch dieser Befund deutet darauf hin, dass Screening nicht ohne weiteres mit frühzeitiger Versorgung gleichgesetzt werden kann.

In den vorliegenden Bericht wurden weitere vier Studien eingeschlossen, in denen Kinder mit früher und später Behandlung einer Hörstörung verglichen wurden. Diese Studien zeichnen sich dadurch aus, dass es den Versuch gab, Störgrößen adäquat zu kontrollieren. Auch hier kann jedoch nicht mit Sicherheit ausgeschlossen werden, dass andere Faktoren als der Zeitpunkt des Behandlungsbeginns zu Vorteilen der frühzeitig versorgten Kinder geführt haben. Die Frage, aus welchen Gründen bei den spät(er) behandelten Kindern eine frühzeitige Versorgung versäumt wird, scheint hier entscheidend. Die genannten Gründe erschweren es, Effekte durch eine frühe Behandlung von denen durch die Behandlung selbst abzugrenzen.

Einige Studien liefern Hinweise auf weitere entscheidende Einflussfaktoren, die die Effekte einer frühzeitigen Behandlung überlagern können. Auch hier gab es teilweise widersprüchliche Ergebnisse. Moeller 2000 [103] betont den Stellenwert von elterlichem Engagement und elterlicher Beteiligung in Bezug auf die Sprachentwicklung. Dies sei noch wesentlicher als das Versorgungsalter. Der Schweregrad der Hörstörung hingegen habe keinen Einfluss. Dem widersprechen die Ergebnisse einer vor kurzem publizierten prospektiven Kohortenstudie (Wake 2005) [104], die schlussfolgert, dass weniger die frühzeitige Versorgung, sondern vielmehr der Schweregrad der Hörstörung entscheidend sei. Anzumerken ist jedoch, dass lediglich elf der insgesamt 88 in Wake 2005 untersuchten Kinder bis zu dem postulierten kritischen Alter von sechs Monaten behandelt wurden. Es ist deshalb fraglich, ob die Studie überhaupt ausreichende Teststärke besitzt, um die Bedeutung einer sehr frühzeitigen Versorgung zu prüfen.

*Lässt sich ein optimales Alter für die Versorgung von Kindern mit Hörstörungen identifizieren?*

Ein Argument für ein frühes Hörscreening ist das physiologische Modell, nach dem sich das Gehör in den ersten sechs Lebensmonaten entscheidend weiterentwickelt und für diese

Entwicklung eine weitgehend normale akustische Stimulation notwendig ist [2,12]. Wenn diese Vorstellung zutrifft, dann sollten Kinder mit Hörstörungen von einer Versorgung in dieser Phase stärker profitieren als später versorgte Kinder.

Zu diesem Aspekt liefert insbesondere die Studie Moeller 2000 Hinweise, die den Einfluss des Versorgungsalters als kontinuierliche Variable untersuchte. Insgesamt sprechen die Ergebnisse für eine Wechselbeziehung: Je frühzeitiger eine Versorgung einsetzte, umso geringer waren in dieser Studie auch die Beeinträchtigungen durch eine Hörstörung. Allerdings wurde gerade im Bereich der ersten Lebensmonate keine ausreichende Differenzierung des Alters vorgenommen, sodass für die postulierte kritische Zeitspanne bis zum Alter von etwa sechs Monaten keine ausreichend präzisen Aussagen getroffen werden können.

Auch der HTA-Bericht des Deutschen Instituts für Medizinische Dokumentation und Information (DIMDI) [2] stellt fest, dass insbesondere im Hinblick auf die Nutzenbewertung einer frühzeitigen Versorgung mit Cochlea-Implantat die vorliegenden Studien keine schlüssigen Antworten auf die Altersdifferenzierung zuließen. Die Neuauflage dieses HTA-Berichts [18] schließt zwei weitere Studien ein (Wake 2005 [104], Wake 2004 [124]) und kommt zu einer vergleichbaren Aussage. Wake 2005 wurde auch in diesen Bericht eingeschlossen, Wake 2004 wurde nicht eingeschlossen, da die Kontrollgruppe aus hörgesunden Kindern besteht (Einschlusskriterium E1 für den Bereich Behandlung nicht erfüllt). Die zwei Studien zeigen nach Interpretation der DIMDI-Autoren, dass die hörbeeinträchtigten Kinder in ihrer Sprach- und psychosozialen Entwicklung stärker beeinträchtigt seien als eine Vergleichsgruppe hörgesunder Kinder. Die Vergleichbarkeit der Gruppen ist jedoch fraglich, da die Stichproben aus unterschiedlichen Geburtskohorten stammen. Zudem ist unklar, ob das eingesetzte Messinstrument zur Erfassung der Lebensqualität ausreichend valide ist und was der gemessene Unterschied zwischen den Gruppen im täglichen Leben bedeutet. Wake 2004 gibt zudem keine Antwort auf die Frage, inwieweit ein universelles Neugeborenenhörscreening die Lebensqualität verbessert.

*Gibt es Hinweise darauf, dass Kinder mit einer bestimmten Schwere der Hörstörung keinen oder einen besonderen Nutzen durch ein Hörscreening haben?*

Es kann nicht ohne weiteres davon ausgegangen werden, dass Kinder mit Hörstörungen jeglichen Schweregrades gleichermaßen einen Nutzen von einem Screening haben. So weisen einige Autoren zum Beispiel darauf hin, dass eine relativ frühe Hörgeräteversorgung nicht zwangsläufig mit einer besseren Sprachentwicklung einhergehe, wenn eine hochgradige Hörstörung vorliege [125]. Grundsätzlich sind auch schwerwiegende Hörstörungen behandelbar, zum Beispiel durch die Versorgung mit Cochlea-Implantat. Nicht genau definiert ist aber die untere Grenze einer Hörstörung, ab der eine Intervention von Nutzen für die Kinder ist. Viele Studien und auch Screeningprogramme verwenden Schwellenwerte von etwa 35–40 Dezibel Hörverlust. Im Rahmen dieses Berichts muss die Frage offenbleiben, ob

es sich bei solchen Kindern tatsächlich um behandlungsbedürftige Fälle handelt. Das gilt auch für die Frage, ob auch Kinder mit einseitiger Hörstörung einer (möglichst frühzeitigen) Behandlung zugeführt werden sollten, wie es in bestimmten Fällen die Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie in einem Konsensuspapier zur Hörgeräteversorgung bei Kindern empfiehlt [16].

Studien zur langfristigen Entwicklung von leicht- bis mittelgradig hörbeeinträchtigten Kindern kommen zu dem Ergebnis, dass auch für solche Kinder [126,127] oder Kinder mit einseitiger Hörstörung [128] eine verzögerte Entwicklung (insbesondere im Hinblick auf die Sprache) und schulische Probleme wahrscheinlich sind. Anhand der Daten für Gruppen mit unterschiedlichem Schweregrad der Hörstörung aus der Studie Wake 2005 lässt sich erkennen, dass diejenigen Kinder mit einer leichtgradigen Hörstörung größtenteils im unteren Normbereich liegen. Dies deutet auf eine zumindest leicht verzögerte Entwicklung hin.

In den Modellprojektberichten finden sich in diesem Zusammenhang nur unscharfe Definitionen der Behandlungsbedürftigkeit. Im Modellprojekt Hessen beispielsweise sollten zwar einseitige Hörstörungen identifiziert werden, von diesen wurde aber, laut Bericht, nur ein kleiner Teil (bisher) behandelt. Im Modellprojekt Mecklenburg-Vorpommern wurde berichtet, dass unter anderem Kinder mit einseitiger Hörstörung eine „Kontrollgruppe“ bilden sollten, ohne dass näher ausgeführt wurde, wie mit dieser Kontrollgruppe weiter verfahren werden sollte.

Es muss offenbleiben, wann von einer klinisch relevanten Entwicklungsbeeinträchtigung beziehungsweise -verzögerung gesprochen werden kann. Hierzu müssten gegebenenfalls auch unterschiedliche Entwicklungsbereiche wie zum Beispiel Sprache, soziale Aspekte, schulische Leistung einander gegenübergestellt werden. Es sollte auch berücksichtigt werden, dass die Entwicklung als solche individuell unterschiedlich verlaufen kann, Kinder möglicherweise Defizite in einem Bereich durch andere Bereiche kompensieren können und sich gegebenenfalls der Einfluss je nach Alter unterschiedlich manifestieren kann. Auch die verwendeten Testverfahren zur Erfassung zum Beispiel der sprachlichen Entwicklung sind unterschiedlich aussagekräftig [129].

Insbesondere was die Definition des Schweregrades der Hörstörung und die Definition des optimalen Versorgungszeitpunkts betrifft, wären Untersuchungen wünschenswert, die gezielt die relevanten Schwellenwerte und Zeitpunkte untersuchen. Zudem sollten weitere Faktoren berücksichtigt werden, um den Stellenwert dieser beiden und weiterer Faktoren abschätzen zu können. Beispielsweise sollten auch die Qualität und Quantität der unmittelbaren Versorgung sowie weiterführender und begleitender Maßnahmen bedacht werden, was Elternhaus, Kindergarten und **Grund**schule miteinschließt. Es kann nicht ohne weitere Überprüfung davon ausgegangen werden, dass eine frühzeitige Diagnose zu einer frühzeitigen Versorgung und in der Folge automatisch zu einer langfristig günstigen Entwicklung führt [104].

*Nutzen einer frühzeitigen Diagnose und Behandlung: Ergebnisse anderer HTA-Berichte*

Die Anzahl der in den vorliegenden Bericht eingeschlossenen Studien ist wesentlich geringer als in einem Großteil anderer HTA-Berichte. Die Gründe liegen in strengeren Einschlusskriterien. Die stärkere Selektion bei der Auswahl der Studien führt jedoch im Kern nicht zu unterschiedlichen Schlussfolgerungen.

Der vorliegende Bericht hat lediglich vier der in HTA-Berichten anderer Institutionen eingeschlossenen Studien beziehungsweise Publikationen zur Frage nach dem Nutzen einer möglichst frühzeitigen Versorgung berücksichtigt, weil nur diese Studien einerseits Aussagen zu patientenrelevanten Zielgrößen ermöglichten und andererseits eine ausreichende Qualität aufwiesen [40,102,103,105]. Die in anderen HTA-Berichten zitierten Studien, die auf Grund inadäquater Kontrolle von Störgrößen (Einschlusskriterium E2 nicht erfüllt) nicht eingeschlossen wurden, wurden für diesen Bericht sorgfältig daraufhin überprüft, inwieweit sie gegebenenfalls von praktischer Relevanz sind. Zum Beispiel wurde geprüft, ob diese Studien Kinder mit sehr unterschiedlichen Schweregraden von Hörstörungen untersucht hatten, also ein Spektrum, wie es bei der Zielgruppe des universellen Neugeborenenhörscreenings zu erwarten ist. In etwa der Hälfte der Studien wurden nur hochgradig hörgestörte Kinder untersucht, in einem Drittel der Studien wurden gar keine Angaben zum Grad der Hörstörung gemacht, sodass davon ausgegangen werden muss, dass keine Studien mit praktischer Relevanz übersehen worden sind. Eine Liste dieser Studien findet sich in Anhang B unter „Ausgeschlossene Studien“.

Die schwedische HTA-Agentur SBU kommt in dem 2004 veröffentlichten Kurzbericht [26] zu dem Schluss, dass es Hinweise (Evidenzgrad 2<sup>6</sup>: moderately strong scientific evidence) für eine frühere Entdeckung von Hörstörungen durch ein universelles Neugeborenenhörscreening mit OAE oder ABR gebe. Es gebe jedoch lediglich beschränkte Evidenz dafür, dass eine frühzeitige Diagnose und Versorgung zu verbesserter sprachlicher Entwicklung des Kindes führten: „Limited evidence exists that earlier detection and commencement of habilitation promotes improved communication and language development in the child.“ (Evidenzgrad 3).

Der HTA-Bericht des Medicare Services Advisory Committee (MSAC) [28] aus Australien untersuchte primär die diagnostische Güte relevanter Screeningverfahren, trifft jedoch auch eine Aussage im Hinblick auf den Nutzen einer frühzeitigen Versorgung. Der Bericht stützt sich dabei auf den englischen HTA-Bericht (NCCHTA [7], siehe unten) und fünf Studien aus dem vorliegenden Bericht sowie eine zusätzliche Studie [105], die auch in der vorliegenden Arbeit diskutiert wird. Demnach gebe es theoretische Gründe dafür, dass eine frühzeitige

---

<sup>6</sup> Die Evidenzbewertung des SBU unterscheidet vier Stufen der Evidenz: Grad 1 = strong scientific evidence, Grad 2 = moderately strong scientific evidence, Grad 3 = limited scientific evidence, Grad 4 = insufficient scientific evidence.

Intervention die Behinderungen, die aus einer Hörstörung resultierten, verringern könne. Der Nachweis anhand von Daten aus der klinischen Forschung dazu sei jedoch relativ schwach.

Der Bericht der französischen HTA-Agentur Agence Nationale d'Accréditation et d'Évaluation en Santé (ANAES [24]) – heute Haute Autorité de Santé (HAS) – basiert auf einer Auswahl von Studien des englischen HTA-Berichts und kommt zu ähnlichen Schlussfolgerungen: Eine frühzeitige Intervention sei mit einem Nutzen verbunden. Es gebe jedoch keine einheitliche Definition von „frühzeitig“. Außerdem müssten neben dem Einfluss der frühzeitigen Versorgung weitere Faktoren berücksichtigt werden, zum Beispiel das soziale Umfeld und der Bildungsgrad der Eltern.

Die amerikanische Agency for Healthcare Research and Quality (AHRQ) [11,27] weist ebenfalls auf die schlechte bis bestenfalls ausreichende Qualität der verfügbaren Kohortenstudien hin. Es gebe somit lediglich begrenzte Hinweise darauf, dass eine Intervention vor dem sechsten Lebensmonat mit verbesserten sprachlichen Fähigkeiten im Alter von zwei bis fünf Jahren einhergehe.

Der im Jahre 1997 erstellte englische HTA-Bericht des National Coordinating Centre for Health Technology Assessment (NCCHTA [7]) schlussfolgert, dass die Evidenz der Vorteile einer frühen Intervention begrenzt und komplex sei. Es gebe jedoch deutliche Hinweise darauf, dass im Hinblick auf Sprache und Kommunikation eine frühere Identifikation förderlich sei. Insgesamt solle die Einführung eines universellen Neugeborenenhörscreenings erwogen werden, ergänzt durch einen weiteren Test im Alter von sieben Lebensmonaten, für diejenigen Kinder, die bis zu diesem Zeitpunkt nicht gescreent wurden.

Aus dieser Reihe der HTA-Berichte sticht der HTA-Bericht des DIMDI [2] heraus, weil er einerseits zwar wie andere Berichte eine schlechte Evidenzlage einräumt, andererseits aber dann dennoch einen Nutzen einer frühzeitigen Versorgung als „wahrscheinlich“ einschätzt. In dem Bericht werden sowohl 18 Arbeiten, die in anderen HTA-Berichten aufgeführt sind, als auch 18 zusätzliche Studien diskutiert. Alle Arbeiten untersuchten die sprachliche Entwicklung von frühzeitig versorgten im Vergleich zu spät(er) versorgten Kindern. Die Autoren weisen dabei auf Beschränkungen der methodischen Qualität aller Arbeiten hin. Dennoch sei ein vorteilhafter Einfluss eines universellen Neugeborenenhörscreening-Programms im Hinblick auf eine frühzeitige Versorgung und damit auf die Sprachentwicklung sowie Chancen auf eine Regeleinschulung wahrscheinlich. Das im Jahr 2006 veröffentlichte Update dieses HTA-Berichts [18], in dem zwei weitere Studien diskutiert werden, bleibt bei dieser Schlussfolgerung.

Diese Einstufung eines Nutzens als „wahrscheinlich“ ist problematisch, insbesondere da der DIMDI-HTA keine Angaben dazu macht, wie „Wahrscheinlichkeit eines Nutzens“ definiert ist. Die Kategorie „Wahrscheinlichkeit eines Nutzens“ wird in internationalen Evidenzskalen nicht verwendet und erscheint sehr anfällig für subjektive Einschätzungen. Aus dem DIMDI-

HTA lässt sich zudem ableiten, dass die Einschätzung ausdrücklich auch auf der Bewertung der Theorie der Sprachentwicklung beruht (Zitat Seite 7, siehe auch S. 123: „Gleichzeitig erscheint ein wesentlicher Vorteil für die Sprachentwicklung durch frühe Intervention entsprechend der Theorie der Sprachentwicklung wahrscheinlich“).

Es ist grundsätzlich problematisch, wenn ein HTA-Bericht, nachdem er zu der Theorie, die er überprüfen soll, nur begrenzte unterstützende Evidenz gefunden hat, die zu überprüfende Theorie selbst als Argument verwendet.

*Gesamtbewertung:* Es gibt Hinweise darauf, dass eine frühzeitigere Behandlung für Kinder mit Hörstörungen Vorteile hinsichtlich der Sprachentwicklung bietet. Die eingeschlossenen Studien erlauben aber keine sicheren Schlussfolgerungen. Weitere Faktoren wie beispielsweise das elterliche Engagement in Bezug auf die (Sprach-)Entwicklung der Kinder oder der Schweregrad der Hörstörung scheinen ebenfalls eine bedeutende, wenn nicht gar bedeutendere Rolle zu spielen. Andere patientenrelevante Ziele wie zum Beispiel soziale Aspekte, schulische Entwicklung oder berufliche Situation sind nicht untersucht. Aus den eingeschlossenen Studien lässt sich kein Alter ableiten, in dem die Versorgung von Kindern mit Hörstörungen spätestens beginnen sollte. Aus diesen Studien lässt sich insbesondere auch nicht ableiten, ob es je nach Schweregrad der Hörbeeinträchtigung unterschiedliche Zeitpunkte gibt, zu denen eine Versorgung beginnen sollte.

**Wie zuverlässig kann eine angeborene Hörstörung durch ein Screening erkannt werden?** (Vergleiche Abschnitte 5.1.4 und 5.3.3)

In Früherkennungsuntersuchungen eingesetzte Testverfahren sollten sowohl einfach und risikoarm sein als auch möglichst zuverlässige und aussagekräftige Ergebnisse liefern. Ein wichtiges Kriterium ist die Abwägung zwischen Sensitivität und Spezifität. Einerseits soll eine Screeninguntersuchung möglichst wenige Kinder mit Hörbehinderung übersehen (also eine hohe Sensitivität aufweisen), andererseits soll sie bei so wenig Kindern wie möglich einen Verdachtsbefund liefern, der sich dann nach weiterer Abklärung als falsch herausstellt (also eine hohe Spezifität haben).

Übersehene Fälle von Hörbehinderung (falsch-negative Befunde) können nicht nur den Erfolg des Screenings generell in Frage stellen, sondern theoretisch auch zu einem Schaden bei betroffenen Kindern führen, wenn Hinweise auf eine Hörbehinderung aus falsch empfundener Sicherheit vom Umfeld der Kinder ignoriert werden und so die Diagnose verzögert wird.

Falsche Verdachtsbefunde (falsch-positive Befunde) können bei den Eltern Sorgen und Ängste auslösen und möglicherweise bleibende Verhaltensänderungen in einer Familie induzieren [130]. Zudem tragen sie erheblich zu den Kosten eines Screeningprogramms bei, da sie erst mit weiterem diagnostischen Aufwand identifiziert werden können.

Bei der Einrichtung eines Screeningprogramms muss deshalb sorgfältig überlegt werden, wie potenzieller Nutzen und möglicher Schaden gegeneinander abgewogen werden sollen. Dazu ist eine klare Definition der zu diagnostizierenden Krankheit Voraussetzung, also zum Beispiel die Festlegung von Schwellenwerten, die einen Grad der Hörstörung definieren, der behandlungsbedürftig ist. Zudem sollte die Prävalenz der Krankheit in der untersuchten Population bekannt sein. Das Testverfahren sollte akzeptiert sein und eine adäquate Behandlung im Falle eines positiven Testergebnisses feststehen [131].

Die Treffsicherheit und Zuverlässigkeit eines Testverfahrens kann anhand unterschiedlicher Kenngrößen ausgedrückt werden. Klinisch relevant ist neben Sensitivität und Spezifität unter anderem der positive Vorhersagewert, das heißt der Anteil der Kinder mit positivem Befund, der tatsächlich eine Hörstörung aufweist.

Für das Neugeborenenhörscreening wird ein mehrstufiges Konzept (Kombination mehrerer Screeningtests hintereinander) vorgeschlagen. In der Regel besteht demnach das Hörscreening aus drei Stufen: Im Primärscreening (Stufe 1, meist mit OAE) soll ein initial auffälliger Befund ggf. durch eine Wiederholungsuntersuchung bestätigt werden. Bleibt ein auffälliger Befund bestehen, folgt häufig im Abstand von wenigen Wochen ein so genanntes Nachscreening (Stufe 2) und bei weiterhin auffälligem Befund eine endgültige diagnostische Abklärung (Stufe 3). Über den Screeningtest für die Wiederholungsuntersuchung im Primärscreening und für das Nachscreening scheint kein Konsens zu bestehen. Hier kommt sowohl die erneute Messung otoakustischer Emissionen als auch die automatisierte Hirnstammaudiometrie (A-ABR) zum Einsatz. Bei einer alleinigen Wiederholung der OAE-Messung ist allerdings zu beachten, dass diese, wenn unter ähnlichen Bedingungen wie die Erstuntersuchung durchgeführt, prinzipiell keinen zusätzlichen Informationsgewinn liefern und letztlich die Spezifität nur auf Kosten der Sensitivität erhöhen kann (bei einer Strategie, die dem negativen Testergebnis vertraut: „believe the negative“). Falls die A-ABR im Primärscreening bei der wiederholten Messung Verwendung findet, wird teilweise auch auf ein Nachscreening verzichtet.

Für Neugeborene mit Risikofaktoren für eine Hörstörung wird wegen der höheren Wahrscheinlichkeit einer auditorischen Neuropathie bei dieser Zielgruppe ein alleiniges Screening mit A-ABR diskutiert [48,57,61,66]. Bei der auditorischen Neuropathie ist die Funktion der äußeren Haarzellen intakt und es können otoakustische Emissionen abgeleitet werden, jedoch keine akustisch evozierten Potenziale [132,133].

Um Sensitivität und Spezifität einer Screeningmethode beurteilen zu können, gibt es zwei Vorgehensweisen: Die erste ist der Vergleich mit einem tauglichen Goldstandard. Essenziell für solch einen Vergleich ist, dass alle Personen der gewählten Population mit beiden Methoden untersucht werden, also gerade auch solche Personen, bei denen die Screeningmethode negative Ergebnisse geliefert hat. Nur so kann der Anteil falsch-negativer Befunde abgeschätzt werden. Die zweite Vorgehensweise, bei der ein Vergleich mit einem



Goldstandard verzichtbar ist, besteht darin, die mit der Screeningmethode untersuchte Population so lange nachzuverfolgen, bis sich die gesuchte Krankheit bei allen Erkrankten manifestiert hat.

In den deutschen Modellprojekten wurden unauffällige Neugeborene nicht über einen längeren Zeitraum weiterverfolgt. Deshalb ist nicht bekannt, ob und wie oft Kinder mit Hörbehinderungen bei der Screeninguntersuchung übersehen wurden. Somit können den Berichten der Modellprojekte keine adäquaten Schätzungen zur Sensitivität der verwendeten Testverfahren entnommen werden. Auf Grund der niedrigen Prävalenz von angeborenen Hörstörungen wären Schätzungen für die Spezifität nur vernachlässigbar verzerrt und ließen sich indirekt aus der Zahl auffälliger Befunde (der so genannten „Refer-Rate“) ableiten. Allerdings setzte dies eine klare und einheitliche Definition von „Auffälligkeit“ (zum Beispiel einohrig versus beidohrig) und von Behandlungsbedürftigkeit voraus sowie einen klaren Bezug auf das Primär- beziehungsweise Nachscreening. Dies war bei den meisten Berichten nicht gegeben.

Der Modellprojektbericht aus Hessen [57] berichtet zwar von einer Sensitivität von 100 Prozent, jedoch beruht auch diese Angabe auf der Annahme, dass alle Kinder mit unauffälligem Screeningbefund tatsächlich auch normal hören. Dieser Annahme widersprechen die Ergebnisse der Wessex-Studie (Kennedy 2005 [77]). Diese Studie zeichnet sich durch eine Reihe von methodischen Besonderheiten aus, die eine herausgehobene Berücksichtigung bei der Nutzenbewertung eines universellen Neugeborenenhörscreenings rechtfertigt. In dieser Studie wurde allen Kindern außer einem zweistufigen Neugeborenencreening mittels OAE und A-ABR eine weitere Screeninguntersuchung im Alter von etwa acht Monaten mittels visuell konditionierter Ablenkaudiometrie angeboten. Außerdem kontaktierten die Autoren in der Studienregion innerhalb mehrerer Jahre mehrfach die lokalen Zentren für Kinder mit Hörstörungen („audiology services“). Auf diese Weise gelang nach Angaben der Autoren eine weitgehend vollständige Erfassung aller Kinder mit angeborenen Hörstörungen in der Region über eine Zeitspanne von acht Jahren. Kinder mit (postnatal) erworbenen Hörstörungen wurden ausgeschlossen. Insgesamt zeigen die Ergebnisse, dass die Screening-Untersuchung bei Neugeborenen nur etwa 71 Prozent der Kinder entdeckt hat, die im Alter von sieben bis neun Jahren eine angeborene Hörstörung aufwiesen. Allerdings beruhte der Großteil (78 %) der übersehenen Fälle auf der Nichtteilnahme am Screening: Sieben von neun Kindern mit „nicht entdeckter“ Hörstörung hatten nicht am Screening teilgenommen. Tatsächlich im Screeningtest selbst falsch-negativ waren nur zwei von 24 tatsächlich hörgeschädigten Kindern (circa 8%). Auch bei zwei der sechs deutschen Modellprojekte (Hannover und Oberpfalz) wurde über hörgeschädigte Kinder mit falsch-negativem Befund im Screening berichtet, wobei es sich in beiden Fällen um eine 35delG-Mutation im Connexin 26 kodierenden *gjb2*-Gen handelte, einen Gendefekt, bei dem auch an anderer Stelle über falsch-negative (Screening)Befunde berichtet wurde [67]. Eine weitere Studie (Almenar Latorre 2002 [54]), in der ein zweistufiges Screening mit OAE und

ABR an 1.532 Neugeborenen untersucht wurde, berichtet von keinem falsch-negativen Screeningbefund. Die Studie wurde auf Grund der nur unvollständigen Nachverfolgung von Kindern mit negativem Screeningbefund nicht in die Nutzenbewertung eingeschlossen.

Die Spezifität in der Wessex-Studie betrug etwa 98,5 Prozent, das heißt, dass 1,5 Prozent der nicht hörgeschädigten Kinder im Screening einen auffälligen Befund aufwiesen, also falsch-positiv waren. Die Spezifität erlaubt eine Abschätzung des weiteren Aufwands, der im Rahmen des Screenings betrieben werden muss. Sie ist bei seltenen Erkrankungen auch die wesentliche Determinante für den positiven prädiktiven Wert, also den Anteil derjenigen mit positivem (pathologischem) Screeningtest, die tatsächlich krank sind. Im Fall der Wessex-Studie waren dies 22 von 341 Kindern (6,5 %).

Die aus den deutschen Modellprojekten berichteten Refer-Raten lassen bei einem sequenziellen Primärscreening (Kombination von OAE und A-ABR) ähnliche Werte für die Spezifität wie bei der Wessex-Studie erwarten. Bei einem Screening allein mittels OAE-Messung liegen die Refer-Raten etwa doppelt so hoch, sodass hier mit einer niedrigeren Spezifität und einem deutlich ungünstigeren positiven prädiktiven Wert zu rechnen ist.

Der negative prädiktive Wert, also der Anteil derjenigen mit negativem (nicht pathologischem) Screeningtest, die nicht krank sind, ist bei seltenen Erkrankungen nur von untergeordnetem Interesse, da die Wahrscheinlichkeit für das Nichtvorliegen der Erkrankung ohnehin (auch ohne negativen Screeningtest) sehr hoch ist.

Im Rahmen des vorliegenden Berichts konnte keine weitere Studie identifiziert werden, die Angaben zur Güte eines sequenziellen Vorgehens (das heißt die Kombination der Messung otoakustischer Emissionen mit der Hirnstammaudiometrie) adäquat untersuchte. Der HTA-Bericht der AHRQ berichtet in diesem Zusammenhang von lediglich einer Studie guter Qualität (Norton 2000 [118]). In dieser Studie wurden Kinder einer Hochrisikogruppe betrachtet, deren Screeningbefund im Alter von acht bis zwölf Lebensmonaten mit der visuellen Verstärkungsaudiometrie als Goldstandard verglichen wurde. Das Verfahren OAE zeigte dabei eine hohe Sensitivität (98 %) bei der Erkennung von Resthörigkeit beziehungsweise Taubheit, war jedoch in der Diagnose mittlerer und hochgradiger Hörstörungen weniger sensitiv (80 %, Spezifität 80 %). Vergleichbare Werte wurden für ABR gemessen (Sensitivität 84 %, Spezifität 90 %). Für das sequenzielle Vorgehen (OAE, ABR) wurde eine Sensitivität von 89 Prozent ermittelt. Nach diesen Daten liefert ein solches Screening etwa bei einem von zehn Kindern mit Hörstörungen einen falsch-negativen Befund, was etwa dem Ergebnis der Wessex-Studie entspricht.

Die beschriebene Studie wurde in die vorliegende Arbeit nicht eingeschlossen, da sie 3.000 Kinder aus einer Hochrisikogruppe untersuchte, die nicht der allgemeinen Zielpopulation einer Früherkennungsuntersuchung entsprechen. Diese Auswahl führt dazu, dass die Prävalenz von Hörstörungen bei Norton 2000 zehn- bis 20-fach höher lag als in einer

alltäglichen Screeningpopulation. Da die Prävalenz auch unmittelbaren Einfluss auf das Verhältnis von richtig-positiven zu falsch-positiven Befunden hat, können Ergebnisse aus Hochrisikogruppen nur als Orientierung dienen, aber nicht auf ein allgemeines Screeningprogramm übertragen werden. Darüber hinaus können Studien, die die diagnostische Güte nicht bei der eigentlichen Zielpopulation betrachten, auch zu einer verzerrten Schätzung von Sensitivität und Spezifität führen (so genannter „Spectrum Bias“ [120,121]). Im HTA-Bericht des DIMDI [2] wurden zwei weitere Studien diskutiert, die jeweils sequenzielle Screeningstrategien untersuchten [134,135]. Jedoch erfüllten diese Studien nicht die Einschlusskriterien des vorliegenden Berichts, da ihnen keine Angaben zu diagnostischen Gütekriterien beziehungsweise zur untersuchten Population (Anteil Risikokinder) entnommen werden konnten.

Aus den in den vorliegenden Bericht eingeschlossenen Diagnosestudien ließ sich nur sehr eingeschränkt die Güte der OAE-Messung im Vergleich zur ABR ermitteln. Die Sensitivität der OAE gemessen an auffälligen Befunden der ABR lag zwischen 50 und 100 Prozent, die Spezifität zwischen 49 und 97 Prozent. Eine quantitative Zusammenfassung dieser Werte war aus methodischen Gründen nicht sinnvoll. So dienten beispielsweise bei der Hälfte der Studien – tendenziell waren es eher die älteren – nicht Kinder, sondern „Ohren“ als Auswertungseinheiten, was die Interpretierbarkeit stark einschränkt.

Auffällig ist die enorme Schwankungsbreite der gefundenen Werte für Sensitivität und Spezifität. Sie kann durch mehrere Faktoren verursacht sein: unterschiedlich strenge Testkriterien (zum Beispiel Stimuluspegel, Signal-Rausch-Abstand, Reproduzierbarkeit, Schwellenwert), unterschiedliche Geräte (zum Beispiel Diagnose- oder Screeninggeräte, Generation der Screeninggeräte), das Alter der Kinder, Umgebungsgeräusche, die Art der Hörstörung, die Genauigkeit des Referenztests selbst oder die Erfahrung des Testdurchführers und -auswerters. Den eingeschlossenen Studien konnten bis auf eine Studie keine Daten zu Qualifikation oder beruflichem Hintergrund der Testdurchführer entnommen werden. Die Studie Abbott Gabbard 1999 berichtet von erfahrenen Audiologen und geschultem oder Fachpersonal. In den Modellprojekten zum Hörscreening wurde das Screening zu einem Großteil von geschultem nicht ärztlichen Personal (Hebammen, Krankenschwestern, medizinisch-technischen Assistenten für Funktionsdiagnostik), gelegentlich durch HNO-Ärzte durchgeführt.

#### *Diagnostische Güte der Screeningverfahren: Ergebnisse anderer HTA-Berichte*

Andere Berichte [2,18,27,28] haben andere Ein- und Ausschlusskriterien für die einzubeziehenden Studien zur diagnostischen Güte der Screeningtests gewählt. Das führt dazu, dass sich sowohl Anzahl als auch Auswahl der einbezogenen Studien unterscheiden. So berücksichtigten andere Berichte in der Regel auch Studien an Hochrisikopopulationen und solche Studien, die ohne Kontrolle auf der Annahme basieren, dass es sich bei allen negativ getesteten Neugeborenen um richtig-negativ diagnostizierte Befunde handelt (vergleiche

Abschnitte 4.1.4 und 4.1.5). Trotz der unterschiedlichen Studiena Auswahl kommen andere HTA-Berichte für die Messung otoakustischer Emissionen zu ähnlichen Werten für Sensitivität und Spezifität (mit ähnlich hohen Schwankungsbreiten).

Im Rahmen des vorliegenden Berichts kann keine Aussage zur Güte der Hirnstammaudiometrie (ABR) allein erfolgen, da keine Studie die Einschlusskriterien erfüllte. Der DIMDI-HTA-Bericht [2] berichtet für die Ableitung auditorischer Hirnstammpotenziale mittels ABR wesentlich höhere und homogenere Werte als für die Messung otoakustischer Emissionen: Die Sensitivität variiere zwischen 89 und 100 Prozent, die Spezifität zwischen 96 und 98 Prozent. Bezieht man zusätzlich das Update [18] mit ein, so liegt die untere Grenze der Spezifität durch den Einbezug einer weiteren Studie (Schönweiler 2002 [74]) bei 86 Prozent.

*Gesamtbewertung:* Insgesamt ist die diagnostische Güte der Screeningtests OAE und A-ABR als einzeln eingesetzte Verfahren nicht zuverlässig zu beurteilen, weil Daten für eine systematische Evaluation an einer ausreichend großen Gruppe von Kindern ohne Risikofaktoren fehlen. Allerdings weist die Wessex-Studie darauf hin, dass eine sequenzielle Screeningstrategie (zuerst OAE und bei auffälligem Befund A-ABR) im Praxiseinsatz eine akzeptable Sensitivität von über 90 Prozent bei einer Spezifität von über 98 Prozent erreichen kann. Weil diese Abschätzung auf einer relativ kleinen Zahl von hörgeschädigten Kindern beruht – das 95%-Konfidenzintervall für die Sensitivität reicht von 74–98 Prozent –, sollte dieses Ergebnis aber noch bestätigt werden. Darüber hinaus muss beachtet werden, dass sich der Anteil nicht entdeckter Kinder deutlich erhöht, wenn nicht am Screening teilnehmende Kinder in die Betrachtung einbezogen werden.

### **Welche möglichen schädlichen Wirkungen hat ein universelles Neugeborenenhörscreening?** (Vergleiche Kapitel 5.1.3.7)

Screening hat generell immer auch das Potenzial, Schäden zu verursachen. Dabei muss man zwei Kategorien von Schäden unterscheiden: (a) direkte Schäden, die durch die Untersuchung selbst verursacht sein können. Und (b) indirekte Schäden, die sich als Konsequenz eines Befundes des Screenings ergeben. Dabei sind insbesondere die Folgen falsch-positiver und falsch-negativer Befunde zu betrachten sowie Konsequenzen einer eventuellen Überdiagnose und Übertherapie von Kindern mit eigentlich nicht behandlungsbedürftigen Befunden.

Im Falle des universellen Neugeborenenhörscreenings sind Häufigkeit und Schwere von Schäden in den in diesen Bericht eingeschlossenen Studien nicht systematisch untersucht. Lediglich in der Screeningstudie von Kennedy 2006 finden sich Ansätze für eine Evaluation, deren Ergebnisse erscheinen aber auf Grund unklarer Selektionsmechanismen und fehlender Kontrollgruppen (ohne Screening) kaum interpretierbar.

#### *Direkte Schäden durch die Screeningverfahren*

Die eingeschlossenen Studien liefern keine Hinweise auf direkte negative Folgen der Screeninguntersuchung. Da die Testverfahren OAE und A-ABR nicht invasiv sind, erscheinen direkte Schäden auch als unwahrscheinlich.

#### *Indirekte Schäden durch Screeningbefunde*

Ein unvermeidbarer Effekt des Neugeborenenhörscreenings sind falsch-positive Befunde. Die Rate hängt entscheidend von der Definition der Hörschwelle ab und von der Frage, ob Hörstörungen auf einem oder auf beiden Ohren entdeckt und beurteilt werden sollen (Kennedy 2000). Bei einer Refer-Rate von zwei Prozent kann davon ausgegangen werden, dass nur etwa bei einem von 20 Kindern mit einem verdächtigen Befund tatsächlich eine Hörstörung vorliegt, bei einer Refer-Rate von vier Prozent lediglich bei einem von 40 Kindern. Diese Kinder können erst durch weitere diagnostische Untersuchungen unterschieden werden. Bei der Beurteilung der Konsequenzen, die falsch-positive Befunden haben können, spielt deshalb eine Rolle, welche Verfahren zur weiteren Diagnose eingesetzt werden: In diesem Fall erfolgt auch eine Abklärung positiver Screeningbefunde in der Regel durch nicht invasive Untersuchungen. Von Bedeutung ist auch, wie lange es nach dem positiven Befund bis zur diagnostischen Klärung dauert, weil ein falsch-positiver Befund bei Eltern erst einmal Besorgnis auslösen kann. Kennzeichen qualitätsgesicherter Screeningprogramme ist, dass solche Zeitspannen definiert sind. So soll nach den derzeit in Überarbeitung befindlichen Qualitätskriterien des seit März 2006 in ganz England eingeführten Neugeborenenhörscreenings eine audiologische Diagnostik unmittelbar in Anschluss an die Erhebung eines auffälligen Befundes erfolgen [136,137].

Eine ausführliche Diskussion einiger potenziell negativer Auswirkungen des universellen Neugeborenenhörscreenings findet sich in der systematischen Übersichtsarbeit [138] der Arbeitsgruppe „Outcomes of Early Hearing Detection and Impairment (EHDI) Programs“. Die Gruppe setzt sich aus Vertretern unterschiedlicher Forschungsinstitutionen und Fachgesellschaften in der „International Working Group on Childhood Hearing“ (IGCH) zusammen. Ziel dieser Arbeit war eine Einschätzung der Ursachen und Auswirkungen von Neugeborenenhörscreening-Programmen auf die Ängstlichkeit von Eltern und der dadurch ausgelösten psychologischen Konsequenzen für die betroffenen Kinder.

Die Arbeit kommt zu dem Schluss, dass es prinzipiell keine Hinweise darauf gebe, dass Neugeborenenhörscreening-Programme die Ängstlichkeit von Eltern wesentlich beeinflussen. Die Interpretation der vorliegenden Evidenz gestalte sich jedoch schwierig auf Grund der geringen Rücklaufquote der Ängstlichkeitsfragebogen, des Nichtvorhandenseins adäquater Kontrollgruppen und der Unterschiedlichkeit von Instrumenten zur Messung der Ängstlichkeit. Ein gewisses Ausmaß an Ängstlichkeit zeige sich zwar, jedoch sei dieses weder überdurchschnittlich hoch noch auf die Art des Screeningbefundes (positiv oder negativ) oder auf das Screening als solches zurückzuführen.

Es gibt die These, dass sich Ängstlichkeit der Mutter insbesondere in den ersten Lebenstagen negativ auf die Bindungsbeziehung zwischen Mutter und Kind auswirkt – insbesondere nach positivem Screeningbefund. Hyde 2004 et al. [138] sehen in den vorliegenden Studien aber keine Bestätigung für diese Vermutung. Die Autoren betonen vielmehr den Wert eines richtig-positiven Screeningbefundes. So zeigten Eltern zwar teilweise verändertes Verhalten gegenüber dem Kind, jedoch sei dies im Sinne einer angepassten Art der Zuwendung (zum Beispiel durch Beruhigung eines schreienden Kindes durch andere als auditive Formen, zum Beispiel durch taktile und/oder visuelle Reize) positiv zu verstehen. Augenblicklich mangle es jedoch an geeigneten Studien, die spezifische Aspekte der frühen Bindungsbeziehung unter spezifischen Situationen (zum Beispiel Screening als solches, positiver Screeningbefund, Art der Behandlung) untersuchen. Andere positive Auswirkungen von Ängstlichkeit sollten bedacht werden, zum Beispiel eine höhere Motivation zur Teilnahme an Nachfolgeuntersuchungen. Insgesamt sei eine Nutzen-Risiko-Abschätzung jedoch schwer durchführbar.

Ein weiterer Aspekt sind medizinische Konsequenzen, die sich aus falsch-negativen Screeningbefunden ergeben können. Wenn ein Kind mit einer angeborenen Hörstörung nicht durch den Screeningtest identifiziert wird, kann das falsche Sicherheit zur Folge haben, sodass das Kind (noch) später diagnostiziert und behandelt wird, als es ohne ein Screening der Fall gewesen wäre. Solche Fälle sind aber in den in diesen Bericht eingeschlossenen Studien nicht beschrieben.

### *Überdiagnose und Übertherapie*

Auch die Frage, ob ein Hörscreening zu Überdiagnose und Übertherapie führt, muss im Zusammenhang mit möglichen negativen Folgen eines Screeningprogramms betrachtet werden. Präziser gefragt: Gibt es Kinder, die zwar auf Grund eines richtig-positiven Befundes behandelt werden, die aber keinen Nutzen von dieser Behandlung haben? Eine auf das Neugeborenenhörscreening angepasste Variante dieser Frage lautet: Wie oft, wenn überhaupt, werden Kinder früh behandelt, die keinen Nutzen von einer frühen Behandlung haben? Weiterhin sollte hinterfragt werden, welche möglichen Nachteile Kinder haben, bei denen zwar eine Hörstörung frühzeitig entdeckt wird, diese Feststellung aber – wie in manchen der Modellprojekte berichtet – keine unmittelbare Konsequenz hat.

Die Frage der Nachteile einer zu frühen Behandlung oder einer Übertherapie beziehungsweise einer frühen Identifikation ohne unmittelbare Konsequenz wurde bislang nicht ausreichend in Studien untersucht. Vielmehr werden Behandlungsstrategien kontrovers diskutiert; Befürworter der vorherrschenden Theorie einer sensiblen Phase der Hörreifung und des Spracherwerbs betonen den Vorteil einer Intervention mit dem Ziel, den Kindern durch eine Hörverbesserung eine adäquate Sprachentwicklung zu ermöglichen. Gegner betonen den möglichen Schaden einer verstärkten oder ausschließlichen Fokussierung auf die Sprachentwicklung. Diese Defizitorientierung (im Gegensatz zu einer Ressourcenorientierung) führe dazu, dass (andere) Ressourcen des Kindes nicht ausreichend ausgeschöpft

und gegebenenfalls wichtigere, den Spracherwerb ebenfalls beeinflussende Faktoren (wie zum Beispiel zwischenmenschlicher Austausch, geteilte Aufmerksamkeit und Erfahrungen, gegenseitiges Verständnis) vernachlässigt würden [11]. Gegebenenfalls sind daher die Vorteile einer Behandlung mit Nachteilen in jeweils anderen Bereichen verbunden. Im Hinblick auf die Versorgung mit Cochlea-Implantat ist zu bedenken, dass diese wie jeder chirurgische Eingriff, der eine Vollnarkose erforderlich macht, ein potenzielles Risiko darstellt. Inwieweit auch eine Versorgung mit Hörgerät oder eine Behandlung, die sich nicht auf die Hörverbesserung, sondern vielmehr auf die Stärkung der nicht lautsprachlichen Kommunikation bezieht, negative Konsequenzen haben könnte, ist möglicherweise schwerer zu beurteilen. Auf Grund des Mangels an Studien, die unterschiedliche Arten der Behandlung miteinander vergleichen, kann zu der Gültigkeit der oben skizzierten Auffassungen keine Aussage getroffen werden.

*Gesamtbewertung:* Schäden durch ein Neugeborenenhörscreening sind mangels aussagekräftiger Studien nicht beurteilbar. Ein Potenzial ist insbesondere durch falsch-positive Befunde gegeben. Deren Häufigkeit und Auswirkungen hängen in erster Linie von den Qualitätsvorgaben und Qualitätssicherungsmaßnahmen eines Screeningprogramms und von der Aufklärung der Eltern ab.

### **Unterschiedliche Screeningstrategien**

Alternativ zu einem UNHS kommt neben gar keinem Screening ein solches zu einem späteren Zeitpunkt, beispielsweise in einem Alter von acht Monaten (wie in England von 1960–2006 und in Finnland), oder ein selektives Screening von Risikokindern in Frage. Da in der Kennedy-Studie 2006 alle Kinder, auch die in der UNHS-Gruppe, das Screening in einem Alter von acht Monaten angeboten bekommen hatten, kann daraus nicht der direkte Vergleich eines alleinigen UNHS mit einem Screening in einem höheren Alter abgeleitet werden, sondern eher der Wert eines UNHS als „add on“. Insofern sind die Ergebnisse auch nur eingeschränkt für den Vergleich UNHS versus kein UNHS übertragbar.

Es wurden keine Studien gefunden, die ein UNHS mit dem Screening von nur Risikokindern verglichen. Unter verschiedenen Annahmen (zum Beispiel, dass etwa 50 % der hörgeschädigten Kinder Risikofaktoren für eine Hörschädigung aufweisen) könnten indirekt Rückschlüsse auf einen Effizienzvergleich der beiden Strategien gezogen werden. Beispielsweise kann davon ausgegangen werden, dass sich bei einem Screening von nur Risikokindern der positive prädiktive Wert der Tests erheblich erhöhen wird, da die Prävalenz von Hörstörungen in einer solchen Risikopopulation substanziell größer wäre als in der gesamten Geburtskohorte (dies ist abhängig vom Anteil Risikokinder in der Gesamtkohorte und von Unterschieden in den Testgütekriterien zwischen Risikokindern und Kindern ohne Risikofaktoren). Damit würde der Aufwand für ein Screening deutlich reduziert, jedoch zu Lasten nicht frühzeitig entdeckter Kinder. Allerdings erscheinen die Unsicherheiten für belastbare Aussagen ohne vergleichende Studien zu groß. Interessant ist in diesem

Zusammenhang ein Ergebnis der Wessex-Studie [77]: Während von Kindern mit Hörstörung während der UNHS-Screeningperioden 65 Prozent der Risikogruppe angehörten, waren dies in den Perioden ohne UNHS nur 43 Prozent ( $p = 0,09$ , exakter Fisher-Test). Möglicherweise könnte das UNHS zu einem verstärkten Screening gerade von Risikokindern beigetragen haben.

### **Zusammenfassende Schlussfolgerungen anderer HTA-Berichte**

Insgesamt kommen fast alle HTA-Berichte auf diesem Gebiet [7,25-29] zu dem Schluss, dass es – trotz einiger plausibler theoretischer Argumente – lediglich beschränkte Evidenz für den Nutzen eines universellen Neugeborenenhörscreenings im Hinblick auf die (kurz- und langfristige) Entwicklung hörgestörter Kinder gibt. Mit den für diese Berichte durchgeführten, teils sehr sensitiv angelegten Literaturrecherchen wurde zwar eine Vielzahl an Studien zu allen drei Aspekten (Screening, Behandlung und Diagnostik) identifiziert. Es mangelt jedoch an Studien mit guter bis ausreichender Qualität, um eine fundierte Aussage treffen zu können.

Der finnische Kurzbericht [25] schlussfolgert, dass der Nutzen eines universellen Neugeborenenhörscreenings nicht belegt sei, insbesondere auch im Hinblick auf die soziale und berufliche Entwicklung im Erwachsenenalter, und sieht hierin keine Alternative zu dem in Finnland bislang durchgeführten Screening im Alter von acht Monaten.

Der englische HTA-Bericht [7] stellt eine sehr umfassende Nutzenbewertung an. So wurden hier für verschiedene Screeningstrategien die Kosten, die Anzahl entdeckter Kinder, die Akzeptanz und Aspekte der Gleichheit/Gerechtigkeit sowie die spezifischen Herausforderungen beurteilt und einander gegenübergestellt. Insgesamt gebe es für den Nutzen eines universellen Neugeborenenhörscreenings lediglich begrenzte Evidenz, jedoch sei ein positiver Effekt einer frühzeitigen Identifizierung von Hörstörungen anzunehmen. Diese Aussage wurde im Wesentlichen auf Grund von vier retrospektiven Untersuchungen getroffen, in denen jeweils hörbeeinträchtigte mit normal hörenden Kindern unter anderem bezüglich Schulplatzierung, Arbeitslosigkeit und Lebensqualität verglichen wurden. Allerdings ist die Frage, inwieweit die üblicherweise in den Studien erfasste Zielgröße Sprachentwicklung auch valide im Hinblick auf langfristige Lebensqualität, psychosoziales und seelisches Wohlbefinden sowie Möglichkeiten einer eigenbestimmten Berufswahl ist, derzeit noch nicht eindeutig zu beurteilen [104]. Dennoch wurde in England und Wales im März 2006 ein sequenzielles universelles Neugeborenenhörscreening (S-OAE, A-ABR) als Leistung des National Health Service (NHS) flächendeckend vereinbart, das bereits seit dem Jahre 2000 in Pilotregionen implementiert worden war [136]. Vorbildlich ist, dass Abläufe und Details des Programms durch zentral definierte Qualitätsstandards und eine umfangreiche Dokumentation von strengen Qualitätsindikatoren bestimmt sind. Relevante Daten der teilnehmenden Kinder werden in einer gemeinsamen zentralen Datenbank erfasst, sodass regelmäßig Evaluationen des Programms möglich sind.



Der im Jahr 2004 veröffentlichte HTA-Bericht des DIMDI [2] sowie das Update 2006 [18] sieht zwar Forschungsdefizite und Datenmängel, hält einen Nutzen eines universellen Neugeborenenhörscreenings aber dennoch für wahrscheinlich. Dies gelte auch im Vergleich zu einem Screening von Risikokindern. Nach Sichtung der vorliegenden Evidenz kann diese Aussage weder bestätigt noch widerlegt werden.

Weitere systematische Übersichtsarbeiten und HTA-Berichte sollen an dieser Stelle aus Gründen der Redundanz nur kurz erwähnt werden: (a) Der Bericht der regionalen HTA-Organisation des Baskenlandes [139] überprüft nicht den Nutzen eines Screeningprogramms zur Entdeckung kindlicher Hörstörungen, sondern setzt diesen voraus und zielt auf den Vergleich unterschiedlicher Screeningstrategien. Die Autoren sehen ein kombiniertes Screening mit OAE und ABR als adäquate Screeningstrategie an und stützen sich bei dieser Aussage unter anderem auf andere HTA-Berichte: (b) das Cochrane-Review [20] zum Vergleich eines universellen mit einem selektiven Neugeborenenhörscreening findet keine Studien zum Thema und schlussfolgert, dass der langfristige Nutzen eines universellen Neugeborenenhörscreenings bislang nicht adäquat untersucht worden sei, und (c) die systematische Übersicht zum Neugeborenenhörscreening in Hongkong [140] zieht das Fazit, dass es zunehmend mehr Evidenz für den Nutzen eines universellen Neugeborenenhörscreenings gebe, bezieht sich dabei aber auf Ergebnisse einzelner Studien, ohne deren Qualität in die Ausführungen miteinzubeziehen.

### **Qualitätssicherungsmaßnahmen im Rahmen eines universellen Neugeborenenhörscreenings**

Bereits im Jahr 2001 wurden in zwei deutschen Konsensuspapieren Qualitätsstandards beschrieben, die im Rahmen eines Programms zum universellen Neugeborenenhörscreening erfüllt sein sollten [34,38]. Grundsätzlich ist in einem qualitätsgesicherten Screeningprogramm die gesamte Screeningkette (von der Früherfassung über die diagnostische Abklärung bis hin zur Einleitung von Behandlungsmaßnahmen) zu überprüfen.

Die Auswertung der Daten deutscher Modellprojekte zum universellen Neugeborenenhörscreening zeigt, dass die Art der Umsetzung eines solchen Programms die Qualität deutlich beeinflusst.

In den beiden deutschen Konsensuspapieren zum universellen Neugeborenenhörscreening werden einzelne Qualitätsindikatoren, die z. B. in den Modellprojekten erhoben wurden, benannt und teilweise mit konkreten Richtwerten versehen:

- Bestimmend für die Effektivität des Screeningprogramms sind die möglichst lückenlose Nachverfolgung von im Screening auffälligen und diagnostizierten Kindern mit einer angeborenen Hörstörung („tracking“) sowie die Identifikation aller Kinder mit einer angeborenen Hörstörung zu einem geeigneten späteren Zeitpunkt. Die Erfassungsrate der

im Screening (in der ersten Stufe) auffälligen Kinder („Testauffällige“) sollte mindestens 95 Prozent betragen.

- Der Aufwand des Programms ist wesentlich durch den Anteil Kinder mit auffälligem Befund in der ersten Screeningstufe determiniert. Die maximale Testauffälligenrate sollte bei höchstens 4 Prozent liegen; dies entspricht bei der geringen anzunehmenden Prävalenz einer angeborenen Hörstörung einer Spezifität von etwa 96 Prozent.
- Um einen möglichst großen absoluten Impact zu erzielen, sollten innerhalb der zu screenenden Region mindestens 95 Prozent der Neugeborenen erfasst werden.
- Der Zeitpunkt der Einleitung diagnostischer Maßnahmen (Konfirmationsdiagnostik) beziehungsweise der Abklärung eines auffälligen Screeningbefundes sollte innerhalb der ersten drei Lebensmonate erfolgen, um einen Versorgungsbeginn innerhalb der ersten sechs Lebensmonate zu gewährleisten.
- Der Zeitpunkt der Einleitung diagnostischer Maßnahmen (Konfirmationsdiagnostik) beziehungsweise der Abklärung eines auffälligen Screeningbefundes sollte innerhalb der ersten drei Lebensmonate erfolgen, um einen Versorgungsbeginn innerhalb der ersten sechs Lebensmonate zu gewährleisten.

Es ist empfehlenswert, in die Planung eines deutschen Systems neben den Erfahrungen aus den Modellprojekten auch internationale Erfahrungen zum Beispiel aus Großbritannien einzubeziehen. Der Aufbau sollte ein System einschließen, das die Entwicklung der Kinder zumindest bis ins Grundschulalter mitverfolgt und eventuelle Defizite der Versorgung identifizieren und einer Versorgungsstufe zuordnen kann.

### **Medizinische Notwendigkeit**

Die Beurteilung der medizinischen Notwendigkeit ist bei Screeninguntersuchungen problematisch. Zum einen hängt sie von der Frage ab, ob der Anlass für eine Untersuchung eine übertragbare Krankheit ist. So könnte eine Screeninguntersuchung nach Infektionen unter Umständen aus Gründen des allgemeinen Gesundheitsschutzes medizinisch notwendig sein. Meist geht es bei Früherkennungsuntersuchungen aber darum, individuelle Erkrankungen aufzuspüren, die keine Gefährdung oder zusätzliche Belastung für andere bedeuten. Eine medizinische Notwendigkeit zum Schutz anderer liegt in dieser Situation nicht vor.

Entscheidend für die Einführung eines Screeningprogramms ist dann die Antwort auf die Frage, ob ein Nutzen ausreichend gut belegt ist und ob die populationsbezogene Abwägung von potenziellem Nutzen und potenziellem Schaden positiv ausfällt. Sowohl für den Nutzen als auch für den Schaden ist dabei sowohl die Häufigkeit von Ereignissen als auch ihre Schwere relevant. Das ist eine Abwägung, bei der zum Beispiel eine Verringerung der Morbidität oder Mortalität gegen den dafür nötigen Aufwand und eventuelle Nachteile wie

Überdiagnosen und einen erhöhten Bedarf an Abklärungsuntersuchungen abgewogen werden muss.

Für ein UNHS ließe sich für Deutschland folgende Abschätzung aufstellen: 2005 wurden nach Angaben des Statistischen Bundesamtes 686.000 Kinder geboren (<http://www.destatis.de/presse/deutsch/pm2006/p3300023.htm>). Bei einer Prävalenz von Hörstörungen von 0,12 Prozent wären darunter 823 Kinder mit Hörstörungen zu erwarten. Unter der Annahme einer Sensitivität von 90 Prozent und einer Akzeptanz der Untersuchung von 95 Prozent würden 704 dieser 823 Kinder in einem UNHS identifiziert (richtig-positiv), 119 Kinder (15 %) würden nicht entdeckt.

Das Programm hätte für die hörgesunden Kinder folgende Konsequenzen: Bei einer Beteiligung von 95 Prozent würde an 645.183 hörgesunden Kindern eine Untersuchung vorgenommen, von der sie keinen Nutzen haben. Bei einer Spezifität von 98 Prozent würden 12.904 Kinder einen falsch-positiven Befund erhalten.

Insgesamt müssten 13.608 (12.904 plus 704) Kinder mit einem positiven Befund einer weiterführenden Diagnostik unterzogen werden, um die 704 Kinder mit einer Hörstörung zu identifizieren.

Auch wenn eine Screeninguntersuchung eingeführt ist, bleibt die Beurteilung der individuellen medizinischen Notwendigkeit eine subjektive Einzelfallentscheidung. Zielgruppe von Screeninguntersuchungen sind per Definition beschwerdefreie Personen, bei denen es eben keine besonders begründete Notwendigkeit zur Anwendung einer Maßnahme gibt. Der Anlass zu einer Screeninguntersuchung ist in der Regel ein theoretisches und seltenes Risiko, das einer individuellen Person immer auch die freie Wahl offenlässt, sich gegen einen Screeningtest zu entscheiden. Weil die große Mehrzahl der zu untersuchenden Personen gesund ist, können aus Sicht des Einzelnen auch kleine Nachteile der Untersuchung für die Entscheidung relevant sein, wenn sie die Gesundheit gefährden.

Wie oben schon beschrieben, steht auf der Seite des Nutzens eines UNHS die Hoffnung auf Vermeidung oder zumindest Begrenzung einer lebenslangen Benachteiligung. Diese Hoffnung ist aber nicht sicher belegt. Auf der Seite potenzieller Schäden stehen Belästigungen durch unnötige Untersuchungen und diagnostische Abklärungen, doch auch bei der Bewertung der Schäden bleiben Unsicherheiten. Im Vergleich zu anderen Screeninguntersuchungen ist das Schadenspotenzial eines UNHS jedoch begrenzt.

Letztlich ist die Bewertung dieser Bilanz keine Frage der medizinischen Notwendigkeit, sondern eine gesellschaftliche und individuelle Werteabwägung.

## **7 FAZIT**

Es gibt Hinweise dafür, dass in einem universellen Neugeborenenhörscreening identifizierte Kinder mit Hörstörungen hinsichtlich der Sprachentwicklung Vorteile haben. Andere patientenrelevante Größen wie zum Beispiel soziale Aspekte, Lebensqualität, schulische Entwicklung und schließlich berufliche Situation sind für eine Bewertung nicht ausreichend untersucht.

Sollte sich der Gemeinsame Bundesausschuss für die Einführung eines flächendeckenden Neugeborenenhörscreenings in Deutschland entscheiden, wird die gleichzeitige Implementierung geeigneter begleitender Qualitätssicherungsmaßnahmen empfohlen. Diese Maßnahmen sollten eindeutige Falldefinitionen, die Festlegung auf klare Qualitätsstandards (minimale Erfassungsrate, maximale Testauffälligenrate in der ersten Stufe, Zeitpunkt der Konfirmationsdiagnostik und des Versorgungsbeginns), die möglichst lückenlose Nachverfolgung im Screening auffälliger und diagnostizierter Kinder mit einer angeborenen Hörstörung („Tracking“) sowie die Identifikation aller Kinder mit einer angeborenen Hörstörung (auch aus Perioden oder Regionen ohne Screening) zu einem geeigneten späteren Zeitpunkt gewährleisten.

## **8 LISTE DER IN DIE NUTZENBEWERTUNG EINGESCHLOSSENEN STUDIEN**

### **8.1 Eingeschlossene Studien – Screening\***

#### **Andere Interventionsstudien (Ic)**

##### **Kennedy 2006 [5,77-83]\*\***

- Kennedy CR, McCann DC, Campbell MJ, Law CM, Mullee M, Petrou S et al. Language ability after early detection of permanent childhood hearing impairment. *N Engl J Med* 2006; 354(20): 2131-2141.
- Kennedy C, McCann DC, Campbell MJ, Kimm L, Thornton R. Universal newborn screening for permanent childhood hearing impairment: an 8-year-follow-up of a controlled trial. *Research Letter. Lancet* 2005; 366(9486): 660-662.
- Mutton P, Peacock K. Neonatal hearing screens: Wessex re-visited. *Comment. Lancet* 2005; 366: 612-613.
- Kennedy C, Kimm L, Thornton R, Davis A. False positives in universal neonatal screening for permanent childhood hearing impairment. *Lancet* 2000; 356(9245): 1903-1904.
- Kennedy CR (Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group). Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment: coverage, positive predictive value, effect on mothers and incremental yield. *Acta Paediatr Suppl* 1999; 88(432): 73-75.
- Watkin PM, Baldwin M. Confirmation of deafness in infancy. *Arch Dis Child* 1999; 81(5): 380-389.
- Watkin PM, Baldwin M, Dixon R, Beckman A. Maternal anxiety and attitudes to universal neonatal hearing screening. *Br J Audiol* 1998; 32(1): 27-37.
- Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group. Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment. *Lancet* 1998; 352(9145): 1957-1964.

\* Evidenzstufeneinteilung gemäß Verfahrensordnung des G-BA. Verfahrensordnung des Gemeinsamen Bundesausschuss, §18 Klassifizierung und Bewertung der Unterlagen (2005). [Online-Text]. [Zugriff am 3.01.2007]. Gelesen unter: <http://www.g-ba.de/cms/upload/pdf/abs2/beschluesse/2005-09-20-VO-BANZ.pdf>; Evidenzklassifizierung der Screeningstudien gemäß Klassifizierung therapeutischer Methoden, wenn nicht anders vermerkt.

\*\* Evidenzklassifizierung für Teilpopulation 1 (Wessex-Studie) gemäß Klassifizierung diagnostischer Methoden, da eine entsprechende Kategorie für die Klassifizierung therapeutischer Methoden nicht zur Verfügung steht; für Teilpopulation 2 prospektive vergleichende Kohortenstudie (Iib)

## **Retrospektive vergleichende Studien (III)**

### **Yoshinaga-Itano 2001 [40,41]**

- Yoshinaga-Itano C, Coulter D, Thomson V. Developmental outcomes of children with hearing loss born in Colorado hospitals with and without universal newborn hearing screening programs. *Semin Neonatol* 2001; 6(6): 521-529.
- Yoshinaga-Itano C, Coulter D, Thomson V. The Colorado Newborn Hearing Screening Project: effects on speech and language development for children with hearing loss. *J Perinatol* 2000; 20: S132-S137.

## **8.2 Eingeschlossene Studien – Behandlung**

### **Retrospektive vergleichende Studien (III)**

#### **Markides 1986 [102]**

- Markides A. Age at fitting of hearing aids and speech intelligibility. *Br J Audiol* 1986; 20(2): 165-167.

#### **Moeller 2000 [103]**

- Moeller MP. Early Intervention and Language Development in Children Who Are Deaf and Hard of Hearing. *Pediatrics* 2000; 106(3): e43.

#### **Wake 2005 [104]**

- Wake M, Poulakis Z, Hughes EK, Carey-Sargeant C, Rickards FW. Hearing impairment: a population study of age at diagnosis, severity, and language outcomes at 7-8 years. *Arch Dis Child* 2005; 90(3): 238-244.

#### **Yoshinaga-Itano 1998 [105]**

- Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics* 1998; 102(5): 1161-1171.

## **8.3 Eingeschlossene Studien – Diagnostik**

### **8.3.1 Studien, die ein zweistufiges Screening evaluierten**

#### **Querschnitts- und Kohortenstudien (IIb)**

##### **Kennedy 2005 (Wessex-Studie) [77,79,80,83]**

1. Kennedy C, McCann DC, Campbell MJ, Kimm L, Thornton R. Universal newborn screening for permanent childhood hearing impairment: an 8-year-follow-up of a controlled trial. *Research Letter. Lancet* 2005; 366(9486): 660-662.
2. Kennedy C, Kimm L, Thornton R, Davis A. False positives in universal neonatal screening for permanent childhood hearing impairment. *Lancet* 2000; 356(9245): 1903-1904.

3. Kennedy CR (Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group). Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment: coverage, positive predictive value, effect on mothers and incremental yield. *Acta Paediatr Suppl* 1999; 88(432): 73-75.
4. Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group. Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment. *Lancet* 1998; 352(9145): 1957-1964.

### **8.3.2 Studien, die OAE mit ABR verglichen**

#### **Querschnitts- und Kohortenstudien (IIb)**

##### **Abbott Gabbard 1999 [106]**

5. Abbott Gabbard S, Northern JL, Yoshinaga-Itano C. Hearing screening in newborns under 24 hours of age. *Semin Hear* 1999; 20(4): 291-305.

##### **Dort 2000 [107]**

6. Dort JC, Tobolski C, Brown D. Screening strategies for neonatal hearing loss: which test is best? *J Otolaryngol* 2000; 29(4): 206-210.

##### **Doyle 1998 [108]**

7. Doyle KJ, Fujikawa S, Rogers P, Newmann E. Comparison of newborn hearing screening by transient otoacoustic emissions and auditory brainstem response using ALGO-2<sup>®</sup>. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998; 43: 207-211.

##### **Doyle 1997 [109]**

8. Doyle KJ, Burggraaff B, Fujikawa S, Kim J. Newborn hearing screening by otoacoustic emissions and automated auditory brainstem response. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1997; 41(2): 111-119.

##### **Jacobson 1994 [110]**

9. Jacobson JT, Jacobson CA. The effects of noise in transient EOAE newborn hearing screening. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1994; 29(3): 235-248.

##### **Liao 1999 [111]**

10. Liao H, Wu Z, Zhou T. [Otoacoustic emissions for newborn hearing screening]. *Zhonghua Er Bi Yan Hou Ke Za Zhi* 1999; 34(1): 21-24.

##### **Luppari 1999 [112]**

11. Luppari R, Orzan E, Arslan E. [Acoustic distortion products otoacoustic emissions (DPOAE) in neonatal screening]. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 1999; 19(2): 57-63.

##### **Reuter 1998 [113]**

12. Reuter G, Bordgen F, Dressler F, Schäfer S, Hemmanouil I, Schönweiler R et al. Neugeborenenhörscreening mit dem automatisierten Meßgerät Echosensor für otoakustische Emissionen: eine vergleichende Untersuchung. *HNO* 1998; 46(11): 932-941.

## 9 LITERATUR

1. Gross M, Finckh-Krämer U, Spormann-Lagodzinski M. Angeborene Erkrankungen des Hörvermögens bei Kindern. Teil 1: Erworbene Hörstörungen. HNO 2000; 48(12): 879-886.
2. Kunze S, Schnell-Inderst P, Hessel F, Grill E, Nickisch A, Siebert U et al. Hörscreening für Neugeborene. Ein Health Technology Assessment der medizinischen Effektivität und der ökonomischen Effizienz. Köln: DAHTA/DIMDI; 2004.
3. Fortnum H. Epidemiology of Permanent Childhood Hearing Impairment: Implications for Neonatal Hearing Screening. Audiol Med 2003; 1: 155-164.
4. World Health Organization 2005. Grades of Hearing Impairment. [Online-Text]. [Zugriff am 08.02.2007]. Gelesen unter: [http://www.who.int/pbd/deafness/hearing\\_impairment\\_grades/en/print.html](http://www.who.int/pbd/deafness/hearing_impairment_grades/en/print.html).
5. Kennedy CR, McCann DC, Campbell MJ, Law CM, Mullee M, Petrou S et al. Language ability after early detection of permanent childhood hearing impairment. N Engl J Med 2006; 354(20): 2131-2141.
6. Finckh-Krämer U, Spormann-Lagodzinski M, Gross M. German registry for hearing loss in children: results after 4 years. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2000; 56(2): 113-127.
7. Davis A, Bamford J, Wilson I, Ramkalawan T, Forshaw M, Wright S. A critical review of the role of neonatal hearing screening in the detection of congenital hearing impairment. Health Technol Assess 1997; 1(10): i-v, 1-176.
8. Tibussek D, Meister H, Walger M, Foerst A, von Wedel H. Hearing loss in early infancy affects maturation of the auditory pathway. Dev Med Child Neurol 2002; 44(2): 123-129.
9. Klinke R, Kral A, Hartmann R. Sprachanbahnung über elektronische Ohren - so früh wie möglich. Dtsch Arztebl 2001; 98(46): A3049-A3052.
10. NHS Centre for Reviews and Dissemination. Pre-school hearing, speech, language and vision screening. Eff Health Care 1998; 2(4): 1-12.
11. Thompson DC, McPhillips H, Davis RL, Lieu TL, Homer CJ, Helfand M. Universal newborn hearing screening: Summary of Evidence. JAMA 2001; 286(16): 2000-2010.
12. Ptok M. Frühdiagnostik kindlicher Hörstörungen. Z ärztl Fortb Qual Gesundheitswes 2004; 98: 265-270.
13. Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie. Periphere Hörstörungen im Kindesalter - Kurzversion. AWMF online. [Online-Text]. [Zugriff am 08.02.2007]. Gelesen unter: <http://www.uni-duesseldorf.de/AWMF/II/049-010k.htm>.



14. Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie. Periphere Hörstörungen im Kindesalter - Langfassung. AWMF online. [Online-Text]. [Zugriff am 08.02.2007]. Gelesen unter: <http://www.uni-duesseldorf.de/AWMF/II/049-0101.htm>.
15. Cone-Wesson B. Pediatric Audiology: A Review of Assessment Methods for Infants. *Audiol Med* 2003; 1: 175-184.
16. Wiesner T, Bohnert A, Massinger C, Fleischer K, Nickisch A, Kruse E et al. Konsenspapier der DGPP zur Hörgeräte-Versorgung bei Kindern, Vers. 2 (verabschiedet auf der DGPP-Jahrestagung am 12.9.2002 in Erlangen, revidiert und erweitert DGPP-Jahrestagung am 14.9.2006 in Heidelberg. [Online-Text]. [Zugriff am 08.02.2007]. Gelesen unter: <http://www.dgpp.de/KonsensDGPP-Hoergeraete-Kinder-Vers2.0.pdf>.
17. Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie. Periphere Hörstörungen im Kindesalter - Langfassung. AWMF online. [Online-Text]. [Zugriff am 08.02.2007]. Gelesen unter: <http://www.uni-duesseldorf.de/AWMF/II/049-0101.htm>.
18. Schnell-Inderst P, Kunze S, Hessel F, Grill E, Siebert U, Nickisch A et al. Hörscreening für Neugeborene - Update. HTA-Bericht 47. Köln: DAHTA/DIMDI; 2006.
19. Kennedy CR, Kimm L, Cafarelli DD, Evans PIP, Hunter M, Lenton S et al. Otoacoustic emissions and auditory brainstem responses in the newborn. *Arch Dis Child* 1991; 66(10 (Spec No)): 1124-1129.
20. Puig T, Muncio A, Medà C. Universal neonatal hearing screening versus selective screening as part of the management of childhood deafness. *Cochrane Database Syst Rev* 2005; Issue 2: Chichester: John Wiley & Sons Ltd.
21. Hayes D. Screening methods: Current status. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2003; 9(2): 65-72.
22. Hyde ML. Newborn hearing screening programs: overview. *J Otolaryngol* 2005; 34(Suppl 2): S70-S80.
23. Yoshinaga-Itano C. Early Intervention After Universal Neonatal Hearing Screening: Impact on Outcomes. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2003; 9(4): 252-266.
24. Agence Nationale d'Accréditation et d'Evaluation en Santé. Evaluation clinique et économique du dépistage neonatal de la surdité permanente par les otoémissions acoustiques. Paris: ANAES; 1999.
25. Finnish Office for Health Technology Assessment. Hörscreening für Neugeborene [Übersetzung aus dem Finnischen]. Helsinki: FinOHTA; 2005.
26. Statens beredning för medicinsk utvärdering. SBU Alert: Universal newborn hearing screening. Stockholm: SBU; 2004.

27. Helfand M, Thompson DC, Davis R, McPhillips H, Homer CJ, Lieu TL. Newborn hearing screening. Systematic Evidence Review Number 5. Rockville: AHRQ; 2001.
28. Medical Services Advisory Committee. Oto-acoustic emission audiometry. Canberra: MSAC; 1999.
29. Malaysian Health Technology Assessment Unit. Screening for hearing loss in infants. Kuala Lumpur: MHTAU; 2004.
30. Lutman ME, Grandori F. Screening for neonatal hearing defects. European consensus statement. Eur J Pediatr 1999; 158(2): 95-96.
31. Joint Committee on Infant Hearing, American Academy of Audiology, American Academy of Pediatrics, American Speech-Language-Hearing Association, Directors of Speech and Hearing Programs in State Health and Welfare Agencies. Year 2000 position statement: principles and guidelines for early detection and intervention programs. Pediatrics 2000; 106(4): 798-817.
32. National Institutes of Health Consensus Development Conference Statement. Early Identification of Hearing Impairment in Infants and Young Children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1993; 27(3): 215-227.
33. Interdisziplinäre Konsensuskonferenz für das Neugeborenen-Hörscreening. Universelles Hörscreening bei Neugeborenen: Empfehlungen zur Organisation und Durchführung des universellen Neugeborenen-Screenings auf angeborene Hörstörungen in Deutschland. HNO 2004; 52(11): 1020-1027.
34. Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie. Phoniatrich-pädaudiologischer Konsens zu einem universellen Neugeborenenhörscreening (verabschiedet auf der Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie - DGPP - im September 2001, Frankfurt/Main). [Online-Text]. [Zugriff am 08.02.2007]. Gelesen unter: <http://www.dgpp.de/consunhs.pdf>.
35. Strategiepapier zum Joint Committee Frühkindliches Hören. November 2003. [Online-Text]. [Zugriff am 06.02.2007]. Gelesen unter: <http://www.fruehkindliches-hoeren.de/downloads/pdf/Strategiepapier.pdf>.
36. Johnson JL, White KR, Widen JE, Gravel J, Vohr BR, James M et al. A multisite study to examine the efficacy of the otoacoustic emission/automated brainstem response newborn hearing screening protocol: introduction and overview of the study. Am J Audiol 2005; 14(2): 178-185.
37. Neugeborenen-Hörscreening 2004: Kongress und Workshop, Tagungsprogramm und Abstractband, 30. September - 2. Oktober 2004. [Online-Text]. [Zugriff am 08.02.2007]. Gelesen unter: [http://www.neugeborenenhoerscreening.de/download/NHS\\_2004\\_Abstractband.pdf](http://www.neugeborenenhoerscreening.de/download/NHS_2004_Abstractband.pdf).

38. Deutsches Konsenspapier zu Neugeborenenhörscreening-Programmen 3.0; 05.10.2001. [Online-Text]. [Zugriff am 27.02.2007]. Gelesen unter: [http://www.neugeborenenhoerscreening.de/download/Konsens3\\_0.pdf](http://www.neugeborenenhoerscreening.de/download/Konsens3_0.pdf).
39. Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen (IQWiG). Methoden 2.0 vom 19. Dezember 2006. [Online-Text]. [Zugriff am 08.02.2007]. Gelesen unter: [http://www.iqwig.de/download/2006\\_12\\_19\\_IQWiG\\_Methoden\\_V-2-0.pdf](http://www.iqwig.de/download/2006_12_19_IQWiG_Methoden_V-2-0.pdf).
40. Yoshinaga-Itano C, Coulter D, Thomson V. The Colorado Newborn Hearing Screening Project: effects on speech and language development for children with hearing loss. *J Perinatol* 2000; 20: S132-S137.
41. Yoshinaga-Itano C, Coulter D, Thomson V. Developmental outcomes of children with hearing loss born in Colorado hospitals with and without universal newborn hearing screening programs. *Semin Neonatol* 2001; 6(6): 521-529.
42. Fünftes Buch Sozialgesetzbuch - Gesetzliche Krankenversicherung - (Artikel 1 des Gesetzes vom 20. Dezember 1988, BGBl. I S. 2477) vom 20. Dezember 1988 (BGBl. I S.2477, 2482), zuletzt geändert durch Artikel 1 des Gesetzes vom 22. Dezember 2006 (BGBl.I S. 3439).
43. IQWiG. Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen. Berichtsplan S05-01. Köln: Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen; 2005.
44. IQWiG. Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen. Vorbericht S05-01. Köln: Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen; 2006.
45. Memorandum for the evaluation of diagnostic measures. *J Clin Chem Clin Biochem* 1990; 28(12): 873-879.
46. Moher D, Schulz KF, Altman DG. The CONSORT Statement: Revised Recommendations for Improving the Quality of Reports of Parallel-Group Randomized Trials. *Lancet* 2001; 357(9263): 1191-1194.
47. Bossuyt PM, Reitsma JB, Bruns DE, Gatsonis CA, Glasziou PP, Irwig LM et al. Towards Complete and Accurate Reporting of Studies of Diagnostic Accuracy: The STARD Initiative. *Clin Chem* 2003; 49(1): 1-6.
48. Lenarz T, Reuter G, Buser K, Altenhofen L. Modellprogramm Verbesserung der Früherfassung von Hörstörungen im Kindesalter. Machbarkeits- und Evaluationsstudie zum Einsatz otoakustischer Emissionen bei Neugeborenen. Hannover/Köln: Medizinische Hochschule Hannover; 2004.
49. Centre for Reviews and Dissemination. Report 4: Undertaking systematic reviews of research on effectiveness; CRD's guidance for those carrying out or commissioning reviews. York: University of York; 2001.

50. Whiting P, Rutjes AW, Reitsma JB, Bossuy PM, Kleijnen J. The development of QUADAS: a tool for the quality assessment of studies of diagnostic accuracy included in systematic reviews. *BMC Med Res Methodol* 2003; 10(11): 3-25.
51. Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen (IQWiG). Methoden 1.0 vom 1. März 2005. [Online-Text]. [Zugriff am 08.02.2007]. Gelesen unter: <http://www.iqwig.de/index.download.a356e36e87a02176d2305a0c513dc52a.pdf>.
52. Kashiwamura M, Ohwatari R, Satoh N, Kawanami M, Chida E, Sakamoto T et al. [Otoacoustic emissions of full-term and preterm neonates]. *Nippon Jibiinkoka Gakkai Kaiho* 1996; 99(1): 103-111.
53. Kawashima Y, Shibahara I, Abe S, Tokano H, Noguchi Y, Kitamura K. [Investigation of automated infant auditory screening using the Natus-ALGO Portable device]. *Nippon Jibiinkoka Gakkai Kaiho* 2004; 107(5): 483-488.
54. Almenar Latorre A, Tapia Toca MC, Fernandez Perez C, Moro Serrano M. [A combined neonatal hearing screening protocol]. *An Esp Pediatr* 2002; 57(1): 55-59.
55. Hess M, Wiesner T, von der Wense A, Hamburger Arbeitskreis für Hörcreening bei Neugeborenen H.A.H.N.e.V. Datenanalyse des Hamburger Hörscreening-Projektes: Auswertungszeitraum 01. August 2002 bis 31. Juli 2005. Hamburg: H.A.H.N. e.V.; 2006. (Unveröffentlichter Bericht: kann bei Bedarf im IQWiG eingesehen werden).
56. Hess M, Wiesner T, von der Wense A, Hamburger Arbeitskreis für Hörscreening bei Neugeborenen H.A.H.N.e.V. Hamburger Modell eines universellen Neugeborenenhörscreenings - Konzept des H.A.H.N. (Stand April 2006). [Online-Text]. [Zugriff am 07.02.2007]. Gelesen unter: <http://www.hahn-hh.de/hahn.html>.
57. Neumann K, Gross M, Böttcher P, Posenenske C, Euler HA, Spormann-Lagodzinski M et al. Effectiveness and Efficiency of a Universal Newborn Hearing Screening in Germany. *Folia Phoniater Logop* 2006; 58(6): 440-455.
58. Neumann K. Universelle Neugeborenen-Hörscreening: Das Hessische Modell. Hör-Bericht. Geers-Stiftung; 1-14; 2002.
59. Neumann K, Berger R, Euler HA, Ahr A, Gall V. Neugeborenen-Hörscreening-Verfahren mit frühen akustisch evozierten Potentialen. *Z Audiol* 2004; 43(1): 10-21.
60. Neumann K, Biecker EM, Gall V. OAE-AABR-Kombinations-Hörscreening-Verfahren. DGA 6. Jahrestagung, Würzburg, 26.-29. März 2003. Tagungs-CD.
61. Nawka T. Das Universelle Neugeborenen-Hörscreening in Mecklenburg-Vorpommern nach 3 Jahren. Ernst Moritz Universität Greifswald, Klinik für HNO, Kopf- und Halschirurgie, Abteilung Phoniatrie und Pädaudiologie; 2006. (Unveröffentlichter Bericht: kann bei Bedarf im IQWiG eingesehen werden.).
62. Nennstiel-Ratzel U, Arenz S, von Kries R, Wildner M, Strutz J. Modellprojekt Neugeborenen-Hörscreening in der Oberpfalz: hohe Prozess- und Ergebnisqualität

durch interdisziplinäres Konzept. HNO 2006. [Online-Text]. [Zugriff am 06.02.2007]. Gelesen unter: <http://www.springerlink.com>.

63. Nennstiel-Ratzel U, Strutz J, von Kries R. Neugeborenen-Hörscreening: Zweiter Zwischenbericht zum Modellprojekt in der Oberpfalz. Erlangen: Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit; 2005.
64. Nennstiel-Ratzel U, Strutz J, von Kries R. Neugeborenen-Hörscreening: Zwischenbericht zum Modellprojekt in der Oberpfalz. Erlangen: Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit; 2004.
65. Delb W, Merkel D, Pilorget K, Schmitt J, Plinkert PK. Effectiveness of a TEOAE-based screening program. Can a patient-tracking system effectively be organized using modern information technology and central data management? Eur Arch Otorhinolaryngol 2004; 261(4): 191-196.
66. Delb W, Gortner L, Hohenberg G. Konzept eines kombinierten Neugeborenenhör- und Stoffwechselscreenings im Saarland. Homburg/Saar: Universitätskliniken des Saarlandes/Scientific Learning Systems; 2006.
67. Helge T, Werle E, Barnick M, Wegner C, Ruhe B, Aust G et al. Sequenzielles Neugeborenen-Hörscreening (TEOAE/AABR) reduziert Recall-Rate. HNO 2005; 53(7): 655-660.
68. Kehrl W, Geidel K, Wilkens LM, Löhler J. Universelles Neugeborenen-Hörscreening im Marienkrankenhaus Hamburg von September 1999 bis April 2002. Laryngorhinootologie 2003; 82: 479-485.
69. Berger R, Müller J. Erfahrungen beim Neugeborenen-Hörscreening mittels AABR mit dem MB-11 mit BERaphon, MAICO Diagnostic GmbH. UHA-Tagungsband 2003; 58-65.
70. Berger R, Müller J, Stürzebecher E, Cebulla M. Einsatz des objektiven Bera-Verfahrens (MB11) beim Neugeborenen-Hörscreening in Marburg. Aktuelle phoniatriisch-päaudiologische Aspekte 2004; 253-254.
71. Berger R, Müller J, Stürzebecher E, Cebulla M. Einsatz des objektiven Bera-Verfahrens (MB11) beim Neugeborenen-Hörscreening in Marburg. 7. Jahrestagung DGA Leipzig. Suppl DGA (2004): 38. 2004.
72. Linder R, Katalinic A, Thyen U, Schönweiler R. UNHS-SH: ein multidisziplinärer Ansatz für das Neugeborenenhörscreening in Schleswig-Holstein. [Online-Text]. [Zugriff am 06.02.2007]. Gelesen unter: <http://www.egms.de/de/meetings/dgpp2005/05dgpp055.shtml>.
73. Schönweiler R, Ptok M. Objektive frequenzspezifische Hördiagnostik mit Stapediusreflexen, otoakustischen Emissionen und akustisch evozierten Potentialen: Methoden im Vergleich anhand eigener Ergebnisse. Sprache Stimme Gehör 1996; 20(2): 91-98.

74. Schönweiler R, Tioutou E, Tolloczko R, Pankau R, Ptok M. Hörscreening mit automatisch bewerteten TEOAE und einem neuen Verfahren automatisch bewerteter FAEP. HNO 2002; 50(7): 649-656.
75. Shehata-Dieler WE, Dieler R, Keim R, Finkenzeller P, Dietl J, Helms J. Universelles Hörscreening: Untersuchungen bei Neugeborenen mit dem BERAphon®. Laryngorhinootologie 2000; 79(2): 69-76.
76. Shehata-Dieler WE, Dieler R, Wenzel G, Keim R, Singer D, von Deuster C. Das Würzburger Hörscreening-Programm bei Neugeborenen. Erfahrungen bei mehr als 4000 Säuglingen: Einfluss nichtpathologischer Faktoren auf die Messergebnisse. Laryngorhinootologie 2002; 81(3): 204-210.
77. Kennedy C, McCann D, Campbell MJ, Kimm L, Thornton R. Universal newborn screening for permanent childhood hearing impairment: an 8-year-follow-up of a controlled trial. Research Letter. Lancet 2005; 366(9486): 660-662.
78. Mutton P, Peacock C. Neonatal hearing screens: Wessex re-visited. Comment. Lancet 2005; 366(9486): 612-613.
79. Kennedy C, Kimm L, Thornton R, Davis A. False positives in universal neonatal screening for permanent childhood hearing impairment. Lancet 2000; 356(9245): 1903-1904.
80. Kennedy CR, Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group. Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment: coverage, positive predictive value, effect on mothers and incremental yield. Acta Paediatr Suppl 1999; 88(432): 73-75.
81. Watkin PM, Baldwin M. Confirmation of deafness in infancy. Arch Dis Child 1999; 81(5): 380-389.
82. Watkin PM, Baldwin M, Dixon R, Beckman A. Maternal Anxiety and attitudes to universal neonatal hearing screening. Br J Audiol 1998; 32(1): 27-37.
83. Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group. Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment. Lancet 1998; 352(9145): 1957-1964.
84. American Academy of Pediatrics TFOUaIH. Newborn and Infant Hearing Loss: Detection and Intervention. Pediatrics 1999; 103(2): 527-531.
85. Gross M, Buser K, Freitag U, Hess MM, Hesse V, Hildmann A et al. Universelles Hörscreening bei Neugeborenen: Empfehlungen zu Organisation und Durchführung des universellen Neugeborenen-Screenings auf angeborene Hörstörungen in Deutschland. Z Geburtshilfe Neonatol 2004; 208(6): 239-245.

86. Hassanzadeh S, Farhadi M, Daneshi A, Emamdjomeh H. The effects of age on auditory speech perception development in cochlear-implanted prelingually deaf children. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2002; 126(5): 524-527.
87. Geers AE, Tobey EA. Longitudinal comparison of the benefits of cochlear implants and tactile aids in a controlled educational setting. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 1995; 166: S328-S329.
88. Horga D, Liker M. Voice and pronunciation of cochlear implant speakers. *Clin Linguist Phon* 2006; 20(2-3): 211-217.
89. James D, Rajput K, Brown T, Sirimanna T, Brinton J, Goswami U. Phonological awareness in deaf children who use cochlear implants. *J Speech Lang Hear Res* 2005; 48(6): 1511-1528.
90. Meyer TA, Svirsky MA. Speech perception by children with the Clarion (CIs) or nucleus 22 (SPEAK) cochlear implant or hearing aids. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 2000; 185(12): 49-51.
91. Meyer TA, Svirsky MA, Kirk KI, Miyamoto RT. Improvements in speech perception by children with profound prelingual hearing loss: effects of device, communication mode, and chronological age. *J Speech Lang Hear Res* 1998; 41(4): 846-858.
92. Mildner V, Sindija B, Zrinski KV. Speech perception of children with cochlear implants and children with traditional hearing aids. *Clin Linguist Phon* 2006; 20(2-3): 219-292.
93. Miyamoto RT, Svirsky MA, Robbins AM. Enhancement of expressive language in prelingually deaf children with cochlear implants. *Acta Otolaryngol* 1997; 117(2): 154-157.
94. Rittenhouse RK, White K, Lowitzer C, Shisler L. The costs and benefits of providing early intervention to very young, severely hearing-impaired children in the United States: the conceptual outline of a longitudinal research study and some preliminary findings. *Br J Disord Comm* 1990; 25(2): 195-208.
95. Svirsky MA, Meyer TA. Comparison of speech perception in pediatric CLARION cochlear implant and hearing aid users. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 1999; 177(4): 104-109.
96. Tharpe AM, Ashmead DH, Rothpletz AM. Visual attention in children with normal hearing, children with hearing aids, and children with cochlear implants. *J Speech Lang Hear Res* 2002; 45(2): 403-413.
97. Tobey EA, Geers AE. Speech production benefits of cochlear implants. *Adv Otorhinolaryngol* 1995; 50: 146-153.

98. Truy E, Lina-Granade G, Jonas AM, Martinon G, Maison S, Girard J et al. [Language comprehension by children with profound congenital deafness after cochlear implant]. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord)* 1998; 119(4): 271-275.
99. Truy E, Lina-Granade G, Jonas AM, Martinon G, Maison S, Girard J et al. Comprehension of language in congenitally deaf children with and without cochlear implants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998; 45(1): 83-89.
100. van Lierde KM, Vinck BM, Baudonck N, De VE, Dhooge I. Comparison of the overall intelligibility, articulation, resonance, and voice characteristics between children using cochlear implants and those using bilateral hearing aids: a pilot study. *Int J Audiol* 2005; 44(8): 452-465.
101. Vermeulen AM, Beijck CM, Brokx JP, van den BS, van den BP. Development of speech perception abilities of profoundly deaf children: a comparison between children with cochlear implants and those with conventional hearing aids. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 1995; 166(9): 215-217.
102. Markides A. Age at fitting of hearing aids and speech intelligibility. *Br J Audiol* 1986; 20(2): 165-167.
103. Moeller MP. Early Intervention and Language Development in Children Who Are Deaf and Hard of Hearing. *Pediatrics* 2000; 106(3): e43
104. Wake M, Poulakis Z, Hughes EK, Carey-Sargeant C, Rickards FW. Hearing Impairment: a population study of age at diagnosis, severity, and language outcomes at 7-8 years. *Arch Dis Child* 2005; 90(3): 238-244.
105. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics* 1998; 102(5): 1161-1171.
106. Abbott Gabbard S, Northern JL, Yoshinaga-Itano C. Hearing screening in newborns under 24 hours of age. *Semin Hear* 1999; 20(4): 291-305.
107. Dort JC, Tobolski C, Brown D. Screening strategies for neonatal hearing loss: which test is best? *J Otolaryngol* 2000; 29(4): 206-210.
108. Doyle KJ, Fujikawa S, Rogers P, Newman E. Comparison of newborn hearing screening by transient otoacoustic emissions and auditory brainstem response using ALGO-2. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998; 43: 207-211.
109. Doyle KJ, Burggraaff B, Fujikawa S, Kim J, MacArthur CJ. Neonatal hearing screening with otoscopy, auditory brain stem response, and otoacoustic emissions. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; 116: 597-603.
110. Jacobson JT, Jacobson CA. The effects of noise in transient EOAE newborn hearing screening. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1994; 29(3): 235-248.



111. Liao H, Wu Z, Zhou T. [Otoacoustic emissions for newborn hearing screening]. *Zhonghua Er Bi Yan Hou Ke Za Zhi* 1999; 34(1): 21-24.
112. Luppari R, Orzan E, Arslan E. [Acoustic distortion products otoacoustic emissions (DPOAE) in neonatal screening]. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 1999; 19(2): 57-63.
113. Reuter G, Bordgen F, Dressler F, Schäfer S, Hemmanouil I, Schönweiler R et al. Neugeborenenhörscreening mit dem automatisierten Meßgerät Echosensor für otoakustische Emissionen: eine vergleichende Untersuchung. *HNO* 1998; 46(11): 932-941.
114. Brass D, Watkins P, Kemp DT. Assessment of an implementation of a narrow band, neonatal otoacoustic emission screening method. *Ear Hear* 1994; 15(6): 467-475.
115. Grandori F, Sergi P, Pastorino G, Uloziene I, Calori G, Ravazzani Pea. Comparison of two methods of TEOAE recording in newborn hearing screening. *Int J Audiol* 2002; 41(5): 267-270.
116. Maxon AB, Vohr BR, White KR. Newborn hearing screening: comparison of a simplified otoacoustic emissions device (ILO1088) with the ILO88. *Early Hum Dev* 1996; 45(1-2): 171-178.
117. Widen JE, Folsom RC, Cone-Wesson B, Carty L, Dunnell JJ, Koebshell K et al. Identification of neonatal hearing impairment: hearing status at 8 to 12 months corrected age using a visual reinforcement audiometry protocol. *Ear Hear* 2000; 21(5): 471-487.
118. Norton SJ, Gorga MP, Widen JE, Folsom RC, Sininger Y, Cone-Wesson B et al. Identification of neonatal hearing impairment: evaluation of transient evoked otoacoustic emission, distortion product otoacoustic emission, and auditory brain stem response test performance. *Ear Hear* 2000; 21(5): 508-528.
119. Meier S, Narabayashi O, Probst R, Schmuziger N. Comparison of currently available devices designed for newborn hearing screening using automated auditory brainstem and/or otoacoustic emission measurements. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004; 68(7): 927-934.
120. Ransohoff DF, Feinstein AR. Problems of spectrum and bias in evaluating the efficacy of diagnostic tests. *N Engl J Med* 1978; 299(17): 926-930.
121. Lijmer JG, Mol BW, Heisterkamp S, Bossel GJ, Prins MH, van der Meulen JH et al. Empirical evidence of design-related bias in studies of diagnostic tests. *JAMA* 1999; 282(11): 1061-1063.
122. Diller G. Auditive Kommunikationsstörungen im Kindes- und Erwachsenenalter unter besonderer Berücksichtigung von Cochlear-Implants. In: G.Böhme (Ed). *Sprach-, Sprech-, Stimm- und Schluckstörungen*. Band 2: Therapie. München: Urban Fischer; 2006.

123. Diller G. Konzeptentwicklung in der Hörgeschädigtenpädagogik und deren Realität heute. In: T.Lenarz (Ed). The first 20 Years of Cochlear Implantation in Hannover. From the History to the Future of Hearing Restoration. Stuttgart: Thieme (im Druck); 2006.
124. Wake M, Hughes EK, Collins CM, Poulakis Z. Parent-reported health-related quality of life in children with congenital hearing loss: a population study. *Ambul Pediatr* 2004; 4(5): 411-417.
125. Kiese-Himmel C, Ohlwein S. Die Sprachentwicklung sensorineural hörgestörter Kleinkinder. *Sprache Stimme Gehör* 2000; 24: 169-176.
126. Blair JC, Peterson ME, Viehweg SH. The effects of mild sensorineural hearing loss on academic performance of young school-age children. *Volta Rev* 1985; 87(87): 93
127. Davis JM, Elfenbein J, Schum R, Bentler RA. Effects of mild and moderate hearing impairments on language, educational and psychosocial behavior of children. *J Speech Hear Disord* 1986; 51: 53-62.
128. Oyler RF, Oyler AL, Matkin ND. Unilateral hearing loss: demographics and educational impact. *Lang Speech Hear Serv Sch* 1988; 19: 201-210.
129. Nott P, Cowan R, Brown M, Wigglesworth G. Assessment of language skills in young children with profound hearing loss under two years of age. *J Deaf Stud Deaf Educ* 2003; 8(4): 401-421.
130. Bergman AB, Stamm SJ. The morbidity of cardiac nondisease in schoolchildren. *N Engl J Med* 1967; 276(18): 1008-1113.
131. UK National Screening Committee. Criteria for appraising the viability, effectiveness and appropriateness of a screening programme. [Online-Text]. [Zugriff am 08.02.2007]. Gelesen unter: <http://www.nsc.nhs.uk/pdfs/criteria.pdf>.
132. Shehata-Dieler W, Völter C, Hildmann A, Hildmann H, Helms J. Klinische und audiologische Befunde von Kindern mit auditorischer Neuropathie und ihre Versorgung mit einem Cochlea-Implantat. *Laryngorhinootologie* 2006 [Online-Text]. [Zugriff am 06.02.2007]. Gelesen unter: <http://www.thieme-connect.de/ejournals/abstract/lro/doi/10.1055/s-2006-925369>.
133. Moser T, Strenzke N, Meyer A, Lesinski-Schiedat A, Lenarz T, Beutner D et al. Diagnostik und Therapie der auditorischen Synaptopathie/Neuropathie. *HNO* 2006; 54(11): 833-841.
134. Heinemann M, Bohnert A. Hörscreening bei Neugeborenen. Vergleichende Untersuchungen und Kostenanalysen mit verschiedenen Geräten. *Laryngorhinootologie* 2000; 79(8): 453-458.

135. Rhodes MC, Margolis RH, Hirsch JE, Napp AP. Hearing screening in the newborn intensive care nursery: comparison of methods. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 120(6): 799-808.
136. Quality standards in the NHS newborn hearing screening programme. [Online-Text]. [Zugriff am 08.02.2007]. Gelesen unter: <http://www.nhsp.info/getdata.php?id=1335>.
137. MRC Hearing & Communication Group. The NHS Newborn Hearing Screening Programme. Annual Report 2005/2006. Manchester: University of Manchester. [Online-Text]. [Zugriff am 08.02.2007]. Gelesen unter: <http://www.nhsp.info/cms.php?folder=97#fileid1946>.
138. Hyde ML, Picton N. Family anxiety and universal newborn hearing screening (unhs): a review of current evidence. [Online-Text]. [Zugriff am 08.02.2007]. Gelesen unter: [http://childhearinggroup.isib.cnr.it/docs/unhs\\_and\\_family\\_anxiety.pdf](http://childhearinggroup.isib.cnr.it/docs/unhs_and_family_anxiety.pdf).
139. Algaba J, Asua J, Avellanal, S., Esnaola S, Gutiérrez-Ibarluzea I et al. [Propuesta de Programa de detección precoz de la sordera infantil en la Comunidad Autónoma del País Vasco]. Vitoria-Gasteiz: Departamento de Sanidad, Gobierno Vasco; 2002. Report Nr. Informe n<sup>o</sup>: Osteba D-05-06
140. Lam BC. Newborn hearing screening in Hong Kong. *Hong Kong Med J* 2006; 12(3): 212-218.

## ANHANG A: Suchstrategien

### SCREENING

Für den Bereich Screening fehlen die Recherchestrategien für die Datenbanken der Cochrane Library sowie für EMBASE, CINAHL, PsycINFO (Probleme bei der Datenspeicherung); die Recherchestrategien orientierten sich an den übrigen für den Bereich Screening durchgeführten Suchen.

### Übersicht der durchsuchten elektronischen Datenbanken für den Bereich Screening

	Datum der Erstrecherche	Datum der Nachrecherche
<b>MEDLINE</b>	29.11.2005	01.06.2006
<b>EMBASE</b>	02.12.2005	01.06.2006
<b>Clinical Trials</b>	12.12.2005	29.08.2006
<b>ERIC</b>	12.12.2005	29.08.2006
<b>CINAHL</b>	02.12.2005	01.06.2006
<b>PsycINFO</b>	02.12.2005	01.06.2006
<b>PSYINDEX</b>	12.12.2005	29.08.2006
<b>CDSR</b>	12.12.2005	29.08.2006
<b>Other Reviews</b>	12.12.2005	29.08.2006
<b>Economic Evaluations</b>	12.12.2005	29.08.2006
<b>Technology Assessments</b>	12.12.2005	29.08.2006

### Recherchestrategien für den Bereich Screening

	Medline – Screening
<b>1</b>	child\$.ti,ab,hw.
<b>2</b>	infant\$.ti,ab,hw.
<b>3</b>	(newborn\$ or (new adj1 born)).ti,ab,hw.
<b>4</b>	neonat\$.ti,ab,hw.
<b>5</b>	(paediatric\$ or pediatric\$).ti,ab,hw.
<b>6</b>	exp CHILD/
<b>7</b>	exp INFANT/
<b>8</b>	or/1-7
<b>9</b>	exp Hearing Disorders/
<b>10</b>	(hearing adj (disorder\$ or los\$ or impair\$)).ti,ab,hw.
<b>11</b>	9 or 10

12	exp MASS SCREENING/
13	screen\$.ti,ab,hw.
14	((newborn\$ or neonat\$ or auditor\$ or hearing) adj (screen\$ or assess\$)).ti,ab,hw.
15	or/12-14
16	8 and 11 and 15

	<b>ERIC – Screening</b>
1	screen\$
2	hearing
3	1 AND 2
4	NEONAT\$
5	newborn\$
6	infant\$
7	paediatr\$
8	pediatr\$
9	4 OR 5 OR 6 OR 7 OR 8
10	3 AND 9

	<b>PSYINDEX – Screening</b>
1	child* or infant* or newborn* or neonat* or paediatric or pediatric
2	hear*
3	oae or eoae or toae or teoae or dpoae or otoacoustic emission* or (oto adj acoustic emission*) or abr or aabr or dabr or bera or bear or eabr or (brainstem adj audiometry) or (brainstem adj audiometry adj response) or (brainstem adj auditory adj response) or (brainstem evoked response audiometry) or (evoked brainstem auditory response)
4	screen*
5	1 and 2 and 3 and 4

## BEHANDLUNG

Für den Bereich Behandlung fehlen die Recherchestrategien für die Datenbanken der Cochrane Library (Probleme bei der Datenspeicherung); die Recherchestrategien orientierten sich an den übrigen für den Bereich Behandlung durchgeführten Suchen.

### Übersicht der durchsuchten elektronischen Datenbanken für den Bereich Behandlung

	Datum der Erstrecherche	Datum der Nachrecherche
<b>MEDLINE</b>	29.11.2005	01.06.2006
<b>EMBASE</b>	12.12.2005	01.06.2006
<b>Clinical Trials</b>	12.12.2005	29.08.2006
<b>ERIC</b>	12.12.2005	29.08.2006
<b>CINAHL</b>	12.12.2005	01.06.2006
<b>PsycINFO</b>	12.12.2005	01.06.2006
<b>PSYINDEX</b>	12.12.2005	29.08.2006
<b>CDSR</b>	12.12.2005	29.08.2006
<b>Other Reviews</b>	12.12.2005	29.08.2006
<b>Economic Evaluations</b>	12.12.2005	29.08.2006
<b>Technology Assessments</b>	12.12.2005	29.08.2006

### Recherchestrategien für den Bereich Behandlung

	Medline – Behandlung
<b>1</b>	child\$.ti,ab,hw.
<b>2</b>	infant\$.ti,ab,hw.
<b>3</b>	(newborn\$ or (new adj1 born)).ti,ab,hw.
<b>4</b>	neonat\$.ti,ab,hw.
<b>5</b>	(paediatric\$ or pediatric\$).ti,ab,hw.
<b>6</b>	exp child/
<b>7</b>	exp infant/
<b>8</b>	or/1-7
<b>9</b>	exp hearing disorders/
<b>10</b>	exp hearing impaired persons/
<b>11</b>	(hearing adj (disorder\$ or los\$ or impair\$)).ti,ab,hw.

12	hearing.ti,ab,hw
13	or/9-12
14	exp "rehabilitation of hearing impaired"/
15	exp hearing aids/
16	exp Cochlea implantation/
17	cochlea\$ implant\$.ti,ab,hw.
18	(hearing adj (aid\$ or device\$ or prothes\$)).ti,ab,hw.
19	or/14-18
20	exp clinical trials/
21	exp research design/
22	exp treatment outcome/
23	exp double-blind method/
24	exp single-blind method/
25	((single or double or triple) adj3 blind\$3).ti,ab,hw.
26	random\$.ti,ab,hw.
27	controlled clinical trial.pt
28	practice guideline.pt
29	clinical trial.pt
30	(clinical adj trial\$1).ti,ab,hw.
31	exp epidemiological research design/
32	(control\$3 adj trial\$1).ti,ab,hw.
33	randomi#ed controlled trial.pt
34	comparative study/
35	pla#ebo\$.ti,ab,hw.
36	or/20-35
37	8 and 13 and 19 and 36

	<b>Embase – Behandlung</b>
1	child\$.ti,ab,hw.
2	infant\$.ti,ab,hw.
3	(newborn\$ or (new adj1 born)).ti,ab,hw.
4	neonat\$.ti,ab,hw.
5	(paediatri\$ or pediatri\$).ti,ab,hw.
6	or/1-5
7	exp Auditory Rehabilitation/
8	exp hearing aid/
9	exp cochlea prosthesis/
10	exp implantation/

11	cochlea\$ implant\$.ti,ab,hw.
12	(hearing adj (aid\$ or device\$ or prothes\$)).ti,ab,hw.
13	or/7-12
14	Clinical Trial/
15	Double Blind Procedure/
16	Single Blind Procedure/
17	((single or double or triple) adj3 blind\$3).ti,ab,hw.
18	random\$.ti,ab,hw.
19	(clinical adj trial\$1).ti,ab,hw.
20	(control\$3 adj trial\$1).ti,ab,hw.
21	Randomized Controlled Trial/
22	exp comparative study/
23	pla#ebo\$.ti,ab,hw.
24	or/14-23
25	6 and 13 and 24

	<b>ERIC – Behandlung</b>
1	hearing ADJ los\$
2	hearing ADJ impair\$
3	hearing ADJ disorder\$
4	1 OR 2 OR 3
5	hearing ADJ aid\$
6	cochlea\$
7	rehabilitation
8	hearing ADJ device\$
9	5 OR 6 OR 7 OR 8
10	therap\$
11	treatment\$
12	random\$
13	10 OR 11 OR 12
14	4 AND 9 AND 13

	<b>CINAHL – Behandlung</b>
1	child\$.ti,ab,hw.
2	infant\$.ti,ab,hw.
3	(newborn\$ or (new adj1 born)).ti,ab,hw.
4	neonat\$.ti,ab,hw.



5	(paediatric\$ or pediatric\$).ti,ab,hw.
6	or/1-5
7	exp hearing aid/
8	exp "Rehabilitation of Hearing Impaired"/
9	exp Cochlea Implant/
10	cochlea\$ implant\$.ti,ab,hw.
11	(hearing adj (aid\$ or device\$ or prosthesis\$)).ti,ab,hw.
12	or/7-11
13	exp Clinical Trials/
14	exp Study Design/
15	exp Double-Blind Studies/
16	exp Single-Blind Studies/
17	((single or double or triple) adj3 blind\$3).ti,ab,hw.
18	random\$.ti,ab,hw.
19	(clinical adj trial\$1).ti,ab,hw.
20	(control\$3 adj trial\$1).ti,ab,hw.
21	Randomized Controlled Trial/
22	exp comparative study/
23	placebo\$.ti,ab,hw.
24	or/13-23
25	6 and 12 and 24

	<b>PsycINFO – Behandlung</b>
1	child\$.ti,ab,hw.
2	infant\$.ti,ab,hw.
3	(newborn\$ or (new adj1 born)).ti,ab,hw.
4	neonate\$.ti,ab,hw.
5	(paediatric\$ or pediatric\$).ti,ab,hw.
6	or/1-5
7	exp hearing aid/
8	exp Cochlea Implant/
9	cochlea\$ implant\$.ti,ab,hw.
10	(hearing adj (aid\$ or device\$ or prosthesis\$)).ti,ab,hw.
11	or/7-10
12	exp Clinical Trials/
13	((single or double or triple) adj3 blind\$3).ti,ab,hw.
14	random\$.ti,ab,hw.
15	(clinical adj trial\$1).ti,ab,hw.

<b>16</b>	(control\$3 adj trial\$1).ti,ab,hw.
<b>17</b>	pla#ebo\$.ti,ab,hw.
<b>18</b>	exp Treatment Outcomes/
<b>19</b>	or/12-18
<b>20</b>	6 and 11 and 19

	<b>PSYINDEX – Behandlung</b>
<b>1</b>	child* or infant* or newborn* or neonat* or paediatric or pediatric
<b>2</b>	hear*
<b>3</b>	Cochlea implant* or (rehabilitation adj hear*) or (hear* adj aid*)
<b>4</b>	1 and 2 and 3

## DIAGNOSTIK

Für den Bereich Diagnostik fehlen die Recherchestrategien für die Datenbanken der Cochrane Library (Probleme bei der Datenspeicherung); die Recherchestrategien orientierten sich an den übrigen für den Bereich Diagnostik durchgeführten Suchen.

### Übersicht der durchsuchten elektronischen Datenbanken für den Bereich Diagnostik

	Datum der Erstrecherche	Datum der Nachrecherche
<b>MEDLINE</b>	15.11.2005	01.06.2006
<b>EMBASE</b>	12.12.2005	01.06.2006
<b>Clinical Trials</b>	12.12.2005	29.08.2006
<b>ERIC</b>	12.12.2005	29.08.2006
<b>CINAHL</b>	12.12.2005	01.06.2006
<b>PsycINFO</b>	12.12.2005	01.06.2006
<b>PSYINDEX</b>	12.12.2005	29.08.2006
<b>CDSR</b>	12.12.2005	29.08.2006
<b>Other Reviews</b>	12.12.2005	29.08.2006
<b>Economic Evaluations</b>	12.12.2005	29.08.2006
<b>Technology Assessments</b>	12.12.2005	29.08.2006

### Recherchestrategien für den Bereich Diagnostik

	Medline – diagnostische Testverfahren
<b>1</b>	exp Hearing Disorders/
<b>2</b>	(deaf or deafness).ti,ab,hw.
<b>3</b>	(hearing adj (disorder\$ or los\$ or impair\$)).ti,ab,hw.
<b>4</b>	or/1-3
<b>5</b>	exp CHILD/
<b>6</b>	exp infant/
<b>7</b>	child\$.ti,ab,hw.
<b>8</b>	infant\$.ti,ab,hw.
<b>9</b>	neonat\$.ti,ab,hw.
<b>10</b>	newborn\$.ti,ab,hw.
<b>11</b>	(paediatric\$ or pediatri\$).ti,ab,hw.
<b>12</b>	or/5-11

13	exp Diagnostic Techniques, Otological/
14	exp Otoacoustic Emissions, spontaneous/
15	(oae or eoae or toae or teoae or dpoae).ti,ab,hw.
16	(otoacoustic emission\$ or (oto adj1 acoustic emission\$)).ti,ab,hw.
17	exp Evoked Potentials, Auditory/
18	(abr or aabr or dabr).ti,ab,hw.
19	(bera or bear or eabr).ti,ab,hw.
20	((brainstem adj audiometry) or (brainstem adj (audiometry or auditory) adj response)).ti,ab,hw.
21	(brainstem evoked response audiometry or evoked brainstem auditory response).ti,ab,hw.
22	(auditory adj3 (brainstem or brain stem) adj3 response\$).ti,ab,hw.
23	or/13-22
24	exp "Sensitivity and Specificity"/
25	DIAGNOSIS/
26	diagnos\$.ti,ab,hw.
27	sensitiv\$.ti,ab,hw.
28	predict\$.ti,ab,hw.
29	accura\$.ti,ab,hw.
30	or/24-29
31	4 and 12 and 23 and 30

<b>Embase – diagnostische Testverfahren</b>	
1	exp Hearing Disorder/
2	(deaf or Deafness).ti,ab,hw.
3	(hearing adj (disorder\$ or los\$ or impair\$)).ti,ab,hw.
4	or/1-3
5	Child/
6	Infant/
7	child\$.ti,ab,hw.
8	infant\$.ti,ab,hw.
9	neonat\$.ti,ab,hw.
10	newborn\$.ti,ab,hw.
11	(paediatric\$ or pediatric\$).ti,ab,hw.
12	or/5-11
13	exp otoacoustic emission/
14	(oae or eoae or toae or teoae or dpoae).ti,ab,hw.
15	(otoacoustic emission\$ or (oto adj1 acoustic emission\$)).ti,ab,hw.
16	exp evoked response/
17	(abr or aabr or dabr).ti,ab,hw.

18	(bera or bear or eabr).ti,ab,hw.
19	((brainstem adj audiometry) or (brainstem adj (audiometry or auditory) adj response)).ti,ab,hw.
20	(brainstem evoked response audiometry or evoked brainstem auditory response).ti,ab,hw.
21	(auditory adj3 (brainstem or brain stem) adj3 response\$).ti,ab,hw.
22	or/13-21
23	exp diagnostic accuracy/
24	exp "Sensitivity and Specificity"/
25	sensitiv\$.ti,ab,hw.
26	diagnos\$.ti,ab,hw.
27	predict\$.ti,ab,hw.
28	accura\$.ti,ab,hw.
29	detect\$.ti,ab,hw.
30	or/23-29
31	4 and 12 and 22 and 30

	<b>ERIC – diagnostische Testverfahren</b>
1	oae OR eoae OR toae OR teoae OR dpoae
2	otoacoustic ADJ emission\$
3	abr OR aabr OR dabr
4	auditory ADJ evoked ADJ potentials
5	bera OR eabr
6	1 OR 2 OR 3 OR 4 OR 5

	<b>CINAHL – diagnostische Testverfahren</b>
1	exp Hearing Disorders/
2	(deaf or deafness).ti,ab,hw.
3	(hearing adj (disorder\$ or los\$ or impair\$)).ti,ab,hw.
4	or/1-3
5	exp CHILD/
6	exp INFANT/
7	child\$.ti,ab,hw.
8	infant\$.ti,ab,hw.
9	neonat\$.ti,ab,hw.
10	newborn\$.ti,ab,hw.
11	(paediatri\$ or pediatri\$).ti,ab,hw.
12	or/5-11
13	exp Otoacoustic Emissions, Spontaneous/
14	(oae or eoae or toae or teoae or dpoae).ti,ab,hw.
15	(otoacoustic emission\$ or (oto adj1 acoustic emission\$)).ti,ab,hw.

16	exp Evoked Potentials, Auditory/
17	(abr or aabr or dabr).ti,ab,hw.
18	(bera or bear or eabr).ti,ab,hw.
19	((brainstem adj audiometry) or (brainstem adj (audiometry or auditory) adj response)).ti,ab,hw.
20	(brainstem evoked response audiometry or evoked brainstem auditory response).ti,ab,hw.
21	(auditory adj3 (brainstem or brain stem) adj3 response\$).ti,ab,hw.
22	or/13-21
23	exp "Sensitivity and Specificity"/
24	DIAGNOSIS/
25	diagnos\$.ti,ab,hw.
26	sensitiv\$.ti,ab,hw.
27	predict\$.ti,ab,hw.
28	accura\$.ti,ab,hw.
29	detect\$.ti,ab,hw.
30	or/23-29
31	4 and 12 and 22 and 30

	<b>PsycINFO – diagnostische Testverfahren</b>
1	exp Hearing Disorders/
2	(deaf or deafness).ti,ab,hw.
3	(hearing adj (disorder\$ or los\$ or impair\$)).ti,ab,hw.
4	or/1-3
5	child\$.ti,ab,hw.
6	infant\$.ti,ab,hw.
7	neonat\$.ti,ab,hw.
8	newborn\$.ti,ab,hw.
9	(paediatric\$ or pediatric\$).ti,ab,hw.
10	or/5-9
11	exp Auditory Evoked Potentials/
12	(oae or eoae or toae or teoae or dpoae).ti,ab,hw.
13	(otoacoustic emission\$ or (oto adj1 acoustic emission\$)).ti,ab,hw.
14	(abr or aabr or dabr).ti,ab,hw.
15	(bera or bear or eabr).ti,ab,hw.
16	((brainstem adj audiometry) or (brainstem adj (audiometry or auditory) adj response)).ti,ab,hw.
17	(brainstem evoked response audiometry or evoked brainstem auditory response).ti,ab,hw.
18	(auditory adj3 (brainstem or brain stem) adj3 response\$).ti,ab,hw.
19	or/11-18
20	DIAGNOSIS/

21	sensitiv\$.ti,ab,hw.
22	specificit\$.ti,ab,hw.
23	diagnos\$.ti,ab,hw.
24	predict\$.ti,ab,hw.
25	accura\$.ti,ab,hw.
26	detect\$.ti,ab,hw.
27	or/20-26
28	4 and 10 and 19 and 27

	<b>PSYINDEX – diagnostische Testverfahren</b>
1	child* or infant* or newborn* or neonat* or paediatric or pediatric
2	hear* or deaf or deafness or (hearing adj impair*) or (hearing adj los*) or (hearing adj disorder*)
3	oae or eoae or toae or teoae or dpoae or otoacoustic emission* or (oto adj acoustic emission*) or abr or aabr or dabr or bera or bear or eabr or (brainstem adj audiometry) or (brainstem adj audiometry adj response) or (brainstem adj auditory adj response) or (brainstem evoked response audiometry) or (evoked brainstem auditory response)
4	sensitiv* or specifi* or diagnos* or predict* or accur*
5	1 and 2 and 3 and 4

## **ANHANG B.1: Liste der im Volltext überprüften, ausgeschlossenen Studien**

### **geordnet nach Ausschlussgründen**

An dieser Stelle sind die durch den Prozess der Informationsbeschaffung identifizierten und zunächst als potenziell relevant erachteten Publikationen aufgeführt, die nach Sichtung des Volltextes ausgeschlossen wurden, weil sie die Einschlusskriterien nicht bzw. die Ausschlusskriterien erfüllten. Übersichten über die prinzipiell die Einschlusskriterien des Berichts erfüllenden Studien, die nicht in die Nutzenbewertung einbezogen wurden beziehungsweise die im Rahmen des Stellungnahmeverfahrens zum Vorbericht überprüften Publikationen finden sich in Anhang B.2 beziehungsweise Anhang G.

#### **Screening (N = 63)**

*Einschlusskriterium E1 nicht erfüllt*

Keine

*Einschlusskriterium E2 nicht erfüllt*

Keine

*Einschlusskriterium E3 nicht erfüllt*

1. Abbott Gabbard S, Northern JL, Yoshinaga-Itano C. Hearing screening in newborns under 24 hours of age. *Semin Hear* 1999; 20(4): 291-305.
2. Allen RL, Stuart A, Everett D, Elangovan S. Preschool hearing screening: pass/refer rates for children enrolled in a head start program in eastern North Carolina. *Am J Audiol* 2004; 13(1): 29-38.
3. Boshuizen HC, van der Lem GJ, Kauffman-de Boer MA, van Zanten GA, Oudesluys-Murphy AM, Verkerk PH. Costs of different strategies for neonatal hearing screening: a modelling approach. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2001; 85(3): 177-181.
4. Bubbico L, Bartolucci MA, Broglio D. The newborn hearing screening in Italy. *Riv Ital Pediatr* 2005; 31(5): 290-292.
5. Buser K, Bietenduwel A, Krauth C, Jalilvand N, Meyer S, Reuter G et al. Modellprojekt Neugeborenen-Hörscreening in Hannover (Zwischenergebnisse). *Gesundheitswesen* 2003; 65(3): 200-203.
6. Clarke P, Iqbal M, Mitchell S. A comparison of transient-evoked otoacoustic emissions and automated auditory brainstem responses for pre-discharge neonatal hearing screening. *Int J Audiol* 2003; 42(8): 443-447.
7. Delb W, Gortner L, Hohenberg G. Konzept eines kombinierten Neugeborenenhör- und Stoffwechselscreenings im Saarland. Universitätskliniken des Saarlandes; Homburg/Saar: Universitätskliniken des Saarlandes/Scientific Learning Systems 2006.
8. Delb W, Merkel D, Pilorget K, Schmitt J, Plinkert PK. Effectiveness of a TEOAE-based screening program. Can a patient-tracking system effectively be organized using



- modern information technology and central data management? *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2004; 261(4): 191-196.
9. Finitzo T, Albright K, O'Neal J. The newborn with hearing loss: detection in the nursery. *Pediatrics* 1998;102(6): 1452-1460.
  10. Gonzalez de Dios J, Mollar Mageres J, Rebagliato Russo M. [Evaluation of a universal screening program for hypacusia in neonates]. *An Pediatr (Barc)* 2005; 62(2): 135-140.
  11. Gonzalez de DJ, Mollar MJ. [Neonatal hypoacusis global screening: tests assessment against program assessment]. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2005; 56(7): 331-334.
  12. Gorga MP, Preissler K, Simmons J, Walker L, Hoover B. Some issues relevant to establishing a universal newborn hearing screening program. *J Am Acad Audiol* 2001; 12(2): 101-112.
  13. Gravel J, Berg A, Bradley M, Cacace A, Campbell D, Dalzell L et al. New York State universal newborn hearing screening demonstration project: effects of screening protocol on inpatient outcome measures. *Ear Hear* 2000; 21(2): 131-140.
  14. Gravel JS, White KR, Johnson JL, Widen JE, Vohr BR, James M et al. A multisite study to examine the efficacy of the otoacoustic emission/automated auditory brainstem response newborn hearing screening protocol: recommendations for policy, practice, and research. *Am J Audiol* 2005; 14(2): 217-S228.
  15. Grill E, Hessel F, Siebert U, Schnell-Inderst P, Kunze S, Nickisch A et al. Comparing the clinical effectiveness of different new-born hearing screening strategies: A decision analysis. *BMC Public Health* 2005; 5(12): 1-10.
  16. Gross M, Buser K, Freitag U, Hess MM, Hesse V, Hildmann A et al. Universelles Hörscreening bei Neugeborenen – Empfehlungen zu Organisation und Durchführung des universellen Neugeborenen-Screenings auf angeborene Hörstörungen in Deutschland. *Z Geburtshilfe Neonatol* 2004; 208(6): 239-245.
  17. Hahn M, Lamprecht-Dinnesen A, Heinecke A, Hartmann S, Bülbül S, Schröder G et al. Hearing screening in healthy newborns: feasibility of different methods with regard to test time. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999; 51(2): 83-89.
  18. Hatzopoulos S, Pelosi G, Petruccelli J, Rossi M, Vigi V, Chierici R et al. Efficient otoacoustic emission protocols employed in a hospital-based neonatal screening program. *Acta Otolaryngol* 2001; 121(2): 269-273.
  19. Hayes D. Screening methods: Current status. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2003; 9(2): 65-72.
  20. Helfand M, Thompson DC, Davis R, McPhillips H, Homer CJ, Lieu TL. Newborn hearing screening. Rockville: Agency for Healthcare Research and Quality, 2001.
  21. Hess M, Wiesner T, von der Wense A, Hamburger Arbeitskreis für Hörscreening bei Neugeborenen H.A.H.N.e.V. Datenanalyse des Hamburger Hörscreening-Projektes: Auswertungszeitraum 01. August 2002 bis 31. Juli 2005. Hamburg: H.A.H.N. e.V.; 2006. (Unveröffentlichter Bericht: kann bei Bedarf im IQWiG eingesehen werden.)
  22. Hyde ML. Newborn hearing screening programs: overview. *J Otolaryngol* 2005; 34(Suppl 2): S70-S80.

23. Interdisziplinäre Konsensus-Konferenz für das Neugeborenen-Hörscreening. Universelles Hörscreening bei Neugeborenen: Empfehlungen zu Organisation und Durchführung des universellen Neugeborenen-Screenings auf angeborene Hörstörungen in Deutschland. *HNO* 2004; 52(11): 1020-1027.
24. Johnson JL, White KR, Widen JE, Gravel J, Vohr BR, James M et al. A multisite study to examine the efficacy of the otoacoustic emission/automated auditory brainstem response newborn hearing screening protocol: introduction and overview of the study. *Am J Audiol* 2005; 14(2): 178-185.
25. Joseph R, Tan HK, Low KT, Ng PG, Tunnel J, Mathew S. Mass newborn screening for hearing impairment. *Southeast Asian J Trop Med Public Health* 2003; 34(Suppl 3): 229-230.
26. Kaldestad RH, Wingaard L, Hansen TW. [Screening for congenital hearing loss: a pilot project]. *Tidsskr Nor Laegeforen* 2002; 122(22): 2190-2193.
27. Kemper AR, Downs SM. A cost-effectiveness analysis of newborn hearing screening strategies. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2000; 154(5): 484-488.
28. Kennedy CR. Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment: coverage, positive predictive value, effect on mothers and incremental yield. Wessex Universal Neonatal Screening Trial Group. *Acta Paediatr Suppl* 1999; 88(432): 73-75.
29. Kennedy CR. Neonatal screening for hearing impairment. *Arch Dis Child* 2000; 83(5): 377-383.
30. Kerschner JE, Meurer JR, Conway AE, Fleischfresser S, Cowell MH, Seeliger E et al. Voluntary progress toward universal newborn hearing screening. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004; 68(2): 165-174.
31. Kerschner JE. Neonatal hearing screening: to do or not to do. *Pediatr Clin North Am* 2004; 51(3): 725-736.
32. Law J, Boyle J, Harris F, Harkness A, Nye C. Screening for speech and language delay: a systematic review of the literature. *Health Technol Assess* 1998; 2(9): 1-184.
33. Lemons J, Fanaroff A, Stewart EJ, Bentkover JD, Murray G, Diefendorf A. Newborn hearing screening: costs of establishing a program. *J Perinatol* 2002; 22(2): 120-124.
34. Low WK, Pang KY, Ho LY, Lim SB, Joseph R. Universal newborn hearing screening in Singapore: the need, implementation and challenges. *Ann Acad Med Singapore* 2005; 34(4): 301-306.
35. McNellis EL, Klein AJ. Pass/fail rates for repeated click-evoked otoacoustic emission and auditory brain stem response screenings in newborns. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; 116(4): 431-437.
36. Mehl AL, Thomson V. The Colorado newborn hearing screening project, 1992-1999: on the threshold of effective population-based universal newborn hearing screening. *Pediatrics* 2002; 109(1): E7.
37. Molini E, Ricci G, Baroni S, Ciorba A, Bellocci A, Simoncelli C. [Identifying congenital hearing impairment. Personal experience based on selective hearing screening]. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2004; 24(3): 109-116.

38. Molloy J, Kei J, Smyth V, McPherson B, Young J, Tudehope D et al. Distortion product otoacoustic emissions in neonates and two-month-old infants. *Austral J Audiol* 1999; 21(2): 65-76.
39. Murray G, Ormson MC, Loh MH, Ninan B, Ninan D, Dockery L et al. Evaluation of the Natus ALGO 3 Newborn Hearing Screener. *J Obstet Gynecol Neonatal Nurs* 2004; 33(2): 183-190.
40. Nawka T. Das Universelle Neugeborenen-Hörscreening in Mecklenburg-Vorpommern nach 3 Jahren. Ernst Moritz Universität Greifswald, Klinik für HNO, Kopf- und Halschirurgie, Abteilung Phoniatrie und Pädaudiologie; 2006. (Unveröffentlichter Bericht: kann bei Bedarf im IQWiG eingesehen werden.)
41. Nennstiel-Ratzel U, Arenz S, von Kries R, Wildner M, Strutz J. Modellprojekt Neugeborenen-Hörscreening in der Oberpfalz: hohe Prozess- und Ergebnisqualität durch interdisziplinäres Konzept. *HNO* 2006. [Online-Publikation: 10.03.2006]. [Zugriff am 15.03.2006]. Gelesen unter: [www.springerlink.com](http://www.springerlink.com).
42. Neumann K, Gross M, Böttcher P, Euler HA, Sporman-Lagodzinski M et al. Effectiveness and Efficiency of a Universal Newborn Hearing Screening in Germany. *Folia Phoniatr Logop* 2006; 58(6): 440-455.
43. NHS Centre for Reviews and Dissemination. Pre-school hearing, speech, language and vision screening. *Eff Health Care* 1998; 4(2): 1-12.
44. Nichols B. Costs, benefits and risks in a universal infant hearing detection program. *Semin Hear* 1998; 19: 273-286.
45. Olusanya BO, Luxon LM, Wirz SL. Screening for early childhood hearing loss in Nigeria. *J Med Screen* 2005; 12(3): 115-118.
46. Parving A, Salomon G. The effect of neonatal universal hearing screening in a health surveillance perspective – a controlled study of two health authority districts. *Audiology* 1996; 35(3): 158-168.
47. Pelosi G, Hatzopoulos S, Chierici R, Vigi V, Martini A. [Distortion product otoacoustic emission (DPOAEs) and newborn hearing screening: a feasibility and performance study]. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2000; 20(4): 237-244.
48. Pugni L, Grandori F. The Milan Project: a newborn hearing screening programme. *Acta Paediatr* 2005; 94(4): 458-463.
49. Roman S, Mondain M, Triglia JM, Uziel A. [Neonatal screening of deafness: evoked otoacoustic emissions or acoustic distortion products?]. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord)* 2001; 122(3): 155-158.
50. Russ SA, Kuo AA, Poulakis Z, Barker M, Rickards F, Saunders K et al. Qualitative analysis of parents' experience with early detection of hearing loss. *Arch Dis Child* 2004; 89(4): 353-8.
51. Saiz VG, Ramirez R, Benavides M, Mateos M, Morera C. [Validity of hand-held systems for otoacoustic emissions in hearing screening]. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2001; 52(1): 3-6.
52. Soares E, Guerrero SMA, De Azevedo MF. [Comparative study on the hearing screening by transiently otoacoustic emissions, behavior observation and acoustic

- impedance in children with and without hearing risk for the hearing loss]. Rev Bras Otorrinolaringol 1998; 64(3): 221-227.
53. Spivak L, Dalzell L, Berg A, Bradley M, Cacace A, Campbell D et al. New York State universal newborn hearing screening demonstration project: inpatient outcome measures. Ear Hear 2000; 21(2): 92-103.
  54. Spivak L, Sokol H. Beyond newborn screening: early diagnosis and management of hearing loss in infants. Adv Neonatal Care 2005; 5(2): 104-112.
  55. Trinidad Ramos G, Marcos Garcia M, Pardo Romero G, Pino Rivero V, Blasco Huelva A, Trinidad Ramos GT. [Early detection of hearing loss. Example of intervention in public health]. Acta Otorrinolaringol Esp 2003; 54(9): 606-614.
  56. Vila C, Demestre X, Sagrera X, Sala P, Raspall F. [Newborn hearing screening]. Pediatria Catalana 2004; 64(1): 20-24.
  57. Vohr BR, Oh W, Stewart EJ, Bentkover JD, Gabbard S, Lemons J et al. Comparison of costs and referral rates of 3 universal newborn hearing screening protocols. J Pediatr 2001; 139(2): 238-244.
  58. Weichbold V, Rohrer M, Winkler C, Welzl-Müller K. Hörscreening an Kindergärten: Ergebnisse einer Evaluierungsstudie. Wien Klin Wochenschr 2004; 116(14): 478-483.
  59. White KR, Behrens TR. The Rhode Island Hearing Assessment Project: Implication for universal newborn hearing screening. Semin Hear 1993; 14: 1-122.
  60. White KR, Vohr BR, Meyer S, Widen JE, Johnson JL, Gravel JS et al. A Multisite Study to Examine the Efficacy of the Otoacoustic Emission/Automated Brainstem Response Newborn Hearing Screening Protocol: Research Design and Results of the Study. Am J Audiol 2005; 14(2): 186-199.
  61. Widen JE, Johnson JL, White KR, Gravel JS, Vohr BR, James M et al. A multisite study to examine the efficacy of the otoacoustic emission/automated auditory brainstem response newborn hearing screening protocol: results of visual reinforcement audiometry. Am J Audiol 2005; 14(2): 200-216.
  62. Yoshinaga-Itano C. Early Intervention After Universal Neonatal Hearing Screening: Impact on Outcomes. Ment Retard Dev Disabil Res Rev 2003; 9(4): 252-266.
  63. Zhao PJ, Shen XM, Xu ZM, Wu SH, Jin CH, Jiang F. [The parents' opinions on screening program regarding newborn hearing]. Zhonghua Liu Xing Bing Xue Tsa Zhi 2003; 24(7): 608-610.

*Einschlusskriterium E4 nicht erfüllt*

Keine

*Ausschlusskriterium A1 erfüllt*

Keine

*Ausschlusskriterium A2 erfüllt*

Keine

**Behandlung (N = 53)**

**Nicht für direkten Vergleich geeignet**

*Einschlusskriterium E1 nicht erfüllt*

1. Berger KW, Hagberg EN. Gain usage based on hearing aid experience and subject age. *Ear Hear* 1982; 3(4): 235-237.

*Einschlusskriterium E2 nicht erfüllt*

1. Allum JH, Greisiger R, Straubhaar S, Carpenter MG. Auditory perception and speech identification in children with Cochlea implants tested with the EARS protocol. *Br J Audiol* 2000; 34(5): 293-303.
2. Apuzzo M, Yoshinaga-Itano C. Early identification of infants with significant hearing loss and the Minnesota Child Development Inventory. *Semin Hear* 1995; 16(2): 124-139.
3. Bergeson TR, Pisoni DB, Davis RA. A longitudinal study of audiovisual speech perception by children with hearing loss who have Cochlea implants. *Volta Rev* 2003; 103(4): 347-70.
4. Brackett D, Zara CV. Communication outcomes related to early implantation. *Am J Otol* 1998; 19(4): 453-460.
5. Calderon R, Naidu S. Further support for the benefits of early identification and intervention for children with hearing loss. *Volta Rev* 1998; 100(5): 53-84.
6. Ching TY, Psarros C, Hill M, Dillon H, Incerti P. Should children who use Cochlea implants wear hearing aids in the opposite ear? *Ear Hear* 2001; 22(5): 365-380.
7. El-Hakim H, Abdoell M, Mount RJ, Papsin BC, Harrison RV. Influence of age at implantation and of residual hearing on speech outcome measures after Cochlea implantation: binary partitioning analysis. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 2002; 189: 102-108.
8. El-Hakim H, Papsin B, Mount RJ, Levasseur J, Panesar J, Stevens D et al. Vocabulary acquisition rate after pediatric Cochlea implantation and the impact of age at implantation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001; 59(3): 187-194.
9. Fryauf-Bertschy H, Tyler RS, Kelsay DM, Gantz BJ, Woodworth GG. Cochlea implant use by prelingually deafened children: the influences of age at implant and length of device use. *J Speech Lang Hear Res* 1997; 40(1): 183-199.
10. Geers AE. Speech, language, and reading skills after early Cochlear implantation. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2004; 130(5): 634-638.
11. Gibson WP, Herridge S, Rennie M. Importance of age in the selection of congenitally deaf children for Cochlear implant surgery. *Adv Otorhinolaryngol* 1997; 52: 78-81.

12. Gibson WP, Rennie M, Psarros C. Outcome after Cochlear implantation and auditory verbal training in terms of speech perception, speech production and language. *Adv Otorhinolaryngol* 2000; 57: 250-253.
13. Govaerts PJ, de Beukelaer C, Daemers K, de Ceulaer G, Yperman M, Somers T et al. Outcome of Cochlear implantation at different ages from 0 to 6 years. *Otol Neurotol* 2002; 23(6): 885-890.
14. Haensel J, Engelke J, Ottenjann W, Westhofen M. Long-term results of Cochlear implantation in children. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2005; 132(3): 456-458.
15. Hammes DM, Novak MA, Rotz LA, Willis M, Edmondson DM, Thomas JF. Early identification and cochlear implantation: critical factors for spoken language development. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 2002; 189: 74-78.
16. Harrison M, Roush J, Wallace J. Trends in age of identification and intervention in infants with hearing loss. *Ear Hear* 2003; 24(1): 89-95.
17. Hassanzadeh S, Farhadi M, Daneshi A, Emamdjomeh H. The effects of age on auditory speech perception development in cochlear-implanted prelingually deaf children. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2002; 126(5): 524-527.
18. Higgins MB, McCleary EA, Carney AE, Schulte L. Longitudinal changes in children's speech and voice physiology after cochlear implantation. *Ear Hear* 2003; 24(1): 48-70.
19. Houston DM, Ying EA, Pisoni DB, Kirk KI. Development of pre-word-learning skills in infants with cochlear implants. *Volta Rev* 2003; 103(4): 303-326.
20. Illg A, von der Haar-Heise S, Goldring JE, Lesinski-Schiedat A, Battmer RD, Lenarz T. Speech perception results for children implanted with the CLARION cochlear implant at the Medical University of Hannover. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 1999; 177: 93-98.
21. Kileny PR, Zwolan TA, Ashbaugh C. The influence of age at implantation on performance with a cochlear implant in children. *Otol Neurotol* 2001; 22(1): 42-46.
22. Kirk KI, Hill-Brown C. Speech and language results in children with a cochlear implant. *Ear Hear* 1985; 6(Suppl 3): 36-47.
23. Kirk KI, Miyamoto RT, Lento CL, Ying E, O'Neill T, Fears B. Effects of age at implantation in young children. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 2002; 189: 69-73.
24. Kirk KI, Miyamoto RT, Ying EA, Perdew AE, Zuganelis H. Cochlear implantation in young children: effects of age at implantation and communication mode. *Volta Rev* 2002; 102(4): 127-144.
25. Manrique M, Cervera-Paz FJ, Huarte A, Molina M. Advantages of cochlear implantation in prelingual deaf children before 2 years of age when compared with later implantation. *Laryngoscope* 2004; 114(8): 1462-1469.
26. Manrique M, Cervera-Paz FJ, Huarte A, Martinez I, Gomez A, Vazquez DL, I. [Hearing and speech in children under 2 years of age with a cochlear implant]. *An Sist Sanit Navar* 2004; 27(3): 305-317.

27. Manrique M, Cervera-Paz FJ, Huarte A, Molina M. Prospective long-term auditory results of cochlear implantation in prelinguistically deafened children: the importance of early implantation. *Acta Otolaryngol Suppl* 2004; 1(552): 55-63.
28. Mayne A, Yoshinaga-Itano C, Sedey AL. Expressive vocabulary development of infants and toddlers who are deaf and hard of hearing. *Volta Rev* 1998; 100(5): 1-28.
29. Mayne A, Yoshinaga-Itano C, Sedey AL. Receptive vocabulary development of infants and toddlers who are deaf or hard of hearing. *Volta Rev* 1998; 100(5): 29-52.
30. McConkey Robbins A, Koch DB, Osberger MJ, Zimmerman-Phillips S, Kishon-Rabin L. Effect of age at cochlear implantation on auditory skill development in infants and toddlers. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2004; 130(5): 570-574.
31. Meyer V, Bertram B, Lenarz T. Performance comparisons in congenitally deaf children with different ages of implantation. *Adv Otorhinolaryngol* 1995; 50: 129-133.
32. Miyamoto RT, Houston DM, Bergeson T. Cochlear implantation in deaf infants. *Laryngoscope* 2005; 115(8): 1376-1380.
33. Miyamoto RT, Kirk KI, Svirsky MA, Sehgal ST. Communication skills in pediatric cochlear implant recipients. *Acta Otolaryngol* 1999; 119(2): 219-224.
34. Nakisa MJ, Summerfield AQ, Nakisa RC, McCormick B, Archbold S, Gibbin KP et al. Functionally equivalent ages and hearing levels of children with cochlear implants measured with pre-recorded stimuli. *Br J Audiol* 2001; 35(3): 183-198.
35. Nikolopoulos TP, O'Donoghue GM, Archbold S. Age at implantation: its importance in pediatric cochlear implantation. *Laryngoscope* 1999; 109(4): 595-599.
36. Novak MA, Firszt JB, Zimmerman-Phillips S, Tonokawa LL, Luxford WM, Kemink JL. Performance of children with multichannel cochlear implants: a three-center study. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1991; 104(1): 149.
37. Pipp-Siegel S, Sedey AL, Van Leeuwen A, Yoshinaga-Itano C. Mastery motivation predicts expressive language in children with hearing loss. *J Deaf Stud Deaf Educ* 2003; 8(1): 133-145.
38. Prinz I, Nubel K, Gross M. A "virtual hearing aid" for comparing hearing aids in children: A double-blind crossover study. *Scand Audiol* 2001, 30(3): 150-158.
39. Robbins AM, Koch DB, Osberger MJ, Zimmerman-Phillips S, Kishon-Rabin L. Effect of age at cochlear implantation on auditory skill development in infants and toddlers. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2004; 130(5): 570-574.
40. Schulze-Gattermann H, Illg A, Lesinski-Schiedat A, Schoenermark M, Bertram B, Lenarz T. Kosten-Nutzen-Analyse der Cochlea-Implantation bei Kindern. *Laryngorhinootologie* 2003; 82(5): 322-329.
41. Schulze-Gattermann H, Illg A, Schoenermark M, Lenarz T, Lesinski-Schiedat A. Cost-benefit analysis of pediatric cochlear implantation: German experience. *Otol Neurotol* 2002; 23(5): 674-681.
42. Sharma A, Dorman MF, Kral A. The influence of a sensitive period on central auditory development in children with unilateral and bilateral cochlear implants. *Hear Res* 2005; 203(1-2): 134-143.

43. Svirsky MA, Teoh SW, Neuburger H. Development of language and speech perception in congenitally, profoundly deaf children as a function of age at cochlear implantation. *Audiol Neurootol* 2004; 9(4): 224-233.
44. Svirsky MA, Jones D, Osberger MJ, Miyamoto RT. The effect of auditory feedback on the control of oral-nasal balance by pediatric cochlear implant users. *Ear Hear* 1998; 19(5): 385-393.
45. Tobey EA, Hasenstab S. Effects of a Nucleus multichannel cochlear implant upon speech production in children. *Ear Hear* 1991; 12(Suppl 4): 48-54.
46. Tyler RS, Kelsay DM, Teagle HF, Rubinstein JT, Gantz BJ, Christ AM. 7-year speech perception results and the effects of age, residual hearing and preimplant speech perception in prelingually deaf children using the Nucleus and Clarion cochlear implants. *Adv Otorhinolaryngol* 2000; 57: 305-310.
47. Waltzman SB, Cohen NL, Green J, Roland JT, Jr. Long-term effects of cochlear implants in children. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2002; 126(5): 505-511.
48. Waltzman SB, Roland JT, Jr. Cochlear implantation in children younger than 12 months. *Pediatrics* 2005; 116(4): e487-e493.
49. Yoshinaga-Itano C, Apuzzo ML. Identification of hearing loss after age 18 months is not early enough. *Am Ann Deaf* 1998; 143(5): 380-387.
50. Yoshinaga-Itano C, Apuzzo ML. The development of deaf and hard of hearing children identified early through the high-risk registry. *Am Ann Deaf* 1998; 143(5): 416-424.
51. Zwolan TA, Ashbaugh CM, Alarfaj A, Kileny PR, Arts HA, El-Kashlan HK et al. Pediatric cochlear implant patient performance as a function of age at implantation. *Otol Neurotol* 2004; 25(2): 112-120.

*Einschlusskriterium E3 nicht erfüllt*

1. O'Neill C, O'Donoghue G, Archbold SM, Normand C. A cost-utility analysis of pediatric Cochlear implantation. *Laryngoscope* 2000; 110(1): 156-160.

*Einschlusskriterium E4a nicht erfüllt*

Keine

*Einschlusskriterium E4b nicht erfüllt*

Keine

*Ausschlusskriterium A1 erfüllt*

Keine

*Ausschlusskriterium A2 erfüllt*

Keine



**Diagnostik (N = 140)**

*Einschlusskriterium E1 nicht erfüllt*

1. Psarommatis IM, Tsakanikos MD, Diamantopoulou PM, Douniadakis DE, Apostolopoulos NK. Towards a universal newborn hearing screening. Scand Audiol Suppl 2001; 30(52): 25-27.
2. Schönweiler R, Tioutou E, Tolloczko R, Pankau R, Ptok M. Hörscreening mit automatisch bewerteten TEOAE und einem neuen Verfahren automatisch bewerteter FAEP. HNO 2002; 50(7): 649-656.

*Einschlusskriterium E2a nicht erfüllt*

Keine

*Einschlusskriterium E2b nicht erfüllt*

Keine

*Einschlusskriterium E3 nicht erfüllt*

1. Abdullah A, Long CW, Saim L, Mukari SZ. Sensitivity and specificity of portable transient otoacoustic emission (TEOAE) in newborn hearing screening. Med J Malaysia 2005; 60(1): 21-27.
2. Aidan D, Avan P, Bonfils P. Auditory screening in neonates by means of transient evoked otoacoustic emissions: a report of 2,842 recordings. Ann Otol Rhinol Laryngol 1999; 108(6): 525-531.
3. Almenar LA, Tapia Toca MC, Fernandez PC, Moro SM. [A combined neonatal hearing screening protocol]. An Esp Pediatr 2002; 57(1): 55-59.
4. Bailey HD, Bower C, Krishnaswamy J, Coates HL. Newborn hearing screening in Western Australia. Med J Aust 2002; 177(4): 180-185.
5. Barker SE, Lesperance MM, Kilney PR. Outcome of newborn hearing screening by ABR compared with four different DPOAE pass criteria. Am J Audiol 2000; 9(2): 142-148.
6. Baumann U, Schorn K. Früherkennung kindlicher Hörschäden: visuelle und automatische Verfahren im Vergleich. HNO 2001; 49(2): 118-125.
7. Bonelli A, Marcarini L, Fontanella WM, Passerini S, Colombo F, Blotta P. [Otoacoustic emissions (TEOAEs) as a screening for neonatal sensorineural hearing loss: Our experience]. Otorinolaringol Pediatr 2000; 11(1-2): 39-44.
8. Bonfils P, Uziel A, Pujol R. Screening for auditory dysfunction in infants by evoked oto-acoustic emissions. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1988; 114(8): 887-890.
9. Brass D, Kemp DT. The objective assessment of transient evoked otoacoustic emissions in neonates. Ear Hear 1994; 15(5): 371-377.
10. Bretschneider J, Maier H, Hess M, Leuwer R. Aufwand und Ergebnisse eines universellen ERA-Neugeborenenhörscreenings mit dem ALGO<sup>®</sup> portable. Laryngorhinootologie 2001; 80(7): 357-364.

11. Brown DK, Tobolski CJ, Shaw GR, Dort JC. Towards determining distortion product otoacoustic emission protocols for newborn hearing screening. *J Speech Lang Pathol Audiol* 2000; 24(2): 68-73.
12. Buser K, Bietenduwel A, Krauth C, Jalilvand N, Meyer S, Reuter G et al. Modellprojekt Neugeborenen-Hörscreening in Hannover (Zwischenergebnisse). *Gesundheitswesen* 2003; 65(3): 200-203.
13. Cerny M, Zaban P, Groh D, Brabec R, Vejvalka J, Kabelka Z et al. [Screening for hearing impairment in newborns using transient evoked otoacoustic emissions]. *Cesk Pediatr* 2003; 58(11): 700-704.
14. Chapchap MJ, Segre CM. Universal newborn hearing screening and transient evoked otoacoustic emission: new concepts in Brazil. *Scand Audiol Suppl* 2001; 53: 33-36.
15. Clarke P, Iqbal M, Mitchell S. A comparison of transient-evoked otoacoustic emissions and automated auditory brainstem responses for pre-discharge neonatal hearing screening. *Int J Audiol* 2003; 42(8): 443-447.
16. Clemens CJ, Davis SA. Minimizing false-positives in universal newborn hearing screening: a simple solution. *Pediatrics* 2001; 107(3): e29.
17. Cone-Wesson B, Vohr BR, Sininger YS, Widen JE, Folsom RC, Gorga MP et al. Identification of neonatal hearing impairment: infants with hearing loss. *Ear Hear* 2000; 21(5): 488-507.
18. Connolly JL, Carron JD, Roark SD. Universal newborn hearing screening: are we achieving the Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) objectives? *Laryngoscope* 2005; 115(2): 232-236.
19. Courtmans I, Mancilla V, Ligny C, Belhadi B, Damis E, Mahillon P. [Hearing screening of newborns. Preliminary results]. *Rev Med Brux* 2005; 26(1): 11-16.
20. Dalzell L, Orlando M, MacDonald M, Berg A, Bradley M, Cacace A et al. The New York State universal newborn hearing screening demonstration project: ages of hearing loss identification, hearing aid fitting, and enrollment in early intervention. *Ear Hear* 2000; 21(2): 118-130.
21. De Capua B, De Felice C, Costantini D, Bagnoli F, Passali D. [Newborn hearing screening by transient evoked otoacoustic emissions: analysis of response as a function of risk factors]. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2003; 23(1): 16-20.
22. De Capua B, Tozzi A, Lazzoni D, Zuccarini N, Fortino V, Passali D. [Neonatal audiological screening with transient evoked otoacoustic emission (TEOAE): Results and comments about one year of experience]. *Otorinolaringol Pediatr* 1999; 10(1-2): 5-7.
23. De Ceulaer G, Daemers K, van Driessche K, Yperman M, Govaerts PJ. Neonatal hearing screening with transient evoked otoacoustic emissions – Retrospective analysis on performance parameters. *Scand Audiol Suppl* 2001; 30(52): S109-S111.
24. Diez-Delgado Rubio J, Espin Gralvez J, Lendinez Molios F, Ortega Montes MM, Arcos Martinez J, Lopez Munoz J. [Hearing screening with evoked otoacoustic emission in the neonatal period are logistically and economically feasible]. *An Esp Pediatr* 2002; 57(2): 157-162.

25. Dillon H, So M. Incentives and obstacles to the routine use of outcomes measures by clinicians. Proceedings of the 1999 Audiological Workshop at Eriksholm, Denmark. *Ear Hear* 2000; 21(Suppl 4): 2S-6S.
26. Doyle KJ, Burggraaff B, Fujikawa S, Kim J, MacArthur CJ. Neonatal hearing screening with otoscopy, auditory brain stem response, and otoacoustic emissions. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; 116: 597-603.
27. Finitzo T, Albright K, O'Neal J. The newborn with hearing loss: Detection in the nursery. *Pediatrics* 1998; 102(6): 1452-1460.
28. Flynn M, Austin N, Flynn TS, Ford R, Buckland L. Universal Newborn Hearing Screening introduced to NICU infants in Canterbury Province, New Zealand. *N Z Med J* 2004; 117(1206): U1183.
29. Folsom RC, Widen JE, Vohr BR, Cone-Wesson B, Gorga MP, Sininger YS et al. Identification of neonatal hearing impairment: recruitment and follow-up. *Ear Hear* 2000; 21(5): 462-70.
30. Genc GA, Basar F, Kayikci ME, Turkyilmaz D, Firat Z, Duran O et al. [Newborn hearing screening outcomes in Hacettepe University]. *Cocuk Sagligi Ve Hastaliklari Dergisi* 2005; 48(2): 119-124.
31. Gonzalez de Aledo Linos A, Bonilla Miera C, Morales Angulo C, Gomez Da Casa F, Barrasa Benito J. [Universal newborn hearing screening in Cantabria (Spain): results of the first two years]. *An Pediatr (Barc)* 2005; 62(2): 135-140.
32. Gorga MP, Neely ST, Dorn PA. Distortion product otoacoustic emission test performance for a priori criteria and for multifrequency audiometric standards. *Ear Hear* 1999; 20(4): 345-362.
33. Gorga MP, Norton SJ, Sininger YS, Cone-Wesson B, Folsom RC, Vohr BR et al. Identification of neonatal hearing impairment: distortion product otoacoustic emissions during the perinatal period. *Ear Hear* 2000; 21(5): 400-424.
34. Govaerts PJ, Yperman M, de Ceulaer G, Daemers K, van Driessche K, Somers T et al. A Two-stage bipodal screening model for universal neonatal hearing screening. *Otol Neurotol* 2001; 22(6): 850-854.
35. Habib HS, Abdelgaffar H. Neonatal hearing screening with transient evoked otoacoustic emissions in Western Saudi Arabia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005; 69(6): 839-842.
36. Hall JW, III, Smith SD, Popelka GR. Newborn hearing screening with combined otoacoustic emissions and auditory brainstem responses. *J Am Acad Audiol* 2004; 15(6): 414-425.
37. Harrison WA, Dunnell JJ, Mascher K, Fletcher K, Vohr BR, Gorga MP et al. Identification of neonatal hearing impairment: experimental protocol and database management. *Ear & Hearing* 2000 Oct;21(5): 357-372.
38. Hatzopoulos S, Pelosi G, Petruccelli J, Rossi M, Vigi V, Chierici R et al. Efficient otoacoustic emission protocols employed in a hospital-based neonatal screening program. *Acta Otolaryngol* 2001; 121(2): 269-273.

39. Hayes D. Screening methods: Current status. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2003; 9(2): 65-72.
40. Heinemann M, Bohnert A. Hörscreening bei Neugeborenen. Vergleichende Untersuchungen und Kostenanalysen mit verschiedenen Geräten. *Laryngorhinootologie* 2000; 79(8): 453-458.
41. Helge T, Werle E, Barnick M, Wegner C, Ruhe B, Aust G et al. Sequenzielles Neugeborenen-Hörscreening (TEOAE/AABR) reduziert Recall-Rate. *HNO* 2005; 53(7): 655-660.
42. Ho V, Daly KA, Hunter LL, Davey C. Otoacoustic emissions and tympanometry screening among 0-5 year olds. *Laryngoscope* 2002; 112(3): 513-519.
43. Homer JJ, Linney SL, Strachan DR. Neonatal hearing screening using the auditory brainstem response. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 2000; 25(1): 66-70.
44. Hunter MF, Kimm L, Cafarelli DD, Kennedy CR, Thornton AR. Feasibility of otoacoustic emission detection followed by ABR as a universal neonatal screening test for hearing impairment. *Br J Audiol* 1994; 28(1): 47-51.
45. Huynh MT, Pollack RA, Cunningham RA. Universal newborn hearing screening: feasibility in a community hospital. *J Fam Pract* 1996; 42(5): 487-490.
46. Isaacson G. Universal newborn hearing screening in an inner-city, managed care environment. *Laryngoscope* 2000; 110(6): 881-894.
47. Iwasaki S, Hayashi Y, Seki A, Nagura M, Hashimoto Y, Oshima G et al. A model of two-stage newborn hearing screening with automated auditory brainstem response. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003; 67(10): 1099-1104.
48. Jacobson JT, Morehouse CR. A comparison of auditory brain stem response and behavioral screening in high risk and normal newborn infants. *Ear Hear* 1984; 5(4): 247-253.
49. Jakubikova J, Kabatova Z, Zavodna M. Identification of hearing loss in newborns by transient otoacoustic emissions. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003; 67(1): 15-18.
50. Janssen T. Diagnostik des kochleären Verstärkers mit DPOAE-Wachstumsfunktionen. *HNO* 2005; 53(2): 121-133.
51. John MS, Brown DK, Muir PJ, Picton TW. Recording auditory steady-state responses in young infants. *Ear Hear* 2004; 25(6): 539-553.
52. Johnson JL, White KR, Widen JE, Gravel JS, James M, Kennalley T et al. A multicenter evaluation of how many infants with permanent hearing loss pass a two-stage otoacoustic emissions/automated auditory brainstem response newborn hearing screening protocol. *Pediatrics* 2005; 116(3): 663-672.
53. Kaldestad RH, Wingaard L, Hansen TW. [Screening for congenital hearing loss: a pilot project]. *Tidsskr Nor Laegeforen* 2002; 122(22): 2190-2193.
54. Kanne TJ, Schaefer L, Perkins JA. Potential pitfalls of initiating a newborn hearing screening program. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 125(1): 28-32.

55. Kashiwamura M, Ohwatari R, Satoh N, Kawanami M, Chida E, Sakamoto T et al. [Otoacoustic emissions of full-term and preterm neonates]. *Nippon Jibiinkoka Gakkai Kaiho* 1996; 99(1): 103-111.
56. Kawashima Y, Shibahara I, Abe S, Tokano H, Noguchi Y, Kitamura K. [Investigation of automated infant auditory screening using the Natus-ALGO Portable device]. *Nippon Jibiinkoka Gakkai Kaiho* 2004; 107(5): 483-488.
57. Keefe DH, Folsom RC, Gorga MP, Vohr BR, Bulen JC, Norton SJ. Identification of neonatal hearing impairment: ear-canal measurements of acoustic admittance and reflectance in neonates. *Ear Hear* 2000; 21(5): 443-461.
58. Keefe DH, Gorga MP, Neely ST, Zhao F, Vohr BR. Ear-canal acoustic admittance and reflectance measurements in human neonates. II. Predictions of middle-ear in dysfunction and sensorineural hearing loss. *J Acoust Soc Am* 2003; 113(1): 407-422.
59. Kennedy CR, Kimm L, Cafarelli DD, Evans PIP, Hunter M, Lenton S et al. Otoacoustic emissions and auditory brainstem responses in the newborn. *Arch Dis Child* 1991; 66(10 Spec No): S1124-S1129.
60. Korres SG, Balatsouras DG, Kanellos P, Georgiou A, Kokmotou V, Ferekidis E. Decreasing test time in newborn hearing screening. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 2004; 29(3): 219-225.
61. Lenarz T, Hartrampf R, Battmer RD, Bertram B, Lesinski A. Die Cochlear Implant Versorgung bei Kleinkindern. *Laryngorhinootologie* 1996; 75(12): 719-726.
62. Lenarz T. Modellprogramm zur Verbesserung der Früherkennung der kindlichen Schwerhörigkeit in der Bundesrepublik Deutschland des Bundesministeriums für Gesundheit. *Fortschr und Fortbild Med* 1997; 21(1): 263-273.
63. Lin CY, Huang CY, Lin CY, Lin YH, Wu JL. Community-based newborn hearing screening program in Taiwan. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004; 68(2): 185-189.
64. Lin HC, Shu MT, Chang KC, Bruna SM. A universal newborn hearing screening program in Taiwan. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2002; 63(3): 209-218.
65. Liu Z, Bu X, Xing G, Lu L. [A preliminary study of a hearing screening model for newborn]. *Zhonghua Er Bi Yan Hou Ke Za Zhi* 2001; 36(4): 292-294.
66. Marn B. [New screening in neonatal care in Croatia – Hearing screening]. *Gynaecol Perinatol* 2003; 12(Suppl 1): 80-83.
67. Martinez R, Benito JI, Condado MA, Morais D, Fernandez Calvo JL. [Results of one year's application of a universal protocol for the early detection of hearing loss in neonates]. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2003; 54(5): 309-315.
68. Mason JA, Herrmann KR. Universal infant hearing screening by automated auditory brainstem response measurement. *Pediatrics* 1998; 101(2): 221-228.
69. Maxon AB, White KR, Vohr BR, Behrens TR. Using transient evoked otoacoustic emissions for neonatal hearing screening. *Br J Audiol* 1993; 27(2): 149-153.
70. McNellis EL, Klein AJ. Pass/fail rates for repeated click-evoked otoacoustic emission and auditory brain stem response screenings in newborns. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; 116(4): 431-437.

71. Mehl AL, Thomson V. Newborn hearing screening: the great omission. *Pediatrics* 1998; 101(1): e4.
72. Molini E, Ricci G, Alunni N, Simoncelli C, Brunelli B. [Results and considerations regarding auditory neonatal screening based on the use of transient evoked otoacoustic emission]. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 1997; 17(1): 1-8.
73. Molini E, Ricci G, Chiarella G, Simoncelli C. [The application of transient otoacoustic emissions (TEOAE) in hearing screening programs for newborns]. *Otorinolaringologia Pediatrica* 2001; 12(2-3): 61-65.
74. Molini E, Ricci G, Simoncelli C, Alunni N, Capolynghi B, Giommetti S et al. Click evoked otoacoustic emissions (EOAES) to screen hearing in neonates. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord)* 1996; 117(4): 341-343.
75. Morales Angulo C, Gonzalez de Aledo Linos A, Bonilla Miera C, Mazon Gutierrez A, Santiuste Aja FJ, Barrasa Benito J et al. [Program of hearing loss early detection in newborn infants in Cantabria. Results of the first year of activities]. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2003; 54(7): 475-482.
76. Moulin A, Ferber-Viart C, Berland M, Dubreuil C, Duclaux R. [Universal hearing screening on a maternity ward using otoacoustic emissions: Practical aspects and parental views]. *Arch Pediatr* 2001; 8(9): 929-936.
77. Murray G, Ormson MC, Loh MH, Ninan B, Ninan D, Dockery L et al. Evaluation of the Natus ALGO 3 Newborn Hearing Screener. *J Obstet Gynecol Neonatal Nurs* 2004; 33(2): 183-190.
78. Ng PK, Hui Y, Lam BC, Goh WH, Yeung CY. Feasibility of implementing a universal neonatal hearing screening programme using distortion product otoacoustic emission detection at a university hospital in Hong Kong. *Hong Kong Med J* 2004; 10(1): 6-13.
79. Nie WY, Gong LX, Liu YJ, Xiang LL, Lin Q, Qi YS et al. [Hearing screening of 10,501 newborns]. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi* 2003; 83(4): 274-277.
80. Norton SJ, Gorga MP, Widen JE, Folsom RC, Sininger Y, Cone-Wesson B et al. Identification of neonatal hearing impairment: a multicenter investigation. *Ear Hear* 2000; 21(5): 348-356.
81. Norton SJ, Gorga MP, Widen JE, Vohr BR, Folsom RC, Sininger YS et al. Identification of neonatal hearing impairment: transient evoked otoacoustic emissions during the perinatal period. *Ear Hear* 2000; 21(5): 425-442.
82. Paludetti G, Ottaviani F, Fetoni AR, Zuppa AA, Tortorolo G. Transient evoked otoacoustic emissions (TEOAEs) in new-borns: normative data. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999; 47(3): 235-241.
83. Prieve B, Dalzell L, Berg A, Bradley M, Cacace A, Campbell D et al. The New York State universal newborn hearing screening demonstration project: outpatient outcome measures. *Ear Hear* 2000; 21(2): 104-17.
84. Prieve BA. Identification of neonatal hearing impairment: a cornerstone for newborn hearing screening. *Ear Hear* 2000; 21(5): 345.

85. Psifidis A, Nikolaidis V, Nalmpantian M, Daniilidis J, Eudoridou I, Massi A et al. Outcome analysis of distortion-product otoacoustic emissions in newborns. *J Audiol Med* 2000; 9(2): 70-79.
86. Quinonez RE, Rodriguez QA, Owen G. Comparison of neonatal hearing screening devices. *P R Health Sci J* 2001; 20(4): 361-365.
87. Richardson MP, Williamson TJ, Lenton SW, Tarlow MJ, Rudd PT. Otoacoustic emissions as a screening test for hearing impairment in children. *Arch Dis Child* 1995; 72(4): 294-297.
88. Saitoh Y, Hazama M, Sakoda T, Hamada H, Ikeda H, Seno S et al. [Outcome of neonatal screening for hearing loss in neonatal intensive care unit and well-born nursery infants]. *Nippon Jibiinkoka Gakkai Kaiho* 2002; 105(12): 1205-1211.
89. Schönweiler R, Ptok M. Objektive frequenzspezifische Hördiagnostik mit Stapediusreflexen, otoakustischen Emissionen und akustisch evozierten Potentialen: Methoden im Vergleich anhand eigener Ergebnisse. *Sprache Stimme Gehör* 1996; 20(2): 91-98.
90. Schulman-Galambos C, Galambos R. Brain stem evoked response audiometry in newborn hearing screening. *Arch Otolaryngol* 1979; 105(2): 86-90.
91. Sequi Canet JM, Brines Solanes J, Mir Plana B, Paredes Cencillo C, Marco Algarra J. [Comparative study of evoked otoacoustic emissions and auditory potentials of the brain stem in the neonatal period]. *An Esp Pediatr* 1992; 37(6): 457-460.
92. Sergi P, Pastorino G, Ravazzani P, Tognola G, Grandori F. A hospital based universal neonatal hearing screening programme using click-evoked otoacoustic emissions: Proceeding of the 4th European Conference in Audiology, Oulu, Finland, June 6-10, 1999. *Scand Audiol Suppl* 2001; 30 (52): 18-20.
93. Shehata-Dieler WE, Dieler R, Keim R, Finkenzeller P, Dietl J, Helms J. Universelles Hörscreening: Untersuchungen bei Neugeborenen mit dem BERAphon®. *Laryngorhinootologie* 2000; 79(2): 69-76.
94. Shehata-Dieler WE, Dieler R, Wenzel G, Keim R, Singer D, von Deuster C. Das Würzburger Hörscreening-Programm bei Neugeborenen. Erfahrungen bei mehr als 4000 Säuglingen: Einfluss nichtpathologischer Faktoren auf die Messergebnisse. *Laryngorhinootologie* 2002; 81(3): 204-210.
95. Shoup AG, Owen KE, Jackson G, Laptook A. The Parkland Memorial Hospital experience in ensuring compliance with Universal Newborn Hearing Screening follow-up. *J Pediatr* 2005; 146(1): 66-72.
96. Sininger YS, Cone-Wesson B, Folsom RC, Gorga MP, Vohr BR, Widen JE et al. Identification of neonatal hearing impairment: auditory brain stem responses in the perinatal period. *Ear Hear* 2000; 21(5): 383-99.
97. Sininger YS. Otoacoustic emissions in the diagnosis of hearing disorder in infants. *Hearing Journal* 2002; 55(11): 22-26.
98. Sitka U, Rasinski C, Gall V. Ergebnisse eines Neugeborenen-Hörscreenings mittels transitorisch evozierter otoakustischer Emissionen. *Z Geburtshilfe Neonatol* 1995; 199(2): 71-77.

99. Stevens JC, Webb HD, Smith MF, Buffin JT, Ruddy H. A comparison of oto-acoustic emissions and brain stem electric response audiometry in the normal newborn and babies admitted to a special care baby unit. *Clin Phys Physiol Meas* 1987; 8(2): 95-104.
100. Stewart DL, Mehl A, Hall JW, III, Thomson V, Carroll M, Hamlett J. Universal newborn hearing screening with automated auditory brainstem response: a multisite investigation. *J Perinatol* 2000; 20: 128-131.
101. Stewart DL, Pearlman A. Newborn hearing screening. *J Ky Med Assoc* 1994; 92(11): 444-449.
102. Stone KA, Smith BD, Lembke JM, Clark LA, McLellan MB. Universal newborn hearing screening. *J Fam Pract* 2000; 49(11): 1012-1016.
103. Taurozzi N, Monici MM, Gaudelli R, Truzzi M, Sivelli C, Pizzi P et al. [Otoacoustic emissions in neonatal auditory screening. Personal experience]. *Otorinolaringologia* 2003; 53(4): 159-164.
104. Torrico Roman P, Lopez-Rios Velaso J, de Caceres Morillo MC, Serrano Berrocal M, Trinidad Ramos G. [Validation parameters of otoemissions with Echocheck]. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2002; 53(3): 151-155.
105. Torrico Roman P, Trinidad Ramos G, de Caceres Morillo MC, Lozano Sanchez S, Lopez-Rios Velaso J. [Neonatal hearing loss screening using otoacoustic emission with Echocheck]. *An Esp Pediatr* 2001; 54(3): 283-289.
106. Trinidad Ramos G, Pando Pinto J, Vega Cuadri A, Serrano Berrocal M, Trinidad Ramos G, Blasco Huelva A. [Early detection of hearing loss in neonates by using transient evoked otoacoustic emissions]. *An Esp Pediatr* 1999; 50(2): 166-171.
107. Uziel A, Piron JP. Evoked otoacoustic emissions from normal newborns and babies admitted to an intensive care baby unit. *Acta Otolaryngol Suppl* 1992; 482: 85-91.
108. van Straaten HL, Hille ET, Kok JH, Verkerk PH. Dutch NICU Neonatal Hearing Screening Working Group. Implementation of a nation-wide automated auditory brainstem response hearing screening programme in neonatal intensive care units. *Acta Paediatr* 2003; 92(3): 332-338.
109. Vega Cuadri A, Alvarez Suarez MY, Blasco Huelva A, Torrico Roman P, Serrano Berrocal MA, Trinidad Ramos G. [Otoacoustic emissions screening as early identification of hearing loss in newborns]. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2001; 52(4): 273-278.
110. Vila C, Demestre X, Sagrera X, Sala P, Raspall F. [Newborn hearing screening]. *Pediatría Catalana* 2004; 64(1): 20-24.
111. Vohr BR, Carty LM, Moore PE, Letourneau K. The Rhode Island Hearing Assessment Program: experience with statewide hearing screening (1993-1996). *J Pediatr* 1998; 133(3): 353-357.
112. Watkin PM, Baldwin M. Confirmation of deafness in infancy. *Arch Dis Child* 1999; 81(5): 380-389.
113. Watkin PM. Neonatal otoacoustic emission screening and the identification of deafness. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1996; 74(1): 16-25.



114. Welzl-Müller K, Boheim K, Stephan K, Schlogel H, Stadlmann A, Nekahm D. Optimierung des Hörscreenings mittels transient evozierter otoakustischer Emissionen (TEOAE) bei Neugeborenen. HNO 1997; 45(4): 227-232.
115. Welzl-Müller K, Stephan K, Hirst-Stadlmann A, Nekahm D, Weichbold V. Hörscreening bei Neugeborenen. Gynäkol Prax 2002; 26(2): 317-324.
116. White KR, Vohr BR, Behrens TR. Universal newborn hearing screening using transient evoked otoacoustic emissions: Results of the Rhode Island hearing assessment project. Semin Hear 1993; 14(1): 18-29.
117. White KR, Vohr BR, Maxon AB, Behrens TR, McPherson MG, Mauk GW. Screening all newborns for hearing loss using transient evoked otoacoustic emissions. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1994; 29(3): 203-217.
118. Widen JE, Folsom RC, Cone-Wesson B, Carty L, Dunnell JJ, Koebshell K et al. Identification of neonatal hearing impairment: hearing status at 8 to 12 months corrected age using a visual reinforcement audiometry protocol. Ear Hear 2000; 21(5): 471-487.
119. Wroblewska-Seniuk K, Chojnacka K, Pucher B, Szczapa J, Gadzinowski J, Grzegorowski M. The results of newborn hearing screening by means of transient evoked otoacoustic emissions. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2005; 69(10): 1351-1357.
120. Yu H, Yu L, Li Q, Ding Y, Ma X, Ding G. [Measurement of transient evoked otoacoustic emissions and follow-up of 215 healthy newborns]. Lin Chuang Er Bi Yan Hou Ke Za Zhi 2003; 17(1): 22-24.
121. Zehnder A, Probst R, Vischer M, Linder T. Erste Resultate des allgemeinen Neugeborenen-Hörscreenings in der Schweiz. Schweiz Med Wochenschr 2000; 130(Suppl 125): 41-44.
122. Zhang Z, Liu Y, Xie L-S, Jia D-Q, Gao P-M, Luo R-Z. [Establishment and procedure of universal newborn hearing screening]. Zhongguo Linchuang Kangfu 2004; 8(12): 2304-2306.
123. Zubick H, Ringer S, Dolphin WF. Results of infant hearing screening program using a combined, automated ABR and OAE system. [Online-Text]. [Zugriff am 20.09.2006]. Gelesen unter: [http://www.sonamed.com/articles/ResultsOfIHSprog\(B&W\).pdf](http://www.sonamed.com/articles/ResultsOfIHSprog(B&W).pdf).

*Einschlusskriterium E4 nicht erfüllt*

Keine

*Ausschlusskriterium A1a erfüllt*

Keine

*Ausschlusskriterium A1b erfüllt*

1. Attias J. Evaluating children's hearing by DPOAEs at 1-10 kHz. *J Basic Clin Physiol Pharmacol* 2000; 11(3): 201-214.
2. Cacace AT, Pinheiro JM. Relationships between otoacoustic emissions and auditory brainstem responses in neonates and young children: a correlation and factor analytical study. *Laryngoscope* 2002; 112(1): 156-167.
3. Choi SS, Pafitis IA, Zalzal GH, Herer GR, Patel KM. Clinical applications of transiently evoked otoacoustic emissions in the pediatric population. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1999; 108(2): 132-138.
4. Herrmann BS, Thornton AR, Joseph JM. Automated Infant Hearing Screening Using the ABR: Development and Validation. *American J Audiol* 1995; 4(2): 7-14.
5. Hussain DM, Gorga MP, Neely ST, Keefe DH, Peters J. Transient evoked otoacoustic emissions in patients with normal hearing and in patients with hearing loss. *Ear Hear* 1998; 19(6): 434-449.
6. Levi H, Tell L, Feinmesser M, Gafni M, Sohmer H. Early detection of hearing loss in infants by auditory nerve and brain stem responses. *Audiology* 1983; 22(2): 181-188.
7. Ng J, Yun HL. Otoacoustic emissions (OAE) in paediatric hearing screening: the Singapore experience. *J Singapore Paediatr Soc* 1992; 34(1-2): 1-5.
8. Norton SJ, Gorga MP, Widen JE, Folsom RC, Sininger Y, Cone-Wesson B et al. Identification of neonatal hearing impairment: evaluation of transient evoked otoacoustic emission, distortion product otoacoustic emission, and auditory brain stem response test performance. *Ear Hear* 2000; 21(5): 508-528.
9. Norton SJ, Gorga MP, Widen JE, Folsom RC, Sininger Y, Cone-Wesson B, et al. Identification of neonatal hearing impairment: summary and recommendations. *Ear Hear* 2000; 21(5): 529-535.
10. Ochi A, Yasuhara A, Kobayashi Y. Comparison of distortion product otoacoustic emissions with auditory brain-stem response for clinical use in neonatal intensive care unit. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1998; 108(6): 577-83.
11. Salmay A, Eldredge L, Sweetow R. Transient evoked otoacoustic emissions: Feasibility in the nursery. *Ear Hear* 1996; 17(1): 42-48.
12. Smyth V, McPherson B, Kei J, Young J, Tudehope D, Maurer M et al. Otoacoustic emission criteria for neonatal hearing screening. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999; 48(1): 9-15.
13. Wada T, Kubo T, Aiba T, Yamane H. Further examination of infants referred from newborn hearing screening. *Acta Otolaryngol Suppl* 2004; 554: 17-25.

*Ausschlusskriterium A2 erfüllt*

Keine

*Ausschlusskriterium A3 erfüllt*

1. El-Naggar M, Hashlamoun M. Paediatric hearing assessment and screening clinic at Fujairah: Analysis of the results of the first 6 months of clinic practice. Emirates Medical Journal 2005; 23(1): 15-20.
2. Peng Q, He R-Z, Hu M-H, Zhang X-J, Huang J-K, Chen J-H. [Multicenter study of neonatal hearing screening in Dongguang region]. Zhongguo Dang Dai Er Ke Za Zhi 2005; 7(5): 459-460.

**ANHANG B.2: Liste der im Volltext überprüften, nicht in die  
Nutzenbewertung einbezogenen Studien**

**Behandlung (N = 15)**

**Nicht für indirekten Vergleich geeignet (für eine Erläuterung vergleiche Abschnitt 5.2.3.1)**

1. Geers AE, Tobey EA. Longitudinal comparison of the benefits of cochlear implants and tactile aids in a controlled educational setting. 1995; 166: S328-S329.
2. Horga D, Liker M. Voice and pronunciation of cochlear implant speakers. Clin Linguist Phon 2006; 20(2-3): 211-217.
3. James D, Rajput K, Brown T, Sirimanna T, Brinton J, Goswami U. Phonological awareness in deaf children who use cochlear implants. J Speech Lang Hear Res 2005; 48(6): 1511-1528.
4. Meyer TA, Svirsky MA. Speech perception by children with the Clarion (CIs) or nucleus 22 (SPEAK) cochlear implant or hearing aids. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl 2000; 185(12): 49-51.
5. Meyer TA, Svirsky MA, Kirk KI, Miyamoto RT. Improvements in speech perception by children with profound prelingual hearing loss: effects of device, communication mode, and chronological age. J Speech Lang Hear Res 1998; 41(4): 846-858.
6. Mildner V, Sindija B, Zrinski KV. Speech perception of children with cochlear implants and children with traditional hearing aids. Clin Linguist Phon 2006; 20(2-3): 219-292.
7. Miyamoto RT, Svirsky MA, Robbins AM. Enhancement of expressive language in prelingually deaf children with cochlear implants. Acta Otolaryngol 1997; 117(2): 154-157.
8. Rittenhouse RK, White K, Lowitzer C, Shisler L. The costs and benefits of providing early intervention to very young, severely hearing-impaired children in the United States: the conceptual outline of a longitudinal research study and some preliminary findings. Br J Disord Commun 1990; 25(2): 195-208.
9. Svirsky MA, Meyer TA. Comparison of speech perception in pediatric CLARION cochlear implant and hearing aid users. 1999; 177(4): 104-109.
10. Tharpe AM, Ashmead DH, Rothpletz AM. Visual attention in children with normal hearing, children with hearing aids, and children with cochlear implants. J Speech Lang Hear Res 2002; 45(2): 403-413.
11. Tobey EA, Geers AE. Speech production benefits of cochlear implants. Adv Otorhinolaryngol 1995; 50: 146-153.
12. Truy E, Lina-Granade G, Jonas AM, Martinon G, Maison S, Girard J et al. [Language comprehension by children with profound congenital deafness after cochlear implant]. Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord) 1998; 119(4): 271-275.

13. Truy E, Lina-Granade G, Jonas AM, Martinon G, Maison S, Girard J et al. Comprehension of language in congenitally deaf children with and without cochlear implants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998; 45(1): 83-89.
14. van Lierde KM, Vinck BM, Baudonck N, de Vel E, Dhooge I. Comparison of the overall intelligibility, articulation, resonance, and voice characteristics between children using cochlear implants and those using bilateral hearing aids: a pilot study. *Int J Audiol* 2005; 44(8): 452-465.
15. Vermeulen AM, Beijk CM, Brokx JP, van den Borne S, van den Broek P. Development of speech perception abilities of profoundly deaf children: a comparison between children with cochlear implants and those with conventional hearing aids. 1995; 166(9): 215-217.

### **Diagnostik (N = 3)**

#### **Studien, die OAE mit OAE verglichen**

1. Brass D, Watkins P, Kemp DT. Assessment of an implementation of a narrow band, neonatal otoacoustic emission screening method. *Ear Hear* 1994; 15(6): 467-475.
2. Grandori F, Sergi P, Pastorino G, Uloziene I, Calori G, Ravazzani P et al. Comparison of two methods of TEOAE recording in newborn hearing screening. *Int J Audiol* 2002; 41(5): 267-270.
3. Maxon AB, Vohr BR, White KR. Newborn hearing screening. Comparison of a simplified otoacoustic emissions device (IL01088) with the IL088. *Early Hum Dev* 1996; 45(1-2): 171-178.

### ANHANG C: Liste der gescreenten systematischen Übersichten

1. Agence Nationale d'Accréditation et d'Évaluation en Santé. Évaluation clinique et économique du dépistage néonatal de la surdité permanente par les otoémissions acoustiques. Paris: ANAES; 1999.
2. Algaba J, Asua J, Avellanal S, Esnaola S, Gutiérrez-Ibarluzea I, Gutiérrez F et al. [Propuesta de Programa de detección precoz de la sordera infantil en la Comunidad Autónoma del País Vasco. Vitoria-Gasteiz. Departamento de Sanidad, Gobierno Vasco, 2002. Informe no: Osteba D-05-06.
3. Davis A, Bamford J, Wilson I, Ramkalawan T, Forshaw M, Wright S. A critical review of the role of neonatal hearing screening in the detection of congenital hearing impairment. *Health Technol Assess* 1997; 1(10): i-iv, 1-176.
4. Finnish Office for Health Technology Assessment. [Hörscreening für Neugeborene]. [Übersetzung aus dem Finnischen]. Helsinki: FinOHTA; 2005.
5. Kunze S, Schnell-Inderst P, Hessel F, Grill E, Nickisch A, Siebert U et al. Hörscreening für Neugeborene. Ein Health Technology Assessment der medizinischen Effektivität und der ökonomischen Effizienz. Köln: DAHTA/DIMDI; 2004.  
Schnell-Inderst P, Kunze S, Hessel F, Grill E, Siebert U, Nickisch A et al. Hörscreening für Neugeborene – Update. HTA-Bericht 47. Köln: DAHTA/DIMDI; 2006.
6. Lam BCC. Newborn hearing screening in Hong Kong. *Hong Kong Med J* 2006; 12: 212-218.
7. Malaysian Health Technology Assessment Unit. Screening for hearing loss in infants. Kuala Lumpur: MHTAU; 2004.
8. Medical Services Advisory Committee. Oto-acoustic emission audiometry. Canberra: MSAC, 1999.
9. Puig T, Municio A, Medà C. Universal neonatal hearing screening versus selective screening as part of the management of childhood deafness. [Cochrane Review]. *Cochrane Database Syst Rev* 2005; Issue 2. Chichester: John Wiley & Sons Ltd.
10. Statens beredning för medicinsk utvärdering. Alert: Universal newborn hearing screening. Stockholm: SBU; 2004.
11. Thompson CD, McPhilips H, Davis R, Lieu TL, Homer CJ, Helfand M. Newborn Hearing Screening: Summary of Evidence. *JAMA* 2001; 286(16): 2000-2010.

## **ANHANG D: Anfragen zu Studien und Antworten von Autoren**

### **D.1: Anfrage zu Rittenhouse 1990 [94]**

Am 11.04.2006 wurde Herr White (Utah State University, Logan, USA) per E-Mail angefragt, mit der Bitte der Nennung von Studien zur diagnostischen Güte zu den relevanten Screeningverfahren (otoakustische Emissionen, Hirnstammaudiometrie), insbesondere auch zu weiteren Publikationen, die Studie Rittenhouse 1990 betreffend. Diese Anfrage blieb bis zur Fertigstellung des Abschlussberichts unbeantwortet.

### **D.2: Anfrage zu Hassanzadeh 2002 [86]**

Am 11.08.2006 wurde nach einer zuvor erfolgten telefonischen Kontaktaufnahme eine Anfrage per E-Mail an Herrn Hassanzadeh (Iranian Cochlear Implant Center; ICIC) gestellt. In dieser wurden die Baseline-Werte je Gruppe und die Art des Matching angefragt, um die Vergleichbarkeit der sechs Behandlungsgruppen bewerten zu können. Diese Anfrage blieb bis zur Fertigstellung des Abschlussberichts unbeantwortet.

### **D.3.1: Anfrage zu Kennedy 2005 (Wessex-Studie) [77]**

Es wurden zwei Anfrage an den Autor der Wessex-Studie gestellt.

Die erste Anfrage bezog sich auf die Publikation im Lancet 2005 und wurde per E-Mail am 25.08.2006 an Herrn Dr. Kennedy (Southampton General Hospital, Department of Paediatric Neurology, Southampton, UK) gestellt. Offene Fragen bestanden zu Umfang und Art der Nachverfolgung und geographischen Erfassung der im Screening negativ getesteten Kinder, um zu überprüfen, inwieweit die Studie die Einschlusskriterien im Bereich Diagnose erfüllte.

Am 04.09.2006 wurde diese Anfrage per E-Mail von Herrn Dr. Kennedy beantwortet, in der er mitteilte, dass dieser Aspekt in der Publikation Kennedy 2005 (Ergebnisteil) beantwortet worden sei. Weiterhin bestätigte er den Versuch einer weitgehend vollständigen geographischen Erfassung durch Beteiligung aller in der entsprechenden Region verantwortlichen audiologischen Einrichtungen.

### **D.3.2: Anfrage zu Kennedy 2006 [5]**

Die zweite Anfrage wurde per E-Mail am 31.08.2006 an Herrn Dr. Kennedy gesendet und bezog sich auf den potenziellen Einschluss der Studie (insbesondere Publikation 2006) für den Bereich Behandlung. Angefragt wurde das mittlere Alter bei Diagnose und Behandlung bzw. die mittlere Zeitspanne zwischen Diagnose und Behandlung der Hörstörung.

Die zweite Anfrage wurde ebenfalls am 04.09.2006 von Herrn Dr. Kennedy beantwortet. In seiner E-Mail teilte er mit, dass eine Publikation geplant sei, die diese Aspekte beantworte.

#### **D.4: Anfrage zum Hamburger Projekt zum Universellen Neugeborenenhörscreening [55,56]**

Am 08.12.2006 wurden Herr Professor Dr. Hess und Herr Dr. Wiesner vom Hamburger Arbeitskreis für Hörscreening bei Neugeborenen angeschrieben mit der Bitte um Erläuterung folgender unklarer Aspekte zum Hamburger Universellen Neugeborenenhörscreening: (a) Lost-to-follow-up-Raten für Primär- und Nachscreening getrennt, (b) Behandlungsrate, (c) Kriterien zur Definition der Behandlungsbedürftigkeit, (d) Anteil von Screeningverweigerern, (e) Alter bei Therapie, (f) Ort der Erfassung nicht-stationärer Geburten und (g) Zeitpunkt des Primärscreenings bei nicht-stationären Geburten.

Die Autoren antworteten auf alle Fragen am 9.01.2007. Die Fragen wurden sinngemäß wie folgt beantwortet: zu (a) Lost-to-follow-up-Rate bei im Primärscreening auffälligen Kindern: 38 Prozent und bei im ambulanten Nachscreening auffälligen Kindern: 36 Prozent; zu (b) *einseitig* geringgradig: neun Kinder (nicht behandlungsbedürftig), *einseitig* mittelgradig: zehn Kinder (Hörgerät: ein Kind, Sprach-Frühförderung: ein Kind), *einseitig* hochgradig: fünf Kinder (nicht behandlungsfähig), *beidseitig* geringgradig: zwölf Kinder (Hörgerät: vier Kinder, Sprach-Frühförderung: vier Kinder), *beidseitig* mittelgradig: 25 Kinder (Hörgerät: 24 Kinder, Sprach-Frühförderung: 24 Kinder, keine Wiedervorstellung: ein Kind), *beidseitig* hochgradig: 27 Kinder (Hörgerät: 23 Kinder, Cochlea-Implantat: drei Kinder, Sprachfrühförderung: 26 Kinder, keine Wiedervorstellung: ein Kind); die Angaben beinhalteten die Kinder mit Hörstörungen aller Kliniken (inklusive der Kinderkrankenhäuser). Kinder, welche nicht mit Hörhilfen versorgt würden, blieben unter Beobachtung und würden regelmäßig wieder einbestellt; zu (c) entsprechend dem Hamburger Protokoll werde eine Hörgeräteversorgung und Frühförderung beginnend zwischen dem dritten und sechsten Lebensmonat für Kinder mit einer beidseitigen mittel- bis hochgradigen Hörstörung (Hörverlust  $\geq 41$  dB) angestrebt. Therapieentscheidungen seien darüber hinaus von einer Reihe weiterer individueller Faktoren abhängig. In Einzelfällen könne so eine Therapieentscheidung auch abweichend von den genannten Kriterien zur Behandlungsbedürftigkeit notwendig sein; (d) 47 von 51.331 erfassten Neugeborenen; (e) für einen beiseitigen Hörverlust von  $\geq 41$  dB: 201. Tag (Mittelwert), 141. Tag (Median); (f) pädaudiologische und Nachuntersuchungseinrichtungen; (g) 51. Tag (Mittelwert), 47. Tag (Median). Die entsprechende Tabelle 12 wurde überarbeitet, indem die beantworteten Aspekte modifiziert oder hinzugefügt wurden.

#### **D.5: Anfrage zu zwei Publikationen von Diller 2006 [122,123]**

Herr Professor Dr. Diller wurde am 11.12.2006 angeschrieben mit der Bitte um weitere Informationen zu zwei Publikationen (Diller 2006a und Diller 2006b), die in den Stellungnahmen zum Vorbericht als zusätzliche relevante Studien zitiert wurden. Es wurde um Klärung der folgenden Aspekte gebeten:



(a) Störgrößenkontrolle, (b) Beschreibung der Population, (c) Kriterien der Stichproben-selektion, (d) Beschreibung der Intervention.

Eine Antwort erfolgte am 11.01.2007. Professor Dr. Diller erläuterte die angefragten Aspekte. Publikation Diller 2006a: zu (a) alle Kinder mit Cochlea-Implantat, die im Cochlear Implant Centrum Rhein Main seit 1993 eine Rehabilitation erfahren hätten, seien in die Untersuchung miteinbezogen worden. Als Störgrößen seien ausgeschlossen worden: alle Arten von Zusatzbehinderungen und Kinder, deren Familiensprache sich von der deutschen Familiensprache unterscheidet; zu (b) es sei nicht nach dem Geschlecht differenziert worden; Kinder, die ein Cochlea-Implantat erhielten, seien alle beidseitig hochgradig hörgeschädigt; bis auf eine statistisch gesehen unbedeutend kleine Gruppe seien alle Kinder zum Zeitpunkt der Geburt ertaubt; (c) die Kriterien seien im Wesentlichen die unter (a) und (b) genannten; man könne bezogen auf die Region Rhein Main von einer Vollerhebung ausgehen; (d) Versorgung mit Cochlea-Implantat, erste Anpassung des Sprachprozessors und Beginn der Hörrehabilitation sechs Wochen postoperativ; die Rehabilitation erfolge i. d. R. zwei bis fünf Tage wöchentlich über zwei bis drei Jahre, umfasse insgesamt etwa 60–80 Rehabilitationstage.

Publikation Diller 2006b: (a) Es seien alle schulpflichtigen Kinder, die von den jeweiligen Kultusministerien erfasst seien, in die Auswertung mit einbezogen worden; (b) eine Differenzierung nach Geschlecht, Alter der Kinder, Art und Schweregrad der Hörstörung sei nicht erfolgt; Bedingung sei aber gewesen, dass der Hörschaden so gravierend sei, dass explizit ein sonderpädagogischer Förderbedarf vorliege.

Beide im Bereich Behandlung eingeordneten Untersuchungen erfüllten das Einschlusskriterium E4 nicht. In Bezug auf Diller 2006a wurde angeführt, dass nicht von vergleichbaren Gruppen ausgegangen werden könne, problematisch sei zudem die Zielgrößenerhebung zu einem Zeitpunkt, an dem die Kinder unterschiedlich alt seien, sodass nicht beurteilt werden könne, wie die Entwicklung der jüngeren Kinder verlaufen wäre. Unklar sei zudem, wie die Altersklassen zustande gekommen seien. Diller 2006b betreffend, wurde erläutert, dass auch hier Einschlusskriterium E4 nicht erfüllt sei, da keine vergleichende Gruppe vorhanden sei, sondern lediglich unterschiedliche Zeitpunkte betrachtet worden seien.

#### **D.6: Anfrage zur Studie Neumann 2006 [57]**

Frau Professor Dr. Neumann wurde am 12.12.2006 angeschrieben, zunächst, um die Gründe für den Nichteinschluss ihrer Studie klarer zu beschreiben und mit der Bitte um Erläuterung weiterer Aspekte ihrer Studie. (a) Für den Bereich Screening wurden als Ausschlussgründe das Nichterfüllen von E3 (keine patientenrelevanten Zielgrößen berichtet) als auch E4 (Studiendesign: keine zeitlich parallele bzw. vergleichbare ungescreente Kontrollgruppe) beschrieben, (b) für den Bereich Behandlung wurden Informationen zur Kontrolle von

Störgrößen, zur Population und Intervention und zu Kriterien der Stichprobenselektion erfragt und (c) für den Bereich Diagnostik wurden die zutreffenden Ausschlussgründe erläutert: E2b und E4 nicht erfüllt, da kein Referenztest verwendet wurde, E3 nicht erfüllt, da Kinder mit positivem Testergebnis nicht nachverfolgt wurden.

Frau Professor Dr. Neumann antwortete am 05.01.2007. Bezugnehmend auf Aspekt (a) wurde von der Autorin angemerkt, dass bei einem seit etwa zwei Jahren nahezu landesweit auf völlig freiwilliger Basis eingeführten Hörscreening sich die relevanten Endpunkte (Sprach-, soziale, emotionale und bildungsrelevante Entwicklung) nicht erheben ließen. Die Autorin merkte weiter an, dass die Gruppen nur indirekt vergleichbar seien. Die beiden Hauptaussagen aber seien wertvoll: 1. Über das Neugeborenenhörscreening detektierte Kinder würden früh therapiert (Altersmedian bei Therapiebeginn 3,4 Monate) und 2. früh im Vergleich zu später therapierten Kindern kämen in ihrer sprachlichen und sozialen Entwicklung weiter. Dies solle zur Einbeziehung der Studie in die Empfehlungen des IQWiG führen. Für den Bereich Behandlung berichtete die Autorin über Auswertungen im Hinblick auf den Einfluss folgender konfundierender Variablen: Vorliegen eines Risikofaktors für kindliche Hörstörungen, Vorliegen eines Syndroms, Vorhandensein familiärer Hörstörungen, Konsanguinität der Eltern und Cytomegalusvirus-Infektion. Die Autorin reichte ebenfalls eine Beschreibung der Studienpopulation und der Intervention sowie der Studienein- und -ausschlusskriterien ein.

Eine Antwort an Frau Professor Dr. Neumann erfolgte am 25.01.2007. In dieser wurde der Autorin mitgeteilt, dass die Studie nicht den Einschlusskriterien des vorliegenden Berichts genüge. Die im ersten Anschreiben formulierten Ausschlussgründe träfen auch nach Durchsicht der Antwort zu. Für den Bereich Behandlung sei das Kriterium E2 nicht erfüllt, da der Schweregrad der Hörstörung nicht berücksichtigt worden sei. Die von der Autorin aufgeführten Variablen seien mehr als Risikofaktoren für eine Hörstörung denn als Störgrößen im Hinblick auf patientenrelevante Zielgrößen zu bezeichnen.

**ANHANG E: Berufsverband Deutscher Hörgeschädigtenpädagogen – Daten zur Situation in der Frühförderung und zur Schulplatzierung hörgestörter Kinder in Hessen**

**BERUFSVERBAND  
DEUTSCHER  
HÖRGESCHÄDIGTENPÄDAGOGEN**



**Zum Nutzen des Neugeborenen-Hörscreenings**

Grundlage für meine Ausführungen sind die aktuellen Zahlen des Bundeslandes Hessen, der 4 Frühförderstellen des Bundeslandes Hessen, die Bestandteil der Schulen für Hörgeschädigte sind sowie der Schulen für Hörgeschädigte in Hessen.

- In Hessen wird das Neugeborenen-Hörscreening seit 2003 flächendeckend durchgeführt, das Sozialministerium trägt hierfür derzeit die Kosten.

Die 4 Frühförderstellen bieten – ebenfalls flächendeckend – ein wöchentliches Förderangebot zu Hause an.

In meinem Anschreiben finden Sie keine Studie, sondern lediglich die Kinderzahlen, die wir in den letzten Jahren betreut haben.

**Situation in der Frühförderung**

(Neugeborenen-Hörscreening seit 2003 weitgehend im gesamten Bundesland finanziert durch das Sozialministerium)

Alter	2006	2005	2004	2003
0-12 Monate	44 %	35 %	30 %	24 %
1-2 Jahre	15 %	13 %	13 %	16 %
2-3 Jahre	8 %	11 %	12 %	15 %
3-4 Jahre	11 %	16 %	14 %	15 %
4-5 Jahre	8 %	10 %	12 %	14 %
5-6 Jahre	14 %	10 %	12 %	13 %
6-7 Jahre	0 %	50 %	6 %	40 %

Die Zahlen sagen aus, dass 2006 bereits 44 % der Kinder mit Hörschädigung erfasst, versorgt und gefördert wurden, 2003 waren dies lediglich 23 %. Von dieser frühen Erfassung, Versorgung und Förderung profitieren vor allem Kinder mit einseitiger Hörschädigung sowie leicht- bis mittelgradig hörgeschädigte Kinder. Dies hat Konsequenzen für die spätere Beschulung.

Fortsetzung Berufsverband Deutscher Hörgeschädigtenpädagogen – Daten zur Situation in der Frühförderung und zur Schulplatzierung hörgestörter Kinder in Hessen

**Konsequenzen der frühen Erfassung und Frühförderung**

	Einschulung in Regelschule		Einschulung in wohnortnahe Sonderschule		Einschulung in Schule für Sinnesgeschädigte	
	absolut	in %	absolut	in %	absolut	in %
2003	70	34 %	67	33 %	66	33 %
2004	105	57 %	36	19 %	44	24 %
2005	82	41 %	58	29 %	59	30 %

Immer mehr Kinder mit Hörschädigung besuchen die allgemeine Schule zu Hause bzw. eine wohnortnahe Sonderschule (z.B. bei zusätzlichen Handicaps wie Körperbehinderung). Die Integrationsmöglichkeiten für hörgeschädigte Kinder sind also vielfältiger als bisher, die Möglichkeit, eine Schulwahl treffen zu können, ist ein Kriterium für Lebensqualität.

Friedberg, 21.12.2006

  
Bundesvorsitzende

**ANHANG F: Protokoll der wissenschaftlichen Erörterung**

**Protokoll der wissenschaftlichen Erörterung**

**zu Stellungnahmen zum Vorbericht S05-01:**

**Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen**

**am 23.11.2006 im IQWiG**

**Teilnehmerliste:**

<b>Name</b>	<b>Institution</b>
Frau Dr. Anna-Sabine Ernst	IQWiG
Frau Dr. Helena Gomes (MPH)	Kassenärztliche Bundesvereinigung (KBV)
Herr Franz Hermann	Deutsche Cochlear Implant Gesellschaft e.V. (DCIG)
Frau Dr. Agnes Hildmann	Deutscher Berufsverband der Hals-Nasen-Ohren-Ärzte e.V.
Frau Dipl.-Psych. Julia Hommerich	IQWiG
Herr Dr. Hans-Udo Homoth	Deutscher Berufsverband der Hals-Nasen-Ohren-Ärzte e.V.
Herr Prof. Dr. Dr. Karl-Bernd Hüttenbrink	Deutsche Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie e.V.
Herr Jos Kleijnen, MD, PhD	Kleijnen Systematic Reviews Ltd.
Herr Klaus Koch	IQWiG
Frau Dipl.-Psych. Julia Kreis	IQWiG
Herr Prof. Dr. Eberhard Kruse	Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (DGPP)
Herr PD Dr. Stefan Lange	IQWiG
Frau Dipl.-Ing. Sigrid Meier	Bundesinnung der Hörgeräteakustiker KdÖR (biha)
Herr Prof. Dr. Tadeus Nawka	Aktion Frühkindliches Hören
Frau Prof. Dr. Katrin Neumann	Universitätsklinikum Frankfurt
Frau Dr. Renate Pfeifer	Patientenvertreterin
Herr Markus Pietsch	Förderverein Lautsprachlich Kommunizierende Hörgeschädigte Deutschland e.V. (LKHD)
Herr Prof. Dr. Peter K. Plinkert	Deutsche Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie e.V.
Herr Prof. Dr. Peter T. Sawicki	IQWiG
Frau Dr. Bettina Schönweiler	Universitätsklinikum Essen
Frau Dr. Claudia Simon	Deutsche Krankenhausgesellschaft e.V. (DKG)
Frau Dr. habil. Claudia Spix	Universität Mainz
Frau Dr. Simone Wejda	Patientenvertreterin
Frau Maria Wisnet	Berufsverband Deutscher Hörgeschädigtenpädagogen (BDH)
Herr Robert Wolff	Deutsches Cochrane Center/Kleijnen Systematic Reviews Ltd.

## Tagesordnung

### Moderation: Herr Prof. Dr. Peter T. Sawicki

TOP 1	Begrüßung, Erläuterung des Ablaufs
TOP 2	Zielgrößen
TOP 3	Studiendesign
TOP 4	Informationsbeschaffung
TOP 5	Studienbewertung und Schlussfolgerungen a) Screeningstudien b) Behandlungsstudien c) Diagnosestudien
TOP 6	Verschiedenes

<i>Inhaltsprotokoll der wissenschaftlichen Erörterung</i>	
<b>TOP 1: Begrüßung und Einleitung durch Prof. Dr. Peter T. Sawicki</b>	
<b>Redner</b>	<b>Anmerkung</b>
Sawicki	Eröffnung: 11.00 Uhr Begrüßung der Anwesenden Erläuterung der Regularien im Zusammenhang mit dem Stellungnahmeverfahren (Frist für Stellungnahmen, Möglichkeit der Einsicht von Interessenkonfliktserklärungen) Erläuterung der Ziele der wissenschaftlichen Erörterung (Erstellung eines Abschlussberichts zur Vorlage beim Gemeinsamen Bundesausschuss für die Beschlussfassung; Trennung von wissenschaftlicher Bewertung und gesundheitspolitischer Entscheidung) Vorstellung der Tagesordnung
Neumann	Bittet um vorgezogene Besprechung ihrer Anmerkungen, da sie nur die erste Stunde teilnehmen könne.
Sawicki	Dies sei schwer möglich. Bei Unklarheiten könne eine telefonische Rückfrage bei ihr erfolgen.
Lange	Das Wesentliche aus ihrer Stellungnahme werde aber wahrscheinlich unter TOP 2 abgehandelt. Weitere Unklarheiten oder Diskrepanzen in einzelnen spezifischen Punkten könnten nach der Erörterung miteinander geklärt werden.
Sawicki	Es sei prinzipiell auch nach Erscheinen des Abschlussberichts eine Modifikation möglich, z. B. bei neuen relevanten Studien. Ob es weitere Fragen zur Verfahrensweise gebe.

<b>Inhaltsprotokoll der wissenschaftlichen Erörterung</b>	
Hüttenbrink	Er sei Generalsekretär der Deutschen HNO-Gesellschaft. Fragt, wie beteiligte Gruppen, z. B. die Deutsche HNO-Gesellschaft als wissenschaftliche Institution benachrichtigt würden. Er habe durch die Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften (AWMF), kontaktiert von Herrn Selbmann, von dem Vorbericht erfahren. Fragt, wer Herr Selbmann sei. Letztendlich sei die Gesellschaft vom Deutschen Berufsverband benachrichtigt worden. Die ohnehin enge Zeitvorgabe habe durch die Verzögerung dazu geführt, dass nur zwei Wochen Zeit verblieben wären. Es sei zu hoffen, dass dies in Zukunft besser koordiniert werde.
Sawicki	Er habe den Brief von Herrn Professor Hüttenbrink erhalten und bereits geantwortet. Erklärt, dass Herr Selbmann Mitglied in der AWMF und im Wissenschaftlichen Beirat des IQWiG sei. Eine Benachrichtigung der Deutschen Gesellschaft für HNO-Heilkunde über HNO-relevante Themen in Zukunft sei prinzipiell möglich; das Problem sei aber generell, dass alle Fachgesellschaften und Interessenverbände identifiziert und gleich behandelt werden müssten. Um dies zu gewährleisten brauche das Institut Ansprechpartner, die eine Verteilung gewährleisten. Es gebe das Kuratorium des Instituts mit Vertretern aller gesellschaftspolitisch relevanten Gruppen, einschließlich der Industrie und der Vertreter der Fachgesellschaften durch die AWMF. Es sei deshalb vereinbart worden, dass die Berichte des Instituts von der AWMF an die zuständigen Fachgesellschaften weitergeleitet würden. Die AWMF müsse die Weiterleitung strukturieren. Es werde aber in Zukunft möglich sein, sich automatisch über Veröffentlichungen von IQWiG-Berichten informieren zu lassen.
Hüttenbrink	Wiederholt, dass die zentralen Repräsentanten direkt informiert werden sollten. Gerade auch angesichts der Zeitknappheit sei dies sinnvoll.
Sawicki	Die Anregung und zum Teil berechtigte Kritik werde gerne aufgenommen; es könne ein Rundbrief an alle Fachgesellschaften verschickt werden, mit der Frage, wer bei Publikation von Berichtsplänen benachrichtigt werden wolle.
<b>TOP 2: Zielgrößen</b>	
Hommerich	Es sei kritisiert worden, dass die Einschlusskriterien, was die Zielgrößen betreffe, zu streng gesetzt seien. Frage nach weiteren relevanten Zielgrößen.
Kruse	Er sei Leiter der Uniklinik für Phoniatrie und Pädaudiologie in Göttingen und Präsident der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (DGPP). Es lohne sich, über die Forderung der Erfüllung evidenzbasierter Kriterien zu sprechen. Diese Forderung führe dazu, dass vieles nicht berücksichtigt worden sei, was für eine Beantwortung der Fragen wesentlich sei. Für langfristige Zielgrößen (Sprachentwicklung, Lebensqualität/soziale Situation) sei ein gewisser Beobachtungszeitraum erforderlich. Diese Daten könnten nicht geliefert werden, da ein universelles Neugeborenenhörscreening (UNHS) noch nicht existiere. Es gebe viele Einzelaussagen und Studien, welche die angelegten Kriterien nicht erfüllten, aber die die aus seiner Sicht positive Aussage des Vorberichts stützen könnten.  Für den Nutznachweis eines UNHS sei nicht so sehr die adäquate Sprachentwicklung als Zielgröße anzusehen, sondern hörgeschädigten Kindern ein rechtzeitiges Hören zu ermöglichen. Das rechtzeitige Hören könne man definieren z. B. aus der Normalität der Sprachentwicklung. Die Hörreife und -wahrnehmung entwickle

<b>Inhaltsprotokoll der wissenschaftlichen Erörterung</b>	
	<p>sich postnatal. Die Internationale Konsensuskonferenz zum Neugeborenenhörscreening (IKKNHS), bestehend aus Vertretern unterschiedlicher Fachrichtungen, habe den dritten Lebensmonat als Diagnosezeitpunkt festgelegt. In dieser Zeit seien präverbale Sprachentwicklung und Hören gekoppelt. Da 90 Prozent aller Geburten kontrolliert stattfinden und somit erfassbar seien, sei ein UNHS sinnvoll.</p> <p>Hörgeräte würden heute bereits mit drei Lebensmonaten angepasst; hörgestörten Kindern würde dadurch eine weitgehend normale Entwicklung ermöglicht. Wie sich die Sprache aber im Einzelfall entwickle, sei auch bei normalen Kindern abhängig von vielen Faktoren. Die entscheidende Zielgröße sei deshalb, Kindern die Voraussetzung für eine normale Sprachentwicklung zu ermöglichen.</p>
Sawicki	Bedankt sich für den Beitrag. Die wesentliche Zielgröße sei also laut Prof. Kruse das Hörvermögen eines Kindes zu einem bestimmten Zeitpunkt.
Kruse	... die Hörleistung, nicht die Hördiagnose.
Sawicki	Gibt die Frage, inwieweit das Hörvermögen zu einem bestimmten Zeitpunkt als Surrogat angesehen worden sei und nicht als harter Endpunkt, an die externen Sachverständigen weiter.
Kleijnen	Zitiert Vorbericht Seite 13, Abschnitt 4.1.3 „Zielgrößen“: Die Verbesserung bzw. der Erhalt des Hörvermögens sei als Zielgröße berücksichtigt worden, allerdings in den eingeschlossenen Studien selten berichtet worden.
Sawicki	Frage an Herrn Professor Kruse, warum diese Zielgröße als Endpunkt seiner Meinung nach nicht genug berücksichtigt worden sei.
Kruse	Das Hörvermögen sei zwar aufgelistet worden, es gebe aber später keine Antwort hierzu im Bericht. Kritisiert die Gewichtung des Vorberichts auf spätere Entwicklungsfolgen (soziale Entwicklung, Einfluss der Familie); die Zielgröße Hörvermögen sei nicht adäquat abgebildet und gewichtet worden. Es fehle eine Tabelle mit normativen Daten zur Hörentwicklung.
Sawicki	Fasst zusammen: Die Kritik sei also nicht, dass diese Zielgröße vergessen worden sei, sondern, dass sie in den Ergebnissen nicht genug abgebildet worden sei.
Kruse	... und nicht genügend gewichtet.
Lange	<p>Über das Hörvermögen sei in der Großzahl der Studien nichts berichtet worden. Nur die Kennedy-Studie treffe am Rande eine Aussage dazu. Es stelle sich die Frage, ob man ggf. auf Studien niedrigerer Evidenzstufe zurückgreifen müsse, um das bewerten zu können.</p> <p>Dass Screeningstudien mit dem geforderten Design prinzipiell durchführbar sind, zeige die Kennedy-Studie (Publikation 2006). Ziel der Berichte sei es ohnehin, Evidenz sowohl national als auch international zusammenzutragen.</p> <p>Widersprüchliche Aussagen fänden sich dazu, ab wann eine sichere Diagnosestellung möglich und was unter Diagnosestellung zu verstehen sei. Bittet um Klärung diesbezüglich. Die frühzeitige Entdeckung einer Hörstörung werde häufig dargestellt als Wert an sich; aber es sei weiter zu fragen, ob diese frühzeitige Entdeckung</p>



<b>Inhaltsprotokoll der wissenschaftlichen Erörterung</b>	
	tatsächlich mit Vorteilen im späteren Leben einhergehe. Das sei eben häufig nicht immer so.
Hüttenbrink	Frage an Herrn Prof. Kleijnen, inwieweit er klinischen Sachverstand und Erfahrung im Fachgebiet der kindlichen Hörstörung besitze und ob Pädaudiologen, Audiologen oder HNO-Ärzte am Projekt beteiligt seien.
Sawicki	Auswahlkriterium für externe Sachverständige sei der Nachweis medizinischen und methodischen Kenntnisstandes, der ein erfolgreiches Bearbeiten des Auftrages ermögliche. Es gebe eine Kommission, die darüber entscheide. Weist auf verschiedene Gruppen der externen Sachverständigen hin. Es gebe externe Sachverständige, die die Literaturrecherche durchführten, die Daten extrahierten und die Daten zusammenfassten und eine zusammenfassende Betrachtung der Evidenz erstellten. Es gebe externe Sachverständige, die zu bestimmten Aspekten befragt würden, und solche, die das fertige Manuskript begutachteten. Als primäre Autoren des vorliegenden Berichts seien keine Pädaudiologen beteiligt.
Neumann	<p>Sie wolle die Argumentation von Herrn Professor Kruse noch einmal etwas anders aufgreifen. Wenn man sich bemühe, die geforderten Kriterien (Sprachentwicklung, emotionale, kognitive, soziale, bildungs- und berufsrelevante Entwicklung) zu erfüllen, seien zwei Studien nicht berücksichtigt worden: die Colorado-Studie, die über die bildungsrelevante Entwicklung berichte und eine Studie aus Hessen (<i>Diller G. Auditive Kommunikationsstörungen im Kindes- und Erwachsenenalter unter besonderer Berücksichtigung von Cochlea-Implantaten. In: Böhme G (Hrsg). Sprach-, Sprech-, Stimm- und Schluckstörungen, Band 2, München: Urban &amp; Fischer; 2006 und Diller G. Konzeptentwicklung in der Hörgeschädigtenpädagogik und deren Realität heute. In: Lenarz T (Hrsg). The first 20 years of Cochlear Implantation in Hanover. From the History to the Future of Hearing Restoration. Stuttgart: Thieme; im Druck</i>)), in der Kinder mit Cochlea-Implantat untersucht würden und die zeige, dass eine frühzeitige Implantation zu einer besseren Bildungsentwicklung führe als eine spätere Implantation im Alter von zwei bis vier Jahren; die spät Implantierten besuchten zu über 60 Prozent Schwerhörigeneinrichtungen, die früh implantierten vergleichsweise zu einem geringeren Anteil.</p> <p>Sie selbst habe mit großem Aufwand die Hessener Daten analysiert und versucht, die Einschlusskriterien des Vorberichts zu erfüllen. Dazu habe auch gehört, das nicht Erfüllbare erfüllbar zu machen und diese längsschnittliche Entwicklung aufzuzeigen (inklusive Entwicklung eines Fragebogens zur Befragung der Eltern). Für zwei Parameter (soziale Entwicklung und Sprachentwicklung) habe man deutlich zeigen können, dass je früher der Therapiezeitpunkt, umso besser die Entwicklung. Sie verstehe nicht, warum diese Studie trotz Abstimmung mit dem IQWiG nicht in den Vorbericht eingeschlossen worden sei.</p>
Lange	Bedankt sich für die Zusammenarbeit und bittet um Entschuldigung für die Verzögerung des Vorberichts. Ein Vorteil der Verzögerung sei, dass die neue Publikation der Kennedy-Studie (Kennedy 2006) habe miteinbezogen werden können, die einen großen „Body of Evidence“ für das Hörscreening bringe. In der Arbeit von Diller fehlten relevante Informationen, die für eine Bewertung notwendig seien, z. B. inwieweit aus dem nicht randomisierten Design heraus die Vergleichbarkeit der Gruppen zu Studienbeginn gewährleistet sei bzw. diese nicht durch Störgrößen verzerrt

<b><i>Inhaltsprotokoll der wissenschaftlichen Erörterung</i></b>	
	<p>sein. Dies sei ein wesentlicher Punkt und habe zu der starken Einschränkung in Bezug auf die in die Nutzenbewertung einbezogenen Studien geführt. Den beiden Publikationen von Diller und der Studie von Frau Neumann selbst sei dies nicht zu entnehmen.</p>
Kleijnen	<p>Stellt fest, dass bei vielen Publikationen mehrere Ausschlussgründe zuträfen: 1. keine für ein UNHS relevante Population, 2. Vergleichbarkeit der Gruppen bei nicht randomisierten Studien fraglich bzw. unklar.</p> <p>Aus diesem Grund sei für nicht randomisierte Studien unter anderem die adäquate Kontrolle potenzieller Störgrößen als Einschlusskriterium definiert worden. Er begründe gerne Ausschlussgründe für einzelne Studien.</p>
Neumann	<p>Ihr sei es lieber, ihre Studie würde eingeschlossen, als dass Gründe für den Ausschluss angeführt würden. Sie bitte darum, dies noch einmal zu prüfen.</p> <p>Es werde im Vorbericht etwas verlangt, was nicht machbar gewesen sei. Man könne dies vom Berichtsplan aus nur retrospektiv untersuchen und dann habe man immer Störgrößen drin. Das IQWiG verlange eine vor fünf Jahren begonnene prospektive Studie mit all diesen Ein- und Ausschlusskriterien, die ethisch ohnehin angreifbar seien.</p> <p>Die Studie Diller habe alle hörgestörten Kinder aus Hessen einbezogen, die bis zum Jahr 2005 erkannt worden seien. Das sei eine umschriebene Kohorte.</p>
Kruse	<p>Fragt, wer die Studienselektion durchgeführt habe.</p>
Kleijnen	<p>Die Selektion sei nach den im Berichtsplan definierten Kriterien erfolgt. Es seien alle Studien gesichtet und entsprechend den Kriterien ausgewählt worden.</p>
Sawicki	<p>Weist daraufhin, dass alle Berichte Produkte des Instituts seien; die Ein- und Ausschlusskriterien seien Bestandteile des Berichtsplans.</p>
Jung	<p>Sie vertrete die Deutsche Cochlear Implant Gesellschaft und sei selbst taub. Sie trage zwei Cochlea-Implantate und habe Hörgeschädigten-Pädagogik studiert. Sie habe sich in einer wissenschaftlichen Arbeit mit dem UNHS in Rheinland-Pfalz beschäftigt. Es liege ihr sehr nahe, dass ein UNHS flächendeckend für ganz Deutschland eingeführt werde, weil früh mit einem Cochlea-Implantat versorgte Kinder eine entsprechende Hör- und Sprachentwicklung hätten. Um auf eine Studie mit großer Population zu kommen, müsse ein UNHS erst einmal etabliert werden.</p>
Sawicki	<p>Dieser Punkt werde unter TOP 3 „Studiendesign“ abgehandelt.</p>
Pietsch	<p>Er sei selbst taub und trage auf dem linken Ohr seit einem Jahr ein Cochlea-Implantat. Auf dem Hörvermögen baue alles andere auf und somit unterstütze er die Forderung von Herr Professor Kruse, dass die Diagnose während der ersten drei Lebensmonate als primäre Zielgröße aufgenommen werden solle. Ein Screening könne nur den Diagnosezeitpunkt vorverlegen, was ganz klar belegbar sei. Es habe aber keinen Einfluss auf die Förderung oder die Versorgung mit Hörhilfen. Es gebe Kinder, die gescreent, aber danach nicht optimal versorgt und gefördert würden. Weitere Studien müssten zeigen, dass ein früherer Diagnosezeitpunkt auch günstigere Auswirkungen</p>

<b><i>Inhaltsprotokoll der wissenschaftlichen Erörterung</i></b>	
	habe.
Lange	Dies sei berücksichtigt worden. Idealerweise könne man sich eine Studie vorstellen, in der das Screening als Intervention auf Bevölkerungsebene verglichen werde mit einem Vorgehen ohne Screening oder einem anderen Vorgehen. Solche Studien gebe es, z.B. die Kennedy-Studie. Dem IQWiG sei zu Projektbeginn bewusst gewesen, dass es solche Studien vermutlich kaum oder gar nicht gebe. Aus diesem Grund seien auch einzelne Bausteine der Screeningkette bewertet worden, z.B. auch, inwieweit bessere Resultate erzielt würden durch eine frühere im Vergleich zu einer späteren Intervention. Hierzu seien aber nur wenige interpretierbare Daten gemäß Ein- und Ausschlusskriterien verfügbar gewesen.
Sawicki	Die Tagesordnungspunkte 2 (Zielgrößen) und 3 (Studiendesign) seien nicht so leicht voneinander zu trennen. Insgesamt seien bislang keine weiteren wesentlichen Endpunkte genannt worden.
Jung	Es sei zu wenig Zeit gewesen, den Vorbericht ausführlich zu studieren. Der (neurophysiologische) Zusammenhang zwischen Hör- und Sprachentwicklung werde im Vorbericht nicht deutlich; hierzu sei keine Literatur berücksichtigt worden. Es gebe Untersuchungen dazu, dass auditorische Reize schon während der Schwangerschaft (29. Woche) eine Rolle spielten; dies sei wesentlich früher als der dritte Lebensmonat.
Sawicki	Dies werde aufgenommen.
Hildmann	Sie vertrete zusammen mit Herrn Dr. Homoth den Berufsverband der HNO-Ärzte, sei seit etwa 30 Jahren als Pädaudiologin/Phoniaterin tätig, habe eine große Abteilung in der Kinderklinik Datteln geführt, sei vier Jahre Sprecherin des Joint Committee für Frühkindliches Hören gewesen und vertrete jetzt in diesem Bereich die Deutsche Kinderhilfe Direkt. Alle, auch das IQWiG, bemühten sich um eine gute Lösung.  Die verlangten Zielgrößen seien wesentlich, aber bisher nicht zu erfassen, weil das Screening noch nicht flächendeckend eingeführt sei. Sie könnten aber in einer prospektiven Studie von etwa fünf Jahren Dauer belegt werden, wenn zunächst alle Voraussetzungen für eine Durchführung geschaffen würden.  Nach ihrer langjährigen Screening-Erfahrung würden alle gescreenten Kinder innerhalb der ersten drei bis vier Lebensmonate erfasst und diagnostiziert. Alle erlernten auf Grund der frühzeitigen Versorgung eine Sprachentwicklung im Rahmen ihrer kognitiven Fähigkeiten; dies gelte auch für die Kinder, die bis zum Alter von zwei Jahren mit einem Cochlea-Implantat versorgt würden.
Sawicki	Frage an Frau Hildmann, ob sie ein Screening in jedem Fall für nützlich halte; dies sei ein häufig verwendetes Argument gegen die Notwendigkeit einer Kontrollgruppe.
Hildmann	Ja, die Kontrollgruppe sei schwierig zu definieren. Da sie ein Screening für nützlich halte sei keine Kontrollgruppe erforderlich.
Pietsch	Das Screening sei nicht gleichzusetzen mit einer Behandlung und habe deshalb keine direkten Auswirkungen auf z. B. das Sprachverständnis. Das Screening an sich könne nur den Diagnosezeitpunkt vorverlegen. Dieser habe aber sehr wohl einen Einfluss auf das spätere Sprachverständnis. Auf Grund der Erfahrung mit seinem ebenfalls höre-

<i>Inhaltsprotokoll der wissenschaftlichen Erörterung</i>	
	störten älteren Bruder habe man bei ihm eine Hörstörung auch ohne ein Screening sehr früh (mit fünf Lebensmonaten) festgestellt; er habe als einer der ersten von den damals auf den Markt gekommenen High-Power-Hörgeräten profitieren können; er habe von der lautsprachlich ausgerichteten Förderung bei S. Schmid-Giovannini profitiert.
Sawicki	Bedankt sich für die ausführliche Darstellung und verweist auf die erforderliche Beweiskette: Ein Screening sei nur dann als sinnvoll anzusehen, wenn auch eine frühere Behandlung nützlich sei.
Nawka	Er sei Phoniater und vertrete die Aktion frühkindliches Hören. Weitere relevante Zielkriterien für ein Screening seien die Prävalenz und der Schweregrad von Hörstörungen sowie der Zeitpunkt der Entdeckung. Er frage sich, inwieweit diese Größen durch die diskutierte Zielgröße Besserung bzw. Erhalt des Hörvermögens abgedeckt seien.
Lange	Weist auf die Prävalenz als relevanten Aspekt im Entwicklungsstadium eines Screeningprogramms hin; diese stelle dar, welche Relevanz ein medizinisches Problem rein quantitativ habe. Man habe versucht, diesen Aspekt im Vorbericht zu berücksichtigen, z. B. im Zusammenhang mit der Behandlungsbedürftigkeit einer Hörstörung; hier sei differenziert worden zwischen ein- oder beidseitiger Hörstörung und verschiedenen Schweregraden. Offenbar sei die Diskussion hierzu noch nicht ganz abgeschlossen, was es etwas schwierig mache, zur Prävalenz überhaupt etwas zu sagen.  Wünschenswert seien Studien, die die Veränderung des Hörvermögens messen, möglichst im Vergleich zu einer Kontrollgruppe. Hierzu seien jedoch kaum Daten identifiziert worden.
Sawicki	Der Einwand von Frau Hildmann sei etwas untergegangen, den er für nicht so unwichtig halte. Frau Hildmann habe gesagt, es gebe Gruppen, von denen ganz klar beschrieben worden sei, dass Hör- und Sprachstörungen auftreten; wenn man ein Screening durchführe, gebe es dieses Phänomen nicht; es sei also ein Alles-oder-nichts-Prinzip.
Lange	Verweist auf die Ergebnisse der Kennedy-Studie mit weniger dramatischen Effekten, was nicht für das Alles-oder-nichts-Prinzip spreche.  Zur Bewertung der Sinnhaftigkeit eines Screenings gehörten auch die Therapie und das anschließende Tracking. Viele Kinder profitierten eben offensichtlich nicht in dieser Weise von einem Screening, entweder weil sie 1., obwohl als hörgestört diagnostiziert, nicht entsprechend behandelt würden, 2. nicht entdeckt würden: die Annahme einer 100-prozentigen Sensitivität sei fraglich oder 3. weil die Therapie nicht in jedem Fall einen solchen dramatischen Effekt habe.
Kleijnen	Kommt zurück auf die Frage zur Prävalenz: Es sei auch der Schwellengrad der Hörstörung in Betracht gezogen worden. Die vergleichende Untersuchung von Prävalenzraten zu Beginn und nach Einführung eines UNHS bzw. die Verringerung der Prävalenzrate nach Einführung sei ein zusätzlicher Aspekt für den Nutznachweis einer Screeningmaßnahme. Das Problem bestehe aber darin, nachzuweisen, inwieweit eine veränderte Prävalenzrate tatsächlich auf das Screening zurückzuführen sei und nicht z. B. auf verbesserte Behandlungsmethoden. Solche Studien zur allgemeinen

<b>Inhaltsprotokoll der wissenschaftlichen Erörterung</b>																
	Prävalenz seien nicht miteinbezogen worden.															
<b>TOP 3: Studiendesign</b>																
Hommerich	Das geforderte Studiendesign sei in den Stellungnahmen als ethisch bedenklich bewertet worden. Die Kennedy-Studie und die Yoshinaga-Itano-Studie zeigten, dass Screeningstudien mit Kontrollgruppe prinzipiell durchführbar seien. Bittet um Diskussion zu alternativen Studiendesignkonzepten.															
Kruse	<p>Er sei froh, dass diese Diskussion angestoßen werde. Eine Kontrollgruppe müsse bei einer Prävalenz von 1/1.000 etwa eine Größe von N=10.000 Kindern aufweisen; dies sei medizinethisch nicht vertretbar. Er habe einen Antrag bei der Ethikkommission zur Durchführung einer solchen Studie gestellt, rechne aber mit einer Ablehnung auf Grund dieser Größenordnung. Er wolle nicht die evidenzbasierte Methodik als solche angreifen, sondern nur die Umsetzung für diese konkrete Fragestellung.</p> <p>Wenn eine Kontrollgruppe gefordert werde, solle man die vorhandenen Daten miteinbeziehen. Im Göttinger Hör-Sprach-Register sei seit 1994 jedes Kind, das mit einer hörgerätepflichtigen Hörstörung entdeckt worden sei, prospektiv über zehn Jahre nachverfolgt worden. Keines der Kinder komme an die Sprachentwicklung normalhöriger Kinder heran.</p> <p>Zeigt eine Grafik, in der das Sprachentwicklungsalter (EA) von hörgestörten Kindern mit dem entsprechenden Lebensalter (LA) der Kinder zu drei Messzeitpunkten verglichen wird (siehe unten):</p> <div data-bbox="368 1061 847 1435" data-label="Figure"> <p>Mittl. Lebensalter (LA) u. Entwicklungsalter (EA) im Studienverlauf</p> <table border="1"> <thead> <tr> <th></th> <th>T1</th> <th>T2</th> <th>T3</th> <th>Monate</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>Differenz LA-EA rez</td> <td>17,8</td> <td>19,5</td> <td>21,3</td> <td>Monate</td> </tr> <tr> <td>Differenz LA-EA esp</td> <td>14,8</td> <td>18,5</td> <td>21,3</td> <td>Monate</td> </tr> </tbody> </table> <p><small>Quelle: Hommel, Axi: Phonetik &amp; Paläoakustik</small></p> </div>		T1	T2	T3	Monate	Differenz LA-EA rez	17,8	19,5	21,3	Monate	Differenz LA-EA esp	14,8	18,5	21,3	Monate
	T1	T2	T3	Monate												
Differenz LA-EA rez	17,8	19,5	21,3	Monate												
Differenz LA-EA esp	14,8	18,5	21,3	Monate												
Sawicki	Fragt Herrn Prof. Kruse, ob er dieses Ergebnis so interpretiere, dass zu spät diagnostiziert und therapiert werde. Fragt, welche wissenschaftliche Begründung es für diese Annahme gebe.															
Kruse	Die These sei, dass eine frühe Diagnostik eine frühe Hirn- und Hörreifung bedinge und damit die Voraussetzung für eine annähernd normale Sprachentwicklung geschaffen werde.															
Sawicki	Fragt, ob zwischen früher und später Versorgung unterschieden worden sei.															
Kruse	Es sei unterschieden worden zwischen einem Versorgungsalter von kleiner und größer 18 Lebensmonaten. Mehr hätten die Daten nicht hergegeben. Das Problem sei, dass die Kinder erst relativ spät kämen; man könne den Diagnosezeitpunkt nicht beeinflussen.															

<b><i>Inhaltsprotokoll der wissenschaftlichen Erörterung</i></b>	
	Es sei eine weitere Studie, das Göttinger Hör-Sprach-Register II, beantragt worden, in der man die Entwicklung der Kinder nach Einführung eines UNHS untersuchen wolle. Dann könne man einen Vergleich anstellen mit dem bisherigen Entwicklungsverlauf, den das Göttinger Hör-Sprach-Register I dokumentiere.
Sawicki	In der Grafik sei der Unterschied nicht so beeindruckend. Zudem sei keine Standardabweichung angegeben.
Kruse	Es sei aber ein Unterschied vorhanden. Das sei eine Erfahrung, die überall anklinge: Man habe inzwischen deutlichste Hinweise auf einzelnen Ebenen. In vielen ausgeschlossenen Studien, z. B. auch in den Ergebnissen der deutschen Modellprojekte fänden sich solche Daten.
Sawicki	Betont, dass eine Randomisierung das beste Vorgehen und sogar verpflichtend sei, wenn man nicht sicher wisse, ob ein Nutzen vorliege; zitiert Thomas Chalmers „If you don't know, randomise!“ Eine zufällig ausgewählte Kontrollgruppe sei demnach aus zwei Gründen ethisch gerechtfertigt: Man könne vor Schaden schützen und Skeptiker überzeugen.
Jung	Ein Design mit Kontrollgruppe sei aus ethischen Gründen fahrlässig und nicht vertretbar, wenn bekannt sei, dass eine Prävalenz von 1-2/1.000 vorliege und klar sei, dass eine verzögerte Hör- und Sprachentwicklung zu vielen anderen Problemen führe. In der Klasse, die sie unterrichte seien vier von sieben Kindern spät entdeckt worden mit sichtbaren negativen Folgen.  Ein zweistufiges Screening mit Messung otoakustischer Emissionen und Ableitung akustisch evozierter Potenziale ermögliche eine hohe Sensitivität und Spezifität.
Wisnet	Sie sei Bundesvorsitzende des Berufsverbandes Deutscher Hörgeschädigtenpädagogen und Direktorin einer Einrichtung für hörgeschädigte Kinder und Jugendliche und betreue die Kinder ab Diagnose bis in den Beruf. Sie könne aus ihrer 20-jährigen Berufserfahrung Eltern nie zur Teilnahme an einer randomisierten Studie raten. Es stelle sich die Frage, ob gewonnene Daten ohne Kontrollgruppe akzeptiert werden könnten. Seit Einführung des UNHS in Hessen 2001 sei die Anzahl der Kinder, die bereits in einem Alter von null bis zwölf Monaten diagnostiziert worden seien, von 24 Prozent im Jahre 2003 auf 44 Prozent im Jahre 2006 angestiegen. In ihren Kindergärten kämen kaum mehr Kinder, weil die alle in einen Regelkindergarten gingen. In der Schulstatistik zeige sich das insofern, als im Jahre 2006 198 Kinder in der Förderschule für Hören beschult worden seien, während 206 Kinder außerhalb in Regelschulen betreut würden. Diese Zahlen sprächen schon für sich und zeigten schon die fünf Jahre UNHS. Man müsse die Lebensläufe, z. B. über die ersten sechs Lebensjahre hinweg, sehen; man könne den Zeitpunkt festhalten, zu dem ein Kind gescreent werde, die Diagnostik, die adäquate Versorgung und Frühförderung erfolge und beobachten, welchen Wege es dann gehe, zum Beispiel einen normalen Kindergarten besuche eine Sondereinrichtung.
Sawicki	Zusammenfassend sei also der Vorschlag für das Studiendesign, keine Kontrollgruppe zu fordern, sondern ein UNHS deutschlandweit einzuführen und dann zu beobachten, ob nach einer entsprechenden Zeit der Anteil hörgeschädigter Kinder in Sondereinrichtungen dramatisch zurückgehe.

<i>Inhaltsprotokoll der wissenschaftlichen Erörterung</i>	
Pietsch	<p>Er wolle noch einmal betonen, dass schon die ersten zwölf Lebensmonate extrem wichtig seien. Zu der von Herrn Prof. Kruse vorgestellten Studie wolle er anmerken, dass ein Diagnosealter von kleiner oder gleich 18 Monaten nicht vergleichbar sei mit einem sehr frühen Alter, z. B. den ersten drei Lebensmonaten.</p> <p>Ethisch fragwürdig sei in der Tat eine zufällige Zuweisung zum UNHS versus zu einem Vorgehen ohne UNHS im Krankenhaus. Eine andere Möglichkeit bestünde in der zufälligen Zuteilung zu Regionen mit und ohne UNHS. Hier bestünde allerdings die Schwierigkeit, dass z. B. in der Region München, die als Kontrollregion für das Projekt in Hannover gedient habe, viele Ärzte aus dem Screeningprogramm beteiligt gewesen seien, man also keinen großen Unterschied habe entdecken können. Das Memorandum der Studiengemeinschaft der Eltern hörgeschädigter Kinder gebe für das Jahr 2004 z. B. einen wesentlich späteren Diagnosezeitpunkt (ohne UNHS) von 36 Monaten an mit einer repräsentativen Stichprobe von 7.000 Kindern.</p>
Koch	<p>Stellt fest, dass die Frage nach der Ethik zwei Aspekte habe, einen besonderen und einen allgemeinen:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Der besondere Aspekt sei der, dass die Voraussetzung für die Forderung einer randomisierten Studie eine unklare Situation sei, man also zunächst keine Empfehlung in die eine oder die andere Richtung geben könne; man müsse die Frage stellen, ob – wenn der Bericht abgeschlossen und die Evidenz bewertet worden sei – diese unklare Situation noch gegeben sei. Der Vorbericht habe hierzu ja auch schon Aussagen gemacht. Die Ethikkommission werde genau prüfen, wie die Evidenzlage zu bewerten sei.</li> <li>2. Der allgemeine Aspekt sei der, dass wenn man z. B. vor zwölf Jahren das Neuroblastom-Screening bzw. den Urintest hätte bewerten sollen, er sich gut vorstellen könne, dass in einer solchen Runde wie dieser vehement Fürsprache für die Einführung eines solchen Screeningprogramms gekommen wäre. Dann habe aber eine Studie gezeigt, dass zwar mehr Kinder mit Neuroblastomen entdeckt worden seien, dass aber diese Kinder keine besseren Heilungschancen durch ein solches Screening hätten. Man sei auch bei augenscheinlich positiven Interventionen nicht vor Überraschungen sicher, was eine gute Begründung für randomisierte Studien sei, auch wenn man erst einmal seine eigene Überzeugung in Frage stellen müsse bzw. sicherstellen müsse, dass wesentliche Fragen während der Einführung eines Screeningprogramms beantwortet würden.</li> </ol>
Pfeifer	<p>Aber gerade das Neuroblastom-Screening sei doch ein Modellprojekt gewesen, in dem ein Vergleich zwischen unterschiedlichen Regionen mit und ohne Screening durchgeführt worden, aber nicht randomisiert worden sei. Das entspreche genau dem Vorgehen im Hannoveraner Modellprojekt.</p>
Koch	<p>Dass nicht randomisiert wurde, sei richtig, aber man habe Deutschland in Regionen aufgeteilt. Entscheidend sei, dass man eine vergleichbare Kontrollgruppe ohne Intervention zeitgleich miterfasst habe.</p>
Sawicki	<p>Es sei zu spekulieren, dass das UNHS schon längst eingeführt worden wäre, wenn man z. B. in Deutschland in den 80er Jahren eine gute Studie gemacht hätte.</p>

<i>Inhaltsprotokoll der wissenschaftlichen Erörterung</i>	
Hüttenbrink	<p>Stimmt zu. Wenn man nicht genau wisse, ob ein Nutzen vorhanden sei, müsse man randomisieren.</p> <p>Man müsse die Sache aber andersherum betrachten: Ein Nichtnutzen müsse erst einmal widerlegt werden. Er selbst kenne keine Studien, die zeigten, dass eine späte Behandlung zu den gleichen Ergebnissen führt wie eine frühe Behandlung. Die Cochlea-Implantat-Studien zeigten bessere Ergebnisse, wenn im ersten Lebensjahr implantiert werde anstatt in einem Alter von drei bis vier Jahren. Kontrollgruppen ohne Behandlung seien ethisch nicht mehr vertretbar, weil die Ergebnisse und Erkenntnisse so klar seien: Ein frühzeitiger Input sei notwendig.</p>
Sawicki	<p>Dies sei leicht zu widerlegen. Alle seien von dem, was sie tun, überzeugt. Es gebe viele Beispiele aus der Geschichte der Medizin dafür, dass furchtbare Dinge mit Patienten gemacht worden sind. Beispielsweise sei auch bei der Hormontherapie in den Wechseljahren eine Kontrollgruppe als unethisch angesehen worden, bis dann entdeckt worden sei, dass man den Frauen mit der Hormontherapie schadet. Es sei unzulässig wie Herr Prof. Hüttenbrink argumentiere. Es müsse belegt werden, dass ein Screening etwas bringe und nicht umgekehrt, denn offensichtlich lägen ja Zweifel vor, sonst hätte der G-BA den Auftrag nicht vergeben.</p>
Jung	<p>Das Screening sei nicht invasiv. Es bewirke nur Positives, nämlich Kinder mit Hörstörungen zu identifizieren. Weitere Zielgrößen seien a) Anzahl der Kinder in Sonderschuleinrichtungen und b) Beginn von gezielter Frühförderung, Hörgeräteversorgung bzw. Versorgung mit Cochlea-Implantat. Sie wolle noch einmal betonen, dass Kinder mit angeborener Hörstörung, die früh mit Cochlea-Implantat versorgt worden seien, die beste Möglichkeit für eine weitgehend normale Sprachentwicklung hätten. Es solle zusätzlich bedacht werden, dass die Entwicklung der Cochlea-Implantate noch jung sei und man daher nicht auf Daten zurückgreifen könne.</p>
Sawicki	<p>Es sei klar, dass Frau Jung an den Nutzen eines Screenings glaube. Die Frage sei, ob es Belege und Studiendesigns gebe, die Skeptiker überzeugen könnten. Fragt noch einmal, ob es valide Daten gebe.</p>
Homoth	<p>Er sei niedergelassener Hals-Nasen-Ohren-Arzt und spreche für den Berufsverband der Hals-Nasen-Ohren-Ärzte. Er wolle darauf hinweisen, dass die Messung mit den vorhandenen Messgeräten in den ersten zwei bis drei Lebenstagen am sichersten sei, weil die Säuglinge schliefen. Später werde es schwieriger: Die Kinder seien unruhiger und die Zusammenarbeit von Kinder- und HNO-Ärzten sei kaum vorhanden, die Eltern würden bei Verdacht auf eine Hörstörung aus eigener Initiative zu ihm kommen.</p>
Pietsch	<p>Fragt, auf welchen Fakten die Skepsis des G-BA beruhe.</p>
Sawicki	<p>Die Skepsis beruhe auf der Erkenntnistheorie. Es müsse belegt werden, dass ein Nutzen bestehe. Für ein Screening werde Geld ausgegeben, das im Gesundheitssystem an anderer Stelle entzogen werde. Möglicherweise würden Kinder mit Cochlea-Implantat versorgt, die dieses gar nicht benötigten. Ein Hörscreening sei zudem bislang nicht in allen Ländern eingeführt.</p>



<b><i>Inhaltsprotokoll der wissenschaftlichen Erörterung</i></b>	
Pietsch	Wenn man schon über Geld rede, sollten Studien zugelassen werden, die zeigten, dass früh versorgte Kinder in Regelschulen eingeschult würden. Es solle auch berücksichtigt werden, welche Kosten Sonderbeschulungen im Vergleich zu den Kosten einer Versorgung mit Cochlea-Implantat verursachten. Bedeutsam zur Einschätzung der Gesamtkosten für die Gesellschaft sei die Betrachtung des langfristigen Nutzens. Unabhängig davon, welches Verfahren zur Behandlung eingesetzt werde, sei eine frühe Versorgung bedeutsam.
Kruse	Das Argument, die Gegner zu überzeugen, sei akzeptabel. Der Vorbericht komme zu einer vorsichtig positiven Aussage. Bittet darum, Studien zuzulassen, die nicht den geforderten Kriterien entsprächen. Die Daten zeigten insgesamt immer die gleiche Tendenz: Je früher versorgt werde, desto eher sei eine Regelbeschulung möglich. Das Hörscreening sei inzwischen weit verbreitet, auch in China beschäftige man sich damit.
Lange	<p>Betont, dass es nicht um die ökonomische Bewertung des UNHS geht, sondern um die Nutzenbewertung.</p> <p>Aus der Diskussion sei ihm klar geworden, dass die meisten voraussetzten, dass man mit einem Screening eigentlich gar keinen Schaden verursachen könne, da es häufig als präventive Maßnahme ohne Nebenwirkungen verstanden werde; wesentlich sei aber auch hier eine Nutzen-Schaden-Abwägung.</p> <p>Eine Beweislastumkehr sei nicht zulässig: Man müsse belegen, dass ein Screening etwas nütze und nicht umgekehrt.</p> <p>Stellt fest, dass vom IQWiG keine Studien gefordert würden, sondern zusammengestellt und bewertet werde, was es in der Literatur gebe. Es seien zudem nicht nur RCT oder prospektive Studien eingeschlossen, sondern auch retrospektive Studien mittleren Evidenzniveaus (Stufe 3) miteinbezogen worden. Von diesen hätten einige z. B. den positiven Zusammenhang nicht so eindeutig zeigen können; dies könne dadurch begründet sein, dass der sensible Zeitpunkt der ersten drei Lebensmonate nicht differenziert erfasst worden sei. Hierin liege aber auch gerade das Problem und es fehle Evidenz dafür, dass Diagnose und Behandlung z. B. mit drei bis sechs Monaten viel besser seien als mit sechs bis zwölf Monaten. Dies sei den einbezogenen Publikationen, z. B. der Studie Yoshinaga-Itano, nicht so differenziert zu entnehmen. Die Ergebnisse zeigten Hinweise auf einen Nutzen, auch wenn sie nicht so dramatisch seien wie vielleicht vermutet.</p>
Pause: 12.55 Uhr – 13.25 Uhr	
<b>TOP 4: Informationsbeschaffung</b>	
Hommerich	Von den Stellungnehmenden sei kritisiert worden, dass relevante Daten nicht angefragt bzw. wichtige Studien nicht eingeschlossen worden seien. Allerdings sei z. B. das Deutsche Zentralregister für kindliche Hörstörungen dreimal angefragt worden in Bezug auf Daten zur Prävalenz und Inzidenz kindlicher Hörstörungen, die Anfrage sei jedoch ergebnislos geblieben. Bittet um Nennung weiterer Studien, die den Einschlusskriterien entsprechen.
Sawicki	Bittet darum, zu bedenken, dass die in den Stellungnahmen genannten Publikationen als Informationsmaterial ohnehin an den G-BA weitergeleitet werden.

<b>Inhaltsprotokoll der wissenschaftlichen Erörterung</b>	
Kruse	<p>Relevant sei der bereits genannte Artikel von Schulze-Gattermann H et al. (<i>Laryngorhinootologie</i> 2003; 82:322–329), in dem vier Gruppen (drei Gruppen von in unterschiedlichem Alter cochlea-implantierter Kinder, eine Gruppe hörgerätversorgter Kinder) miteinander verglichen würden.</p> <p>Er frage sich, warum, wenn Kontakt zu einigen so genannten Fachleuten hergestellt worden sei, die Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie als relevante Facharztgruppe nicht kontaktiert worden sei.</p>
Hermann	<p>Er sei von der Deutschen Cochlear Implant Gesellschaft. Auch diese Gesellschaft sei im Vorfeld nicht gefragt worden. Er habe Zweifel daran, inwieweit alle relevanten Daten berücksichtigt worden seien. Z. B. belege die Studie von Heide Schultze-Gattermann die Kosten-Nutzen-Effektivität. Die wesentlichsten Höreinflüsse fänden bis zu einem Alter von sechs Lebensmonaten statt; diese müssten sogar vorverlegt werden auf einen noch früheren Zeitpunkt.</p>
Sawicki	<p>Weist darauf hin, dass das IQWiG nicht mit einer Kosten-Nutzen-Bewertung beauftragt worden sei. Das Einzige, was das Institut bewerte, sei der Nutzen. Zweifel, die möglicherweise auch begründet seien durch übermäßig hohe Kosten bei Einführung eines Screenings, hätten zu einer Beauftragung des IQWiG geführt.</p>
Hildmann	<p>Stellt fest, dass in der Projektgruppe keine klinischen Experten integriert gewesen seien und fragt, inwieweit es hilfreich gewesen wäre, wenn z. B. Fachmediziner, dabei gewesen wären.</p>
Kleijnen	<p>Es sei schwierig, dies im Nachhinein zu beurteilen. Er und sein Kollege seien Ärzte und verfügten über eine Basisausbildung; er sei aber Wissenschaftler und Methodologe mit der Expertise z. B. in der Bewertung von Studien und Verfassung von systematischen Übersichten. Bei Unklarheiten hätten sie immer auf die Möglichkeit zurückgegriffen, andere Experten zu fragen. Die entscheidende Frage sei letztendlich, ob Dinge im Vorbericht klinisch korrekt dargestellt seien. Er nehme Hinweise auf nicht korrekte Darstellungen im Bericht gerne entgegen.</p>
Hildmann	<p>Ihr sei die Skepsis gekommen bei den Zielkriterien. An dieser Stelle sei sichtbar, dass sie nicht von Experten formuliert worden seien, da sie nicht machbar und ethisch nicht vertretbar seien. Fragt, inwieweit eine Unterstützung durch klinische Experten hilfreich sei für die weitere Arbeit.</p>
Sawicki	<p>Ja, sicher sei dies machbar, jedoch wäre es kaum eine Hilfe, wenn die Fachleute sagten, es sei alles nicht machbar und ethisch nicht vertretbar. Wichtig sei eine objektive Beurteilung, um die Skeptiker zu überzeugen.</p>
Hildmann	<p>In Belgien, USA, Polen, Schweden, Dänemark und Großbritannien sei ein UNHS flächendeckend eingeführt und werde finanziert; dies böte mehr Möglichkeiten für die Durchführung einer Studie. Ihr Vorschlag sei es, ein UNHS für drei bis fünf Jahre einzuführen, begleitet durch entsprechende Qualitätssicherungsmaßnahmen, durch die man nach einigen Jahren eine Schlussfolgerung bzgl. des Nutzens ableiten könne.</p>
Sawicki	<p>Hierzu habe Frau Wisnet auch schon ein Konzept ohne Kontrollgruppe vorgestellt.</p>

<b><i>Inhaltsprotokoll der wissenschaftlichen Erörterung</i></b>	
Lange	<p>Der Vorschlag von Frau Hildmann entspreche dem Fazit des Vorberichts: Wenn ein UNHS eingeführt werde, dann mit qualitätssichernden Maßnahmen.</p> <p>Der Einbezug von Fachexperten in Deutschland sei ein grundsätzliches Problem: Immer fühle sich jemand nicht angesprochen. Das IQWiG habe einige Institutionen angefragt, es seien aber nicht nur positive Erfahrungen gemacht worden, z. B. seien die Anfragen des IQWiG teilweise negiert oder abschlägig beschieden worden. Die Fachgesellschaften seien nicht angesprochen worden. Da der Berichtsplan aber schon seit langem veröffentlicht sei, hätte man dem IQWiG auch unaufgefordert etwas zuschicken können; dies werde gerne aufgenommen.</p> <p>Manchmal sei der Abstand zu einem Thema auch hilfreich. Dass die Diagnose vorverlegt werden könne, sei durch die Modellprojekte bestätigt. Das müsse aber auch noch umgesetzt werden in etwas, was das Kind, die betroffene Person, tatsächlich erfahre und spüre; dies seien die so genannten patientenrelevanten Zielkriterien. Auch bei einem Einbezug von fachlicher Expertise hätten aus diesem Grunde vermutlich keine anderen Zielkriterien formuliert werden können.</p>
Sawicki	<p>Der Bericht sei in einer frühen Phase des Instituts begonnen worden. Die Methoden, z. B. auch was die Einbindung Externer angehe, würden weiter entwickelt. Aber es gebe z. B. auch wenige Bewerbungen von externen Sachverständigen.</p>
Wisnet	<p>Der Nutzen sei nicht nur aus medizinischer Sicht zu bewerten, dies sei zu eingeleitet: Die sich an die Diagnostik anschließende interdisziplinäre Kette müsse miteinbezogen werden. Bietet an, sie zu kontaktieren, um Material zu bestimmten Fragestellungen zu erhalten.</p>
Sawicki	<p>Besser sei es, jetzt zu definieren, welche Daten benötigt würden und diese dann prospektiv entsprechend zu erfassen.</p>
Wisnet	<p>Solche Daten könnten aber momentan nicht miteinbezogen werden; daher solle man bereits vorhandene retrospektive Daten noch aufnehmen.</p>
Sawicki	<p>Das Fazit des Instituts gehe insgesamt in die Richtung, dass es ernstzunehmende Hinweise auf den Nutzen eines UNHS gebe und entsprechende Schritte der Umsetzung eingeleitet werden könnten, sodass in einigen Jahren härtere Belege vorhanden seien.</p>
<b>TOP 5a Studienbewertung und Schlussfolgerungen: Screeningstudien</b>	
Hommerich	<p>In einigen Stellungnahmen sei angeführt worden, dass eine Diagnosesicherung in den ersten sechs Lebensmonaten nicht möglich ist. Fragt, wann eine endgültige Diagnosesicherung gewährleistet sei.</p>
Kruse	<p>Bedeutsam seien zwei Faktoren: 1) Die Hirnreifungszeiten (z. B. auch Myelinisierung, Vernetzung), 2) die Kopplung des normalen Sprachvermögens mit dem Hören in der so genannten Lallphase im dritten Lebensmonat.</p> <p>Die internationale Konsensuskonferenz habe grundlegende Statements zum Diagnosealter und zur Durchführung eines Screenings formuliert: Es gebe einen Konsens aller beteiligten Fachgesellschaften in Bezug auf ein notwendiges Diagnosealter von bis zu drei Lebensmonaten. Ein weiterer Aspekt sei, dass die</p>

<b><i>Inhaltsprotokoll der wissenschaftlichen Erörterung</i></b>	
	<p>Schwelle des Screenings (30 – 40 dB) zu hoch liege; leichtgradige Hörstörungen würden damit derzeit nicht erfasst; deren Erfassung sei aber angestrebt.</p> <p>Der Modellablauf eines Screenings werde zum Teil bereits praktiziert: Generell sei der erste Lebenstag für ein Screening notwendig, da die Mütter nur kurz in der Klinik blieben. Es solle beidohrig gescreent werden auf Grund des Anteils einseitiger Hörstörungen von zehn Prozent. Insgesamt werde ein dreistufiges Vorgehen vorgeschlagen: Im ersten Schritt werde so lange gemessen bis man ein reliables Ergebnis habe. Bei auffälligem Ergebnis schließe sich in der zweiten Stufe ein Kontrollscreening an, welches in der Regel außerhalb der primärscreenenden Einrichtung durchgeführt werde. Bei weiterhin auffälligem Ergebnis folge in der dritten Stufe die komplette Diagnostik mit Therapiekonsequenz.</p>
Lange	<p>In den Berichten zu den deutschen Modellprojekten gebe es eine Variabilität in der Durchführung, die im Vorbericht dargestellt worden sei. Die Durchführung solle einheitlich erfolgen. Er stelle bewusst die provozierende Frage, ob man keinen Schaden verursachen könne durch die frühzeitige Entdeckung und die Vergabe eines so genannten Labels schon am ersten Tag und durch eine Versorgung im dritten Lebensmonat, wenn die Hörreifung noch nicht abgeschlossen sei.</p>
Hildmann	<p>Weist daraufhin, dass Screening nicht mit Diagnostik gleichzusetzen sei. Der Test liefere nur die Information, dass ein Befund „auffällig“ sei.</p>
Lange	<p>Es gebe Belege, dass bereits die Vergabe eines solchen Labels – bei sowohl auffälligem als auch unauffälligem Befund – schon einen Schaden verursachen könne. Z.B. könnten falsch-negative Befunde oder auch die Entwicklung einer erworbenen Hörstörung zu einer Diagnoseverzögerung führen, da man sich in falscher Sicherheit wiege. Fragt, inwieweit dieser Schaden ausgeschlossen sei.</p>
Kruse	<p>Eine Hörreifung gebe es nach drei Monaten noch; dies gelte aber eher für Risikokinder. Die Frage nach dem Schaden sei ehrenwert. Werde ein Hörgerät z. B. fälschlicherweise angepasst, merke man das an der Reaktion der Kinder bei den zahlreichen Kontrolluntersuchungen im Rahmen der Hörgeräteanpassung.</p> <p>Falsch-negative Befunde gebe es, aber hier komme es v.a. auf das richtige Verfahren an: Otoakustische Emissionen alleine seien nicht geeignet, um eine Hörstörung sicher ausschließen zu können, es solle immer eine BERA erfolgen. Die Kombinationsgeräte könnten hier hilfreich sein. Schäden durch zu späte Versorgung seien viel schlimmer.</p>
Jung	<p>Die Verunsicherung bei den Eltern sei weniger problematisch als ein Schaden durch eine Nichtentdeckung. Sie plädiere für eine Kombination von OAE und BERA, dadurch sei die Zahl der falsch-negativen Fälle minimierbar. Sie halte eine interdisziplinäre Zusammenarbeit bei der Versorgung hörgestörter Kinder für sehr wichtig.</p>
Homoth	<p>Er teile die Bedenken von Herrn Dr. Lange. Maßgebend für das UNHS sei die Durchführungsempfehlung der Konsensuskonferenz. Hier seien die wesentlichen Aspekte sehr gut definiert; das Problem sei, dass sich viele nicht daran hielten, z. B. was die einzelnen Schritte oder die sachgerechte Aufklärung angehe: Kommuniziert werden müsse, dass mit einem UNHS nur festgestellt werden kann, ob ein Kind schlecht höre, nicht, ob es gut höre.</p>

<b>Inhaltsprotokoll der wissenschaftlichen Erörterung</b>	
Meier	Sie sei von der Bundesinnung für Hörgeräteakustiker. Sie wolle eine Studie zur Untersuchung von Schäden durch eine Überversorgung nachreichen, die keinen Lärmschaden durch Hörgeräte bei Kindern habe aufdecken können ( <i>Streppel M et al. Ein Beitrag zum progredienten Hörverlust bei Hörgerät-versorgten Kindern. Laryngorhinootologie 1997; 76: 123–126</i> ). Zusätzlich sei zu bedenken, dass eine Versorgung zunächst nicht invasiv erfolge bevor die Behandlung mit einem Cochlea-Implantat initiiert werde.
Hildmann	Viel Schaden sei vermeidbar durch den Einbezug des Konsenspapieres als Grundlage für die Qualitätssicherung; zudem sei der Schaden durch falsch-positive Testergebnisse oder bei Reifungsverzögerungen beschränkt, da die Kinder die Hörgeräte ablehnten, z. B. wenn sich die Hörschwelle angepasst habe. Sie könne hierzu ggf. Daten aus einem Vortrag zusenden.  Eine gute Aufklärung, z. B. auch zur Interpretation der Screeningbefunde sei wesentlich. Kinder mit progredienter Schwerhörigkeit würden in den U-Untersuchungen U5 oder U6 auffallen.
Sawicki	Das IQWiG werde zu diesem Thema eine Broschüre zur Elternaufklärung erstellen, wo alle diese Informationen eingingen.
<b>TOP 5b Studienbewertung und Schlussfolgerungen: Behandlungsstudien</b>	
Hommerich	Es sei die Fokussierung auf Studien mit Cochlea-Implantaten bemängelt worden. Die Literaturrecherche sei sehr breit angelegt und es seien wesentliche Schlagwörter auch zu anderen Therapieoptionen enthalten gewesen. Das IQWiG habe die in den Stellungnahmen genannte Anregung aufgenommen und führende Hörgerätehersteller angefragt. Die Anfrage sei bis zum aktuellen Datum ergebnislos geblieben. Wünschenswert seien Hinweise auf Studien z. B. zu Hörgeräten und anderen Behandlungen. Insbesondere interessiere die relative Bedeutung von Begleitbehandlungen.
Pietsch	Entscheidend sei bei Versorgung mit einer Hörhilfe die angemessene und fachgemäße Anpassung durch einen Pädakustiker mit entsprechender Ausbildung und Zertifizierung.
Sawicki	Bittet darum, alle Vorschläge zur Qualitätssicherung bei der Umsetzung an den G-BA weiterzuleiten, z. B. an die Geschäftsführerin Frau Dr. Bronner; Webseite: <a href="http://www.g-ba.de">www.g-ba.de</a> .
Wisnet	Die Förderung im Anschluss solle nicht als Therapie bezeichnet werden, sondern vielmehr als Vernetzung unterschiedlicher Ansätze.
Lange	Auch dies sei eine Form der Intervention. Der Nutzen einer solchen Intervention zusätzlich zur Hörgeräte-Versorgung müsse geprüft werden. Hierzu seien allerdings kaum Studien im Sinne der Einschlusskriterien des Berichts identifiziert worden.
Jung	Die apparative Versorgung sei Grundvoraussetzung für die weitere notwendige Förderung und für die Integration aller Sinne.

<b>Inhaltsprotokoll der wissenschaftlichen Erörterung</b>	
Kruse	Zu der bereits an anderer Stelle diskutierten endgültigen Diagnosestellung wolle er anmerken, dass eine Diagnose so sicher sei, dass eine direkte Konsequenz gezogen werde. Wenn eine Hörstörung identifiziert worden sei, werde sofort eine Hörgeräteversorgung eingeleitet. Eine falsche Diagnose komme durch die engmaschigen Kontrollen schnell zum Tragen.
Meier	Vor einer Cochlea-Implantat-Versorgung müsse auch eine sechsmonatige Hörgeräteversorgung erfolgt sein.
Nawka	Zusätzlich zu den im Vorbericht genannten Wirkfaktoren (Alter bei Versorgung, Art der Versorgung bzw. Schwere des Hörvermögens) sei auch die Art der Förderung danach wesentlich.
<b>TOP 5c Studienbewertung und Schlussfolgerungen: Diagnosestudien</b>	
Hommerich	Die Diagnosestudien betreffend stelle sich die Frage, inwieweit sich die Verfahren durch eine Verbesserung der Auswerte-Algorithmen verbessert hätten und welche wesentlichen Einflussfaktoren auf die Ergebnisse zu berücksichtigen seien.
Kruse	Die Ergebnisse seien wesentlich durch die Qualifikation der Untersucher beeinflusst; dies sei ein weiterer Aspekt im Rahmen der Qualitätssicherung.
Hildmann	Bittet um die Teilnehmerliste der Erörterung.
Sawicki	Wenn alle einverstanden seien, würde die Liste allen Teilnehmern ausgehändigt. <i>Keine Einwände auf Seiten der Teilnehmer und Aushändigung der Liste am Ende der Erörterung.</i> Er stelle sich die Frage, wie zusätzlich zur Sicherung der Strukturqualität eine outcomegesteuerte Qualitätssicherung durchgeführt werden könne bzw. welche Kenngrößen hierfür in Frage kämen.
Nawka	Kenngrößen seien die Erfassungsrate der Klinikgeburten und der Geburten außerhalb der Klinik, die Anzahl der Kinder, die zur Überweisung nachkontrolliert werden müssten als Hinweis auf die Spezifität. Diese Rate solle vier Prozent oder weniger betragen. Zudem interessiere, bei wie vielen der auffälligen Kinder tatsächlich eine Hörstörung diagnostiziert werde. Das könne man abgleichen mit der vermuteten Prävalenz von ein bis zwei pro 1.000.
Kruse	Es gebe klare Kriterien; die stünden auch im Konsenspapier der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie.
Sawicki	Fragt, ob sich da alle einig seien. <i>Zustimmung.</i>
Lange	So eindeutig sei das aber nicht formuliert: z. B. bei der definierten Refer-Rate von $\leq 4$ Prozent sei nicht klar, auf welche Stufe sich diese Zahl beziehe, so würden sowohl zwei- als auch dreistufige Screenings durchgeführt.
Nawka	Die Struktur der Konsensuspapiere sei im Vorbericht nicht übernommen worden, vermutlich, weil diese nicht immer ganz so eingehalten werde. Z. B. sei die zweite Stufe eher fakultativ. Wichtig sei – wie im Papier der internationalen Konsensuskonferenz zum Neugeborenenhörscreening beschrieben – eine zentrale

<b><i>Inhaltsprotokoll der wissenschaftlichen Erörterung</i></b>	
	Kontrollstelle, ein regionales Screening-Zentrum. Die Refer-Rate beziehe sich auf die erste Stufe.
Kruse	Das sei klar definiert: Im ersten Screening dürfe es maximal vier Prozent Auffällige geben; von denen müssten in der zweiten Stufe mindestens 95 Prozent erfasst werden; er beziehe sich hierbei auf das Konsensuspapier der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie.
<b>TOP 6: Verschiedenes</b>	
Sawicki	Bedankt sich bei allen für die Unterstützung und die anregende Diskussion. Bittet um weitere Wortmeldungen.
Kruse	Spricht seinen Dank aus. Er wolle zu einem runden Tisch aller Beteiligten, wie z. B. in Schleswig-Holstein schon praktiziert, anregen. Die Diskussion und Überlegungen sollten weitergeführt werden.
Hildmann	Bedankt sich. Sie habe viel gelernt und viel gehört und bedanke sich beim IQWiG für das Zuhören.
Ende: 14.30 Uhr	

### **ANHANG G: Liste der in den Stellungnahmen genannten Literatur**

Diese Liste beinhaltet die im Rahmen des Stellungnahmeverfahrens zum Vorbericht zitierten Publikationen. Alle Arbeiten wurden im Volltext gesichtet und klassifiziert. Die Einteilung erfolgte in Anlehnung an die in Abschnitt 4.1.5 definierten Einschlusskriterien. Die sieben verwendeten Kategorien können den Kriterien wie folgt zugeordnet werden:

1. Kohortenstudie ohne Betrachtung patientenrelevanter Zielgrößen bzw. ohne Angabe diagnostischer Kenngrößen zur Testgenauigkeit = E3 nicht erfüllt (alle Bereiche)
2. Kohortenstudie ohne adäquate Kontrolle von Störgrößen = E4b nicht erfüllt (Bereich Behandlung)
3. Kohortenstudie ohne (zeitlich parallele) Kontrollgruppe = E4 bzw. E4a und E4b nicht erfüllt (Bereich Screening bzw. Behandlung)
4. Keine Population mit angeborener Hörstörung = E1 nicht erfüllt (Bereich Behandlung)
5. Hintergrundliteratur = E4 nicht erfüllt (alle Bereiche)
6. Konsenspapier = E4 (alle Bereiche)

Eine weitere Kategorie bezeichnet die in den Stellungnahmen genannten, bereits in den Vorbericht eingeschlossenen Studien.



Publikation	Einteilung
1 Berger R. Einsatz des objektiven BERA-Verfahrens (MB11) beim Neugeborenen-Hörscreening in Marburg. Aktuelle phoniatriisch-pädaudiologische Aspekte (2004/2005): 253-254. <sup>(a)</sup>	Kohortenstudie ohne Betrachtung patientenrelevanter Zielgrößen bzw. ohne Angabe diagnostischer Kenngrößen zur Testgenauigkeit
2 Berger R. Einsatz des objektiven BERA-Verfahrens (MB11) beim Neugeborenen-Hörscreening in Marburg. 7. Jahrestagung DGA Leipzig. Suppl. DGA (2004): 38. <sup>(a)</sup>	Kohortenstudie ohne Betrachtung patientenrelevanter Zielgrößen bzw. ohne Angabe diagnostischer Kenngrößen zur Testgenauigkeit
3 Berger R. Erfahrungen beim Neugeborenen-Hörscreening mittels AABR mit dem MB-11 mit BERAPhon, MAICO Diagnostic GmbH. UHA Tagungsband (2003): 58-65. <sup>(a)</sup>	Kohortenstudie ohne Betrachtung patientenrelevanter Zielgrößen bzw. ohne Angabe diagnostischer Kenngrößen zur Testgenauigkeit
4 Burdzgla I., Hellbrügge Th., Pietsch B., Pietsch P., Kevanishvili Z. Der geeignete Zeitpunkt für das Neugeborenen-Hörscreening. In: Mitteilungen der Norddeutschen Gesellschaft für Otorhinolaryngologie und zervikofaziale Chirurgie, Thieme-Verlag, Stuttgart, Magdeburg 2005.	Kohortenstudie ohne Betrachtung patientenrelevanter Zielgrößen bzw. ohne Angabe diagnostischer Kenngrößen zur Testgenauigkeit
5 Buser K, Bietendüwel A, Krauth C, Jalilvand N, Meyer S, Reuter G et al. Model project of hearing screening in new-born in Hanover (preliminary results). Gesundheitswesen 2003; 65(3): 200-203.	Kohortenstudie ohne Betrachtung patientenrelevanter Zielgrößen bzw. ohne Angabe diagnostischer Kenngrößen zur Testgenauigkeit
6 Colletti V, Carner, M. Miorelli V, Guida M, Colletti L, Fiorino FG. Cochlear implantation at under 12 months: report on 10 patients. Laryngoscope 2005; 115(3): 445-449.	Kohortenstudie ohne adäquate Kontrolle von Störgrößen
7 Daten zur Situation in der Frühförderung. Berufsverband Deutscher Hörgeschädigtenpädagogen. Persönliche Mitteilung. 21.12.2006.	Kohortenstudie ohne Betrachtung patientenrelevanter Zielgrößen bzw. ohne Angabe diagnostischer Kenngrößen zur Testgenauigkeit
8 Delb W, Merkel L, Pilorget K, Schmitt J, Plinkert PK. Effectiveness of a TEOAE-based screening program. Eur Arch Otorhinolaryngol 2004; 261(4): 191-196.	Kohortenstudie ohne Betrachtung patientenrelevanter Zielgrößen bzw. ohne Angabe diagnostischer Kenngrößen zur Testgenauigkeit
9 Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie e.V. (Hrsg.) Phoniatriisch-pädaudiologischer Konsensus zu einem universellen Neugeborenen-Hörscreening in Deutschland. Phoniatrie-Pädaudiologie-Mitteilungen 2001, 11.	Konsensuspapier
10 Diller, G (2006a). Auditive Kommunikationsstörungen im Kindes- und Erwachsenenalter unter besonderer Berücksichtigung des CIs. In: Böhme G (Hrsg). Sprach-, Sprech-, Stimm- und Schluckstörungen. Band 2. Kapitel 14.6 (S. 238-239).	Kohortenstudie ohne zeitlich parallele Kontrollgruppe
11 Diller, G (2006b). Konzeptentwicklung in der Hörgeschädigtenpädagogik und deren Realität heute. In: Lenarz, T. (Im Druck). <sup>(b)</sup>	Kohortenstudie ohne zeitlich parallele Kontrollgruppe
12 Estabrooks W. Listening for life. In: 5. Internationaler Auditory-	Hintergrundliteratur

	<b>Publikation</b>	<b>Einteilung</b>
	Verbal Kongress. Kongressbericht 2003; S. 49-84.	
13	Förderung, Erziehung und Bildung hörgeschädigter Kinder und Jugendlicher. Hamburg: Berufsverband Deutscher Hörgeschädigtenpädagogen; 1997.	Hintergrundliteratur
14	Geers AE: Speech, language and reading skills after early cochlear implantation. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2004; 130(5): 634-638.	Kohortenstudie ohne adäquate Kontrolle von Störgrößen
15	Grill E, Uus K, Hessel F, Davies L, Taylor RS, Wasern J, Bamford J: Neonatal hearing-screening: modelling cost and effectiveness of hospital- and community based screening. BMC Health Services Research 2006; 6: 14.	Kohortenstudie ohne Betrachtung patientenrelevanter Zielgrößen bzw. ohne Angabe diagnostischer Kenngrößen zur Testgenauigkeit
16	Gross M, Buser K, Freitag U, Hess MM, Hesse V, Hildmann A et al. Universelles Hörscreening bei Neugeborenen. Empfehlungen zu Organisation und Durchführung des universellen Neugeborenen-Screenings auf angeborene Hörstörungen in Deutschland. Z Geburtsh Neonatol 2004; 208: 239-245.	Konsensuspapier
17	Hamburger Arbeitskreis für Hörscreening bei Neugeborenen. Konzept des H.A.H.N. Stand: April 2006. [Online-Dokument]. [Zugriff am 07.02.2007]. Gelesen unter: <a href="http://www.hahn-hh.de/hahn.html">http://www.hahn-hh.de/hahn.html</a> .	Kohortenstudie ohne Betrachtung patientenrelevanter Zielgrößen bzw. ohne Angabe diagnostischer Kenngrößen zur Testgenauigkeit
18	Hartmann H, Hartmann K. Memorandum zur Früherkennung und Frühförderung hörgeschädigter Kinder. Hamburg: Bundesgemeinschaft der Eltern und Freunde hörgeschädigter Kinder e.V.: Früherkennung?; 2006.	Kohortenstudie ohne Betrachtung patientenrelevanter Zielgrößen bzw. ohne Angabe diagnostischer Kenngrößen zur Testgenauigkeit
19	Jung U. Die Bedeutung eines flächendeckenden Neugeborenen-Hörscreenings. Schnecke 2006; 51:12-15.	Hintergrundliteratur
20	Kiese-Himmel C, Reeh M: Assessment of expressive vocabulary outcomes in hearing-impaired children with hearing aids: Do bilaterally hearing-impaired children catch up? J Laryngol Otol 2006; 120(8): 619-626.	Keine Population mit angeborener Hörstörung
21	Kiese-Himmel C: Eine Dekade Göttinger Hör-Sprachregister. Persistierende periphere Hörstörungen und Sprachentwicklung im Kindesalter. Heidelberg: Median; 2006.	Kohortenstudie ohne Kontrollgruppe
22	Kiese-Himmel C, Reeh M: Ausgewählte morpho-syntaktische Testleistungen eines klinisch anfallenden Kollektivs sensorineural hörbehinderter Kinder. Sprache-Stimme-Gehör 2005; 29: 166-173.	Keine Population mit angeborener Hörstörung
23	Kiese-Himmel C: Sprachverstehen und Sprachgebrauch hörgestörter Kleinkinder - Eine empirische Entwicklungsskizze. Das Gesundheitswesen 2005; 67: 781-787.	Kohortenstudie ohne adäquate Kontrolle von Störgrößen
24	Kiese-Himmel C, Ohlwein S: Entwicklungsverlauf des rezeptiven und expressiven Wortschatzumfangs bei Schallempfindungsgestörten Kindern. Heilpäd Forsch 2004; 30: 188-197.	Keine Population mit angeborener Hörstörung
25	Kiese-Himmel C, Ohlwein S: Characteristics of children with permanent mild hearing impairment. Fol Phoniatr Logop 2003; 55: 70-79.	Keine Population mit angeborener Hörstörung

	<b>Publikation</b>	<b>Einteilung</b>
26	Kiese-Himmel C, Ohlwein S: Der Wortschatzumfang bei jungen sensorineural schwerhörigen Kindern. HNO 2002; 50: 48-54.	Keine Population mit angeborener Hörstörung
27	Kiese-Himmel C, Ohlwein S: Die frühe Sprachentwicklung permanent hörgestörter Kinder im Verlauf. Rezeptiver und expressiver Sprachentwicklungsstand zu drei Messzeitpunkten. Sprache-Stimme-Gehör 2002; 24: 84-91.	Kohortenstudie ohne adäquate Kontrolle von Störgrößen
28	Kiese-Himmel C: Unilateral sensorineural hearing impairment in childhood: Analysis of 31 consecutive cases. Int J Audiol 2002; 41: 57-63.	Keine Population mit angeborener Hörstörung
29	Kiese-Himmel C, Kruse E: Die unilaterale Hörstörung im Kindesalter. Eine empirische Analyse im Vergleich zur bilateralen Hörstörung. Laryngorhinootol 2001; 80: 18-22.	Keine Population mit angeborener Hörstörung
30	Kiese-Himmel C, Kruse E: Klinische Basisdaten und ausgesuchte sprachlich-kognitive Leistungen von unilateral hörgestörten Kindern. In: Gross M, Kruse E (Hrsg): Aktuelle phoniatriisch-pädaudiologische Aspekte 2000/2001. Bd. 8. Heidelberg: Median; 2001; 222-224.	Keine Population mit angeborener Hörstörung
31	Kiese-Himmel C, Ohlwein S: Die Sprachentwicklung sensorineural hörgestörter Kleinkinder. Sprache-Stimme-Gehör 2000; 24: 169-176.	Kohortenstudie ohne adäquate Kontrolle von Störgrößen
32	Klinke R et al. Sprachanbahnung über elektronische Ohren – so früh wie möglich. Dt. Ärzteblatt 2001; 46: 3049-3052.	Hintergrundliteratur
33	Kruse E. Entwicklung von Sprache und Sprechen. In: Wendler J, Seidner W, Eysholdt U. Lehrbuch der Phoniatrie und Pädaudiologie. Stuttgart: Thieme; 2006	Hintergrundliteratur
34	Lesinski-Schiedat A, Illg A, Warnecke A, Heermann R, Bertram B, Lenarz T: Kochleaimplantation bei Kindern im 1. Lebensjahr. Vorläufige Ergebnisse. HNO 2005; 54: 565-572.	Keine Population mit angeborener Hörstörung
35	Linder R, Katalinic A, Thyen U, Schönweiler R: UNHS-SH: A multidisciplinary approach to the newborn hearing screening in Schleswig-Holstein. In: Gross M, Kruse E (Hrsg): Aktuelle phoniatriisch-pädaudiologische Aspekte 2005/2006, Band 13, Videel, Niebüll, 2005, 111-114.	Kohortenstudie ohne Betrachtung patientenrelevanter Zielgrößen bzw. ohne Angabe diagnostischer Kenngrößen zur Testgenauigkeit
36	Löhle E. Modelle für ein universelles Neugeborenenhörscreening in der Diskussion. HNO 2004; 52(11): 959-962.	Hintergrundliteratur
37	Markides A. Age at fitting of hearing aids and speech intelligibility. Br J Audiol 1986; 20(2): 165-167.	In den Vorbericht eingeschlossene Studie
38	Marttila TI, Karikoski JO: Hearing aid use in Finnish children – impact of hearing loss variables and detection delay. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2006; 70(3): 475-480.	Keine Population mit angeborener Hörstörung
39	McConkey Robbins A, Koch DB, Osberger MJ, Zimmermann-Phillips S, Kishon-Rabin L: Effect of age at cochlear implantation on auditory skill development in infants and toddlers. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2004;130(5): 570-574.	Kohortenstudie ohne adäquate Kontrolle von Störgrößen
40	MRC Hearing & Communication Group. Do Once and Share. DOAS – Hearing. Paediatric Action Team: Early audiological assessment care pathway. University of Manchester, UK. [Online-Text]. [Zugriff am 14.02.2007]. Gelesen unter: <a href="http://www.mrchear.info/cms/Resource.aspx?ResourceID=393">http://www.mrchear.info/cms/Resource.aspx?ResourceID=393</a> .	Hintergrundliteratur

Publikation	Einteilung
41 MRC Hearing & Communication Group. Do Once and Share. DOAS – Hearing. Paediatric Action Team: Paediatric Hearing Services Care Pathways. University of Manchester, UK. [Online-Text]. [Zugriff am 14.02.2007]. Gelesen unter: <a href="http://www.mrhear.info/cms/Resource.aspx?ResourceID=366">http://www.mrhear.info/cms/Resource.aspx?ResourceID=366</a> .	Hintergrundliteratur
42 Müller J, Cebulla M, Stürzebecher E, Berger R. Untersuchungsergebnisse beim Neugeborenen-Hörscreening mittels A-ABR mit dem MB-11 mit BERAphon. Vortrag zur 6. Jahrestagung der DGA, Leipzig 2003. <sup>(a)</sup>	Kohortenstudie ohne Betrachtung patientenrelevanter Zielgrößen bzw. ohne Angabe diagnostischer Kenngrößen zur Testgenauigkeit
43 Nennstiel-Ratzel U, Arenz S, v. Kries R, Wildner M, Strutz J. Modellprojekt Neugeborenen-Hörscreening in der Oberpfalz. HNO 2006; Mar 10; Online-Publikation (im Druck).	Kohortenstudie ohne Betrachtung patientenrelevanter Zielgrößen bzw. ohne Angabe diagnostischer Kenngrößen zur Testgenauigkeit
44 Neumann K, Gross M, Böttcher P, Euler HA, Spormann-Lagodzinski M, Polzer M. Effectiveness and Efficiency of a Universal Newborn Hearing Screening in Germany. Folia Phoniatr Logop 2006; 58(6): 440-455.	Kohortenstudie ohne Betrachtung patientenrelevanter Zielgrößen bzw. ohne Angabe diagnostischer Kenngrößen zur Testgenauigkeit
45 Neumann K (2002) Universelles Neugeborenen-Hörscreening: Das Hessische Modell. HörBericht, Geers-Stiftung, 1-14, 2002.	Kohortenstudie ohne Betrachtung patientenrelevanter Zielgrößen bzw. ohne Angabe diagnostischer Kenngrößen zur Testgenauigkeit
46 Neumann K, Berger R, Euler HA, Ahr A, Gall V. Neugeborenen-Hörscreening-Verfahren mit frühen akustisch evozierten Potentialen. Z Audiol, 43, 10-21, 2004.	Kohortenstudie ohne Betrachtung patientenrelevanter Zielgrößen bzw. ohne Angabe diagnostischer Kenngrößen zur Testgenauigkeit
47 Neumann K, Biecker EM, Gall V (2003) OAE-AABR-Kombinations-Hörscreening-Verfahren. DGA 6. Jahrestagung, Würzburg, 26.–29. März 2003, Tagungs-CD ISBN 3-9809869-2-6.	Kohortenstudie ohne Betrachtung patientenrelevanter Zielgrößen bzw. ohne Angabe diagnostischer Kenngrößen zur Testgenauigkeit
48 Pädagogische Audiologie. Hamburg: Berufsverband Deutscher Hörgeschädigtenpädagogen; 1997.	Hintergrundliteratur
49 Reeh M, Kiese-Himmel C: Sprachfreie Intelligenz schallempfindungsgestörter Kinder. Zeitschrift für Heilpädagogik 2006; 57(9): 351-358.	Keine Population mit angeborener Hörstörung
50 Reeh M, Kiese-Himmel C: Lexikalisch-semantische Analogiebildung bei schallempfindungsgestörten Kindern: Ergebnisse und Konsequenzen. HörPäd 2005; 59: 164-169.	Keine Population mit angeborener Hörstörung
51 Schmid-Giovannini S. Das Ziel war schon immer die Integration – die Möglichkeiten noch nie so gut wie heute. In: 5. Internationaler Auditory-Verbal Kongress. Kongressbericht 2003; S. 5-12.	Hintergrundliteratur
52 Schönweiler R, Raap M, Linder R, Müller-Deile J, Thyen U, Katalinic A: Methodische und epidemiologische Daten des universellen Neugeborenenhörscreenings Schleswig-Holstein	Kohortenstudie ohne Betrachtung patientenrelevanter Zielgrößen bzw. ohne Angabe

	<b>Publikation</b>	<b>Einteilung</b>
	(UNHS-SH). In: Gross M, Kruse E (Hrsg): Aktuelle phoniatriisch-pädaudiologische Aspekte 2006/2007. Books on Demand, Norderstedt, 2006.	diagnostischer Kenngrößen zur Testgenauigkeit
53	Schulze-Gattermann H, Illg A, Schoenermark M, Lenarz T, Lesinski-Schiedat A. Kosten-Nutzen-Analyse der Cochlea-Implantation bei Kindern. Laryngorhinootologie 2003; 82: 322-329.	Kohortenstudie ohne Betrachtung patientenrelevanter Zielgrößen bzw. ohne Angabe diagnostischer Kenngrößen zur Testgenauigkeit
54	Shehata-Dieler WE, Dieler R, Wenzel G, Keim R, Singer D, v. Deuster C. Das Würzburger Hörscreening-Programm bei Neugeborenen. Erfahrungen bei mehr als 4000 Säuglingen – Einfluss nichtpathologischer Faktoren auf die Messergebnisse. Otologie 2002; S. 204-209.	Kohortenstudie ohne Betrachtung patientenrelevanter Zielgrößen bzw. ohne Angabe diagnostischer Kenngrößen zur Testgenauigkeit
55	Streppel M, Betten T, von Wedel H, Eckel E, Damm M. Ein Beitrag zum progredienten Hörverlust bei hörgeräteversorgten Kindern. Laryngo-Rhino-Otol 1997; 76: 123.126.	Kohortenstudie ohne Kontrollgruppe
56	Svirsky MA, Teoh SW, Neuburger H. Development of language and speech perception in congenitally, profoundly deaf children as a function of age at cochlear implantation. Audiol Neurotol 2004; 9:224-233.	Kohortenstudie ohne adäquate Kontrolle von Störgrößen
57	Tibussek D, Meister H, Walger M, Först A, von Wedel H. Hearing loss in early infancy affects maturation of the auditory pathway. Dev Med Child Neurol 2002; 44: 123-129.	Hintergrundliteratur
58	Tomblin JB, Barker BA, Spencer LJ, Zhang X, Gantz BJ: The effect of age at cochlear implant initial stimulation on expressive language growth in infants and toddlers. J Speech Lang Hear Res. 2005; 48(4): 853-867.	Keine Population mit angeborener Hörstörung
59	van Kerschaver E et al. Gehooscreening in Flanderen. Kind & Gezin 2004.	Kohortenstudie ohne Betrachtung patientenrelevanter Zielgrößen bzw. ohne Angabe diagnostischer Kenngrößen zur Testgenauigkeit
60	Welzl-Müller K. Neonatal hearing screening: screening test for hearing disorders in newborn infants. Report on the “European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening”, Mailand, 15-16 May 1998. HNO 1998; 46(8): 704-707.	Konsensuspapier
61	Wiesner T, Bohnert A, Massinger C. Konsensuspapier der DGPP zur Hörgeräteversorgung bei Kindern. Version 1.1; 30.03.2003.	Konsensuspapier
62	Winkelkötter EM. Was ist auditiv-verbale Therapie? In: 5. Internationaler Auditory-Verbal Kongress. Kongressbericht 2003; S. 25-47.	Hintergrundliteratur
63	Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early- and later-identified children with hearing loss. Pediatrics 1998; 102(5): 1161-1171.	In den Vorbericht eingeschlossene Studie
64	Zur Frühförderung hörgeschädigter Kinder. Hamburg: Berufsverband Deutscher Hörgeschädigtenpädagogen; 1997.	Hintergrundliteratur
<p>Erläuterung  a: Diese Referenz wurde nicht ausdrücklich genannt, wurde jedoch einer Anmerkung ohne Zitat zugeordnet.  b: Keine weiteren Angaben (zuzuordnen)</p>		

**ANHANG H: Stellungnahmen**

	<b>Name</b>	<b>Institution</b>	<b>Seite</b>
1	Dr. Birgit Berg	Regierungspräsidium Stuttgart	208
2	Marianne Frickel	Bundesinnung der Hörgeräteakustiker KdÖR (biha)	212
3	Dr. Helena Gomes	Kassenärztliche Bundesvereinigung	216
4	Franz Hermann Ute Jung Michael Schwaninger	Deutsche Cochlear Implant Gesellschaft e.V. (DCIG)	221
5	Prof. Dr. Markus Hess Dr. Thomas Wiesner	Hamburger Arbeitskreis für Hörscreening bei Neugeborenen e.V. (H.A.H.N.)	224
6	Prof. Dr. Dr. Karl-Bernd Hüttenbrink  Dr. Michael P. Jaumann	Deutsche Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie e.V.  Deutscher Berufsverband der Hals-Nasen-Ohren-Ärzte e.V.	231
7	Prof. Dr. Eberhard Kruse	Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie e.V. (DGPP)	237
8	Prof. Dr. Stephan Lang	Universitätsklinikum Essen Klinik und Poliklinik für Hals-Nasen- und Ohrenheilkunde	244
9	Prof. Dr. Tadeus Nawka	Aktion Frühkindliches Hören	247
10	Prof. Dr. Katrin Neumann	Universitätsklinikum Frankfurt Klinik für Phoniatrie und Pädaudiologie	254
11	Renate Pfeifer Simone Wejda	Patientenvertreterinnen	261
12	Markus Pietsch	Förderverein Lautsprachlich Kommunizierende Hörgeschädigte e.V. (LKHD)	266
13	Dr. Nicole Schlottmann Dr. Claudia Simon	Deutsche Krankenhausgesellschaft e.V. (DKG)	271
14	Maria Wisnet	Berufsverband Deutscher Hörgeschädigtenpädagogen (BDH)	275

## F.1: Stellungnahme des Regierungspräsidiums Stuttgart



Auftragsnummer.:	S05/01
Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen	

--

### Formblatt zur schriftlichen Stellungnahme zum Vorbericht

Name, Vorname; Titel und Funktion des/der Stellungnehmenden	
1.	Regierungspräsidium Stuttgart Landesgesundheitsamt - Landesarzt für Behinderte - Hoppenlaustr. 7 - 70174 Stuttgart Dr. med. BERG, BIRGIT, MPH
2.	
3.	

Kontaktdaten	
Name:	}
Institution:	
Anschrift:	
Tel./Fax-Nr.:	0711 - 1849 - 324      0711 - 1849 - 325
E-Mail-Adresse:	birgit.berg@rps.bwl.de

Bitte strukturieren Sie Ihre Stellungnahme wie folgt	
1.	Im Vorbericht fehlende Originalstudien
2.	Anmerkungen zu Bewertungen von Originalstudien im Vorbericht
3.	Anmerkungen zur projektspezifischen Methodik (bei Änderungsvorschlägen einschließlich Begründung unter Angabe entsprechender wissenschaftlicher Belege)

Fortsetzung Stellungnahme Regierungspräsidium Stuttgart



Auftragsnummer.:	S05/01
<b>Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen</b>	

Substanzielle Stellungnahmen, die der Form genügen und rechtzeitig eingereicht werden, finden Berücksichtigung. Anhand folgender Checkliste können Sie prüfen, ob Ihre Stellungnahme die formalen Kriterien erfüllt. Bitte beachten Sie darüber hinaus die Hinweise im „Leitfaden zum Stellungnahmeverfahren zu Vorberichten des Instituts“.

Der Umfang der Stellungnahme umfasst maximal **5 DIN-A4-Seiten**.



Der Umfang ggf. beigefügter Anhänge zur Stellungnahme umfasst maximal **10 DIN-A4-Seiten**.



Für alle Zitate sind **Originalpublikationen (Volltext)** beigelegt.



Die Stellungnahme ist **von allen Stellungnehmenden** unterschrieben.



Das **Formblatt zur Darlegung potenzieller Interessenskonflikte** liegt für **alle Stellungnehmenden** einzeln ausgefüllt vor.



(Anm.: Dies gilt auch für Stellungnahmen von Institutionen / Gesellschaften. Die Abgabe dieses Formblatts ist für die Teilnahme an der ggf. stattfindenden wissenschaftlichen Erörterung der schriftlichen Stellungnahmen zwingend erforderlich)

Mir / uns ist bekannt, dass alle substanziellen Stellungnahmen im Rahmen des Abschlussberichts im Internet veröffentlicht werden können. Einer solchen Veröffentlichung stimme ich / stimmen wir mit meiner / unseren Unterschrift(en) ausdrücklich zu. Den „Leitfaden zum Stellungnahmeverfahren zu Vorberichten des Instituts“ habe ich / haben wir zur Kenntnis genommen.

M. Hoffmann, 13.11.06  
Ort/Datum

[Handwritten Signature]  
Unterschrift 1

\_\_\_\_\_  
Unterschrift 2

\_\_\_\_\_  
Unterschrift 3



Fortsetzung Stellungnahme Regierungspräsidium Stuttgart



**Baden-Württemberg**  
REGIERUNGSPRÄSIDIUM STUTTGART  
LANDESARZT FÜR BEHINDERTE

Regierungspräsidium Stuttgart · Postfach 10 29 42 · 70025 Stuttgart

Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit  
im Gesundheitswesen  
Dillenburger Str. 27  
51105 Köln


Stuttgart 24.10.2006

Name Dr. Birgit Berg MPH (Harvard)

Durchwahl 07 11 1849-324

Aktenzeichen 94-5121/3301.31-1

(Bitte bei Antwort angeben)

 Vorbericht „Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen“

Sehr geehrte Damen und Herren,

vielen Dank für die Publikation des o.g. Vorberichts auf Ihrer homepage und die so gegebene Möglichkeit, sich dazu zu äußern.

Rechercheprozess, Bewertungsstrategie und Fazit dieses intensiv recherchierten und erarbeiteten Vorberichts zur vorläufigen Nutzenbewertung eines universellen Neugeborenenhörscreenings legen die aktuell geltenden Kriterien zur evidenzbasierten Bewertung wissenschaftlicher Studienergebnisse in der Medizin zugrunde. Zudem wurden externe Sachverständige eingebunden. Die Einbindung betroffener Kinder bzw. Familien wird nicht genannt.

Im Fazit des Vorberichts (S. 111) wird formuliert: „ Es gibt Hinweise dafür, dass in einem universellen Neugeborenenhörscreening identifizierte Kinder mit Hörstörungen hinsichtlich der Sprachentwicklung Vorteile haben. Andere patientenrelevante Größen, wie zum Beispiel soziale Aspekte, Lebensqualität, schulische Entwicklung und schließlich berufliche Situation sind für eine Bewertung nicht ausreichend untersucht...“

Diese ausgesprochen verhalten positive Einschätzung des Nutzens der Früherkennung von Hörstörungen bei Neugeborenen, die sich zugleich zweifelsohne aus der

Dienstgebäude Hoppenlastr. 7 · 70174 Stuttgart · Telefon 0711 1849-319 · Telefax 0711 1849-325  
landesarzt@rps.bwl.de · www.rp.baden-wuerttemberg.de · www.service-bw.de



Fortsetzung Stellungnahme Regierungspräsidium Stuttgart

- 2 -

Anwendung der aktuellen Vorgehensweisen der Evidenzfindung und Screeningbeurteilung in der Medizin ergibt, macht nachdenklich und wirft grundsätzliche Fragen auf.

- Kann der Prozess der Nutzenbewertung einer Screeningmethode, die seltenere, aber früh im Leben vorliegende, gravierend die primäre Entwicklung beeinträchtigende Erkrankungen erfasst, der gleiche sein wie derjenige einer spät einsetzenden, sekundär zu Verschlechterungen führenden Erkrankung?
- Müssen nicht qualitative Erkenntnisse, wie sie in nichtmedizinischen Wissenschaftszweigen anerkannt sind, für diese frühen Erkrankungen neben den quantitativen notwendigerweise eine höhere Gewichtung erhalten?


) Das bedeutet aus meiner Sicht insbesondere die Einbeziehung betroffener Kinder bzw. ihrer Familien in den Prozess, der zur Entscheidung über die Methode führt. Ein Leser des Vorberichts, der keine Erfahrung mit früh identifizierten, früh behandelten und spät identifizierten, spät behandelten Kindern mit Hörstörungen hat, erhält keine Information über konkretes Krankheitsbild und Auswirkungen früher oder später Erkennung.

Jedes heute noch spät entdeckte schwerhörige Kind hat ein Gewicht, das mit den Mitteln der aktuellen Evidenzbasierung nicht ausreichend abgebildet wird.

) Da das Neugeborenenhörscreening längst gewollt wird von Eltern, gehört es zunehmend zu den IGEL-Leistungen, deren Inanspruchnahme u.a. von der sozialen Lage abhängt. Können wir die Wahrscheinlichkeit der Früherkennung einer Hörstörung mit nachfolgender Sprachbehinderung von der sozialen Lage abhängig machen?

Im Sinne der betroffenen Kinder bleibt die Hoffnung, dass in der Schlussentscheidung zum Neugeborenenhörscreening auch diese Aspekte berücksichtigt werden.

Mit freundlichen Grüßen

  
Dr. Birgit Berg

Landesärztin für behinderte Menschen

## F.2: Stellungnahme der Bundesinnung der Hörgeräteakustiker KdÖR



Auftragsnummer.:	S05/01
Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen	

EINGEGANGEN 02. Nov. 2006

### Formblatt zur schriftlichen Stellungnahme zum Vorbericht

<b>Name, Vorname; Titel und Funktion des/der Stellungnehmenden</b>
<ol style="list-style-type: none"><li>1. Frickel, Marianne Präsidentin der Bundesinnung der Hörgeräteakustiker</li><li>2.</li><li>3.</li></ol>

<b>Kontaktdaten</b>
Name: Frickel, Marianne Institution: Bundesinnung der Hörgeräteakustiker KdÖR Anschrift: Erthalstr. 1, 55118 Mainz Tel./Fax-Nr.: 06131-965600 - 06131-9656040 E-Mail-Adresse: frickel@bika.de

<b>Bitte strukturieren Sie Ihre Stellungnahme wie folgt</b>
<ol style="list-style-type: none"><li>1. Im Vorbericht fehlende Originalstudien</li><li>2. Anmerkungen zu Bewertungen von Originalstudien im Vorbericht</li><li>3. Anmerkungen zur projektspezifischen Methodik (bei Änderungsvorschlägen einschließlich Begründung unter Angabe entsprechender wissenschaftlicher Belege)</li></ol>

Fortsetzung Stellungnahme Bundesinnung der Hörgeräteakustiker KdÖR



Auftragsnummer.:	S05/01
Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen	

Substanzielle Stellungnahmen, die der Form genügen und rechtzeitig eingereicht werden, finden Berücksichtigung. Anhand folgender Checkliste können Sie prüfen, ob Ihre Stellungnahme die formalen Kriterien erfüllt. Bitte beachten Sie darüber hinaus die Hinweise im „Leitfaden zum Stellungnahmeverfahren zu Vorberichten des Instituts“.

- Der Umfang der Stellungnahme umfasst maximal **5 DIN-A4-Seiten**.
- Der Umfang ggf. beigefügter Anhänge zur Stellungnahme umfasst maximal **10 DIN-A4-Seiten**.
- Für alle Zitate sind **Originalpublikationen (Volltext)** beigelegt.
- Die Stellungnahme ist **von allen Stellungnehmenden** unterschrieben.
- Das **Formblatt zur Darlegung potenzieller Interessenskonflikte** liegt **für alle Stellungnehmenden** einzeln ausgefüllt vor.   
(Anm.: Dies gilt auch für Stellungnahmen von Institutionen / Gesellschaften. Die Abgabe dieses Formblatts ist für die Teilnahme an der ggf. stattfindenden wissenschaftlichen Erörterung der schriftlichen Stellungnahmen zwingend erforderlich)

Mir / uns ist bekannt, dass alle substanziellen Stellungnahmen im Rahmen des Abschlussberichts im Internet veröffentlicht werden können. Einer solchen Veröffentlichung stimme ich / stimmen wir mit meiner / unseren Unterschrift(en) ausdrücklich zu. Den „Leitfaden zum Stellungnahmeverfahren zu Vorberichten des Instituts“ habe ich / haben wir zur Kenntnis genommen.

*Leipzig, den 30.10.06*  
Ort/Datum 1

*[Handwritten Signature]*  
Unterschrift 1

\_\_\_\_\_  
Unterschrift 2

\_\_\_\_\_  
Unterschrift 3

## Bundesinnung der Hörgeräteakustiker KdÖR

biha

Institut für Qualität und  
Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen

Berlin

Erthalstraße 1 • 55118 Mainz  
Postfach 1620 • 55006 Mainz  
Telefon: 0 61 31 / 9 65 60 - 0  
Telefax: 0 61 31 / 9 65 60 - 40  
info@biha-mainz.de  
www.bihalink.de

EINGEGANGEN 0 2. Nov. 2006

### Stellungnahme zum Vorbericht des IQWiG

**Seite 2:**

***Als sekundäre Folgen der Hörstörung werden auch kognitive, emotionale und psychosoziale Entwicklungsbeeinträchtigungen diskutiert***

Die Folgen werden nicht nur diskutiert, sondern sind bekannt. Siehe auch Schreiben von Prof. Nawka

**Seite 18:**

***Pkt. 4.2.2.2 Schriftliche Anfrage: Um weitere Studien oder Hinweise auf Studien mit Cochlea-Implantaten oder Hörgeräten zu bekommen, wurden insgesamt vier Hersteller (fünf Niederlassungen) von Cochlea-Implantaten beziehungsweise Hörgeräten in Deutschland (Cochlea GmbH), Österreich (Med-EI Medical Electronics), Großbritannien (Cochlear Corporation) und den USA (Clarion®, Etymotic Research Incorporation) kontaktiert.***

Hier sind ausschließlich Cochlea-Implantathersteller befragt worden.

Die Nachfrage bei verschiedenen Hörgeräte-Herstellern (Widex, Phonak, Oticon und der Vereinigung der Hörgeräteindustrie VHI) am 30. Oktober ergab, dass hier keine Anfragen gestellt worden sind.

**Seite 93:**

***Die vier einbezogenen Behandlungsstudien, die frühzeitig mit einem Hörgerät oder einem Cochlea-Implantat versorgte Kinder mit spät(er) versorgten Kindern verglichen, liefern ebenfalls Hinweise dafür, dass eine frühere Behandlung vorteilhaft sein könnte. Jedoch haben auch diese Studien eine mitunter sehr eingeschränkte Qualität.***

Die Aussage: „vorteilhaft sein könnte“ bestätigt eigentlich nur die Studie (Wake 2005). Zur eingeschränkten Qualität: Wir regen eine Neurecherche unter Einbeziehung einer Anfrage auch an Hörgerätehersteller an.

**Seite 95:**

**Jedoch müssen auf der anderen Seite die teilweise sehr hohen Raten von initial im Screening auffälligen Kindern gesehen werden, die nicht nachverfolgt wurden. In der Kennedy-Studie (2006) betrug die Zeitspanne zwischen Diagnosestellung und Versorgung mit Hörgerät schätzungsweise fünf Monate [5]. Und auch vom Modellprojekt Hannover wird berichtet, dass bei einem relevanten Anteil der Kinder aus der Screening-Region erst relativ spät nach der Diagnose mit einer Behandlung begonnen wurde. Dieses Ergebnis zeigt, dass ein substantieller Nutzen des Screenings für Kinder mit einer Hörstörung nur dann erwartet werden kann, wenn organisatorisch sichergestellt ist, dass es in der Kette „Verdacht-Diagnose-Behandlung“ keine unnötigen Verzögerungen gibt, und dass sie vor allem nicht unterbrochen wird.**

Die lange Zeitspanne von der Diagnose bis zur Behandlung mit einem Hörsystem ist nicht nachvollziehbar, zumal bei niedergelassenen Pädakustikern bzw. Hörgeräteakustikern eine Terminvergabe innerhalb von einer Woche üblich ist.

**Seite 108:**

**Inwieweit auch eine Versorgung mit Hörgerät oder eine Behandlung, die sich nicht auf die Hörverbesserung, sondern vielmehr auf die Stärkung der nicht lautsprachlichen Kommunikation bezieht, negative Konsequenzen haben könnte, ist möglicherweise schwerer zu beurteilen.**

Die Versorgung mit Hörgeräte stellt eine Behandlung dar die, wie die Versorgung mit einem Cochlea Implantat, die lautsprachliche Kommunikation in den Vordergrund stellt. Sie ist somit nicht mit der Vermittlung Nonverbaler Kommunikationsmethoden vergleichbar.

**Abschließend:**

Die negative Schlussfolgerung basiert im Bereich Behandlung auf nur 4 Studien, die (wie im Bericht selbst erwähnt) „nur eine eingeschränkte Qualität“ haben. Daraus wird dann abgeleitet, dass das gesamte Früherkennungsprogramm keinen Nutzen hat.

Auf der Internetseite wird noch berichtet, dass eine zeitnahe Versorgung sichergestellt sein muss. Das können die qualifizierten Hörgeräteakustikermeister / Pädakustiker schon jetzt sicherstellen, ebenso wie die wohnortnahe Versorgung.



Marianne Frickel  
Präsidentin der Bundesinnung  
der Hörgeräteakustiker

### F.3: Stellungnahme der Kassenärztlichen Bundesvereinigung



<b>Auftragsnummer.:</b>	S05/01
<b>Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen</b>	

Eingangsstempel
-----------------

#### Formblatt zur schriftlichen Stellungnahme zum Vorbericht

Name, Vorname; Titel und Funktion des/der Stellungnehmenden	
1.	Gomes, Helena; Dr. med., MPH Referentin
2.	
3.	

Kontaktdaten	
<b>Name:</b>	Dr. Helena Gomes
<b>Institution:</b>	Kassenärztliche Bundesvereinigung KBV
<b>Anschrift:</b>	Herbert-Lewin-Platz 2, 10623 Berlin
<b>Tel./Fax-Nr.:</b>	030-4005 1123 / Fax 030-4005 1190
<b>E-Mail-Adresse:</b>	hgomes@kbv.de

Bitte strukturieren Sie Ihre Stellungnahme wie folgt	
1.	Im Vorbericht fehlende Originalstudien
2.	Anmerkungen zu Bewertungen von Originalstudien im Vorbericht
3.	Anmerkungen zur projektspezifischen Methodik (bei Änderungsvorschlägen einschließlich Begründung unter Angabe entsprechender wissenschaftlicher Belege)

Fortsetzung Stellungnahme Kassenärztliche Bundesvereinigung



Auftragsnummer.:	S05/01
<b>Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen</b>	

Substantielle Stellungnahmen, die der Form genügen und rechtzeitig eingereicht werden, finden Berücksichtigung. Anhand folgender Checkliste können Sie prüfen, ob Ihre Stellungnahme die formalen Kriterien erfüllt. Bitte beachten Sie darüber hinaus die Hinweise im „Leitfaden zum Stellungnahmeverfahren zu Vorberichten des Instituts“.

- Der Umfang der Stellungnahme umfasst maximal **5 DIN-A4-Seiten**.
  - Der Umfang ggf. beigefügter Anhänge zur Stellungnahme umfasst maximal **10 DIN-A4-Seiten**.
  - Für alle Zitate sind **Originalpublikationen (Volltext)** beigelegt.
  - Die Stellungnahme ist **von allen Stellungnehmenden** unterschrieben.
  - Das **Formblatt zur Darlegung potenzieller Interessenskonflikte** liegt für alle Stellungnehmenden einzeln ausgefüllt vor.
- (Anm.: Dies gilt auch für Stellungnahmen von Institutionen / Gesellschaften: Die Abgabe dieses Formblatts ist für die Teilnahme an der ggf. stattfindenden wissenschaftlichen Erörterung der schriftlichen Stellungnahmen zwingend erforderlich)

Mir / uns ist bekannt, dass alle substantiellen Stellungnahmen im Rahmen des Abschlussberichts im Internet veröffentlicht werden können. Einer solchen Veröffentlichung stimme ich / stimmen wir mit meiner / unseren Unterschrift(en) ausdrücklich zu. Den „Leitfaden zum Stellungnahmeverfahren zu Vorberichten des Instituts“ habe ich / haben wir zur Kenntnis genommen.

Berlin, 26.10.2006  
Ort/Datum

*Abdel Ghani*  
Unterschrift 1

\_\_\_\_\_  
Unterschrift 2

\_\_\_\_\_  
Unterschrift 3





Kassenärztliche  
Bundesvereinigung

Körperschaft des öffentlichen Rechts

Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen  
- Stellungnahme zum Vorbericht Auftrag S 05/01 -  
Prof. Dr. med. Peter T. Sawicki  
Dillenburger Str. 27  
51105 Köln

Dezemat 1  
Nutzenbewertung (HTA) ärztlicher Leistungen  
Dr. Helena Gomes, MPH  
Herbert-Lewin-Platz 2, Wegelystraße, 10623 Berlin  
Postfach 12 02 64, 10582 Berlin

Tel.: 030 / 40 05 - 1123  
Fax: 030 / 40 05 - 1190  
E-Mail: HGomes@kbv.de  
www.kbv.de

Go / Lei / AZ K 27  
26. Oktober 2006

nachrichtlich:  
Dr. Lutz  
GBA-Siegburg

**Stellungnahme der KBV zum Vorbericht des IQWiG „Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen“ (Version 1.0, 26.09.2006, Auftrag S 05/01)**

Sehr geehrter Herr Prof. Sawicki,

hiermit dürfen wir Ihnen unsere Stellungnahme zum o. g. Vorbericht übermitteln. Wir möchten die Autoren des Vorberichtes zur „Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen“ bitten, die folgend aufgeführten Punkte bzw. Verbesserungsvorschläge im Endbericht zu berücksichtigen.

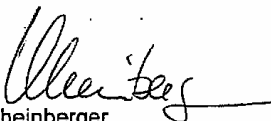
1. Die Stellungnahmen an den G-BA und dort genannte Literatur werden zwar erwähnt, ob sie allerdings auch Berücksichtigung finden bleibt unklar. Aus den Literaturlisten wird nicht ersichtlich, ob es sich hierbei auch um Literatur aus den Stellungnahmen handelt. Es fehlt eine kurze Zusammenfassung der wichtigsten Aussagen aus den Stellungnahmen sowie eine Darstellung wie mit der Literatur verfahren wurde (Ein- oder Ausschluss, Ausschlussgrund).
2. Im Anhang C findet sich eine Liste mit den gescreenten systematischen Übersichtsarbeiten zum Thema, von denen die meisten im Bericht auch Erwähnung finden. Was ist mit den Arbeiten (z.B. Algaba et al. 2002 oder Puig et al. 2005), die im Bericht nicht erwähnt werden? Wurden diese ebenfalls berücksichtigt? Es fehlt eine kurze Zusammenfassung der relevanten Aussagen aller gescreenten systematischen Übersichtsarbeiten. Falls einige nicht weiter berücksichtigt wurden, sollten die Gründe hierfür dargestellt werden.
3. S. 11 oben. Es ist nicht ganz klar, ob sich der Abschnitt Population auf den Interventionszeitpunkt/-zeitraum bezieht oder auf die Erhebung von patientenrelevanten Endpunkten. Der Begriff Evaluierungszeitpunkt passt besser zu letzterem. Es sollte dargestellt werden, warum eine Eingrenzung auf Kinder bis zu 10 Jahren erfolgte. Wenn auch langfristige Folgen einer Intervention interessieren (z.B. schulische oder berufliche Integration), warum dann die Einschränkung auf die ersten 10 Lebensjahre für die Evaluierung des Erfolgs/Misserfolgs?

SN\_KBV\_IQWiG\_Vorbericht\_NeugebHör\_2006-10-26

4. Zum Umgang mit Behandlungsstudien: trotz des umfangreicheren Textes im Kapitel Methodik bleibt unklar, warum einige der Studien von vorneherein ausgeschlossen wurden, einige erst nach Durchsicht der Volltexte und wiederum einige extrahiert wurden, aber dann nach Extraktion doch ausgeschlossen wurden. Der häufigste Ausschlussgrund „E2 nicht erfüllt“ sollte nicht nur in der jetzigen, eher allgemein gehaltenen Form beschrieben werden. Wonach wurde eigentlich genau gesucht? - Warum finden sich nur Publikationen zu Cochlea-Implantaten? - Gibt es keine anderen Publikationen oder wurde schwerpunktmäßig oder ausschließlich nach Publikationen zu Cochlea-Implantaten gesucht? - Welche anderen Behandlungs-/Interventionsmethoden gibt es und wurden diese in der Suchstrategie bzw. im Literaturauswahlprozess ausreichend berücksichtigt? - Welche Kriterien führten zum (vorläufigen) Einschluss? - Welche Kriterien führten zum Ausschluss bei Durchsicht der Volltexte? - Welche Kriterien führten zum Ausschluss nach Extraktion?
5. Es irritiert, Publikationen, die nach Extraktion doch nicht weiter berücksichtigt wurden, nicht in der Liste der ausgeschlossenen Studien zu finden (dies gilt insbesondere für den Abschnitt Behandlung), sondern in der allgemeinen Literaturliste S. 115 ff., die im Gegensatz zu den anderen Literaturlisten nicht alphabetisch geordnet ist, und das (nicht-elektronische) Suchen erschwert, auch wenn Tab. 15 eine Hilfe darstellt. So entsteht der Eindruck, diese Studien würden als methodisch und qualitativ mangelhaft eingestuft, als sog. Hintergrundliteratur aber doch in den Meinungsbildungsprozess eingehen.
6. Die Aussage auf Seite 90, letzter Satz des ersten Absatzes „...Da aber der in den Studien verwendete Referenztest (ABR) selbst mit einer deutlichen Fehlerrate behaftet ist, ...“ kann anhand des Berichts nicht nachvollzogen werden, da (systematisch recherchierte) Referenzen, die diese Aussage unterstützen könnten, fehlen.
7. Der vermeintliche Goldstandard bei Kleinkindern (visuelle Verstärkungsaudiometrie) wird als solcher zum ersten und einzigen Mal auf S. 84 erwähnt. Eine Darstellung, aus der hervorgeht, welche Verfahren für welche Altersgruppe derzeit zur Verfügung stehen und ggf. als Goldstandard gelten, mit Angabe von Referenzen, wäre sinnvoll.

Mit freundlichen Grüßen

  
Dr. Gomes  
- Referentin -

  
Dr. Rheinberger  
- Dezent -

Fortsetzung Stellungnahme Kassenärztliche Bundesvereinigung

Kassenärztliche Bundesvereinigung  
Nutzenbewertung (HTA) ärztlicher Leistungen

**KBV**  
Seite 3 von 3

**Anlagen**

- Formblatt zur schriftlichen Stellungnahme zum Vorbericht
- Darlegung potentieller Interessenskonflikte

**F.4: Stellungnahme der Deutschen Cochlear Implant Gesellschaft e.V.**

Per E-Mail senden



Auftragsnummer.:	S05/01
<b>Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen</b>	

Eingangsstempel

**Formblatt zur schriftlichen Stellungnahme zum Vorbericht**

<b>Name, Vorname: Titel und Funktion des/der Stellungnehmenden</b>
1. Hermann, Franz; Präsident DCIG
2. Jung, Ute, Vizepräsidentin DCIG
3. Schwaninger, Michael, Vizepräsident DCIG

<b>Kontaktdaten</b>
<b>Name: Franz Hermann, Präsident</b>
<b>Institution: Deutsche Cochlear Implant Gesellschaft e.V.</b>
<b>Anschrift: Rosenstr. 6, 89257 Illertissen; PF 3032, 89253 Illertissen</b>
<b>Tel./Fax-Nr.: 07303/3955 -/43998</b>
<b>E-Mail-Adresse: dcig@dcig.de</b>

<b>Bitte strukturieren Sie ihre Stellungnahme wie folgt</b>
1. Im Vorbericht fehlende Originalstudien
2. Anmerkungen zu Bewertungen von Originalstudien im Vorbericht
3. Anmerkungen zur projektspezifischen Methodik (bei Änderungsvorschlägen einschließlich Begründung unter Angabe entsprechender wissenschaftlicher Belege)



<b>Auftragsnummer.:</b>	S05/01
<b>Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen</b>	

Substantielle Stellungnahmen, die der Form genügen und rechtzeitig eingereicht werden, finden Berücksichtigung. Anhand folgender Checkliste können Sie prüfen, ob Ihre Stellungnahme die formalen Kriterien erfüllt. Bitte beachten Sie darüber hinaus die Hinweise im "Leitfaden zum Stellungnahmeverfahren zu Vorberichten des Instituts".

- Der Umfang der Stellungnahme umfasst maximal **5 DIN-A4-Seiten**. X
  - Der Umfang ggf. beigefügter Anhänge zur Stellungnahme umfasst maximal **10 DIN-A4-Seiten**.
  - Für alle Zitate sind **Originalpublikationen (Volltext)** beigelegt.
  - Die Stellungnahme ist **von allen Stellungnehmenden** unterschrieben.
  - Das **Formblatt zur Darlegung potenzieller Interessenskonflikte** liegt X  
**für alle Stellungnehmenden** einzeln **ausgefüllt** vor.
- (Anm.: Dies gilt auch für Stellungnahmen von Institutionen / Gesellschaften. Die Abgabe dieses Formblatts ist für die Teilnahme an der ggf. stattfindenden wissenschaftlichen Erörterung der schriftlichen Stellungnahmen zwingend erforderlich)

Mir / uns ist bekannt, dass alle substantiellen Stellungnahmen im Rahmen des Abschlussberichts im Internet veröffentlicht werden können. Einer solchen Veröffentlichung stimme ich / stimmen wir mit meiner / unseren Unterschrift(en) ausdrücklich zu. Den "Leitfaden zum Stellungnahmeverfahren zu Vorberichten des Instituts" habe ich / haben wir zur Kenntnis genommen.

	Unterschriftsfeld	
Illertissen, 02. 11. 2006		
Ort/Datum    Unterschrift		1
U		
		Unterschrift 2
U		



**Deutsche Cochlear Implant  
Gesellschaft e.V.**

DCIG e.V. / Rosenstraße 6 / D 89257 Illertissen

Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit  
im Gesundheitswesen

02. November 2006

#### **Statement 'Neugeborenen Hörscreeing'**

Die Deutsche Cochlear Implant Gesellschaft e.V. sieht das flächendeckende Neugeborenen Hörscreeing (NHS) als unverzichtbare Möglichkeit, hörgeschädigte Kinder schon unmittelbar nach der Geburt zu erkennen und zu erfassen.

Bundesweit konsequent durchgeführte Follow ups, wie sie in Bayern und Hessen bereits vorgenommen werden sind, müssen nach dem NHS Standard werden, außerdem die notwendige weiterführende Diagnostik sowie der Einsatz von Hilfsmitteln oder Cochlea Implantaten mit der sich anschließenden Rehabilitation.

Die frühe Erfassung ist aufgrund des sich nach ca. vier Lebensjahren schließenden Zeitfensters für die Hör-Sprach-Entwicklung eine zwingende Notwendigkeit. Nur ein Kind, das hört, lernt hören und sprechen automatisch.

Lautsprache ist die überwiegende Kommunikationsform unserer Gesellschaft – daran sollen alle Kinder, auch die hörgeschädigten, teilhaben können.

*Franz Hermann, Präsident*

*Ute Jung, Vizepräsidentin*

*Michael Schwaninger, Vizepräsident*

Geschäftsstelle Illertissen  
Postfach 3032 / 89253 Illertissen  
Rosenstraße 6 / 89257 Illertissen  
Telefon 07303-3955  
Telefax 07303-43998  
Mail: dcig@dcig.de  
www.dcig.de  
www.taub-und-trotzdem-hoeren.de

Sparkasse Neu-Ulm / Illertissen  
Konto-Nr 190 025 536  
Bankleitzahl 730 500 00

Vereinsregister  
Amtsgericht Hannover Nr. 5668  
vom Finanzamt Neu-Ulm  
St-Nr 151/107/60377  
nach § 5 Abs. 1 Ziffer 9 KStG  
anerkannt.

Die DCIG ist Mitglied der

- European Association of Cochlear Implant Users A.S.B.L.
- Liga für Hörgeschädigte e.V.
- Deutschen Gesellschaft zur Förderung der Gehörlosen und Schwerhörigen e.V.
- Bundesarbeitsgemeinschaft Selbsthilfe von Menschen mit Behinderung und chronischer Erkrankung und ihren Angehörigen e.V.

**F.5: Stellungnahme des Hamburger Arbeitskreises für Hörscreening bei Neugeborenen e.V.**



Auftragsnummer.:	S05/01
<b>Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen</b>	

Eingangsstempel

**Formblatt zur schriftlichen Stellungnahme zum Vorbericht**

Name, Vorname; Titel und Funktion des/der Stellungnehmenden		
1. Prof. Dr. HESS, Markus	}	Beide Personen sind Vorstandsmitglieder des H.A.H.N. e.V. Hamburgs Arbeitskreis für Hörscreening bei Neugeborenen e.V. (anerkannt gemeinnütziger Verein)
2. Dr. WIESNER, Thomas		
3.		

Kontaktdaten	
<b>Name:</b>	Prof. Dr. HESS, Markus
<b>Institution:</b>	Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf Kopf- und Hautzentrum
<b>Anschrift:</b>	Poliklinik für Hör-, Stimm- und Sprachheilkunde Phoniatrie und Pädaudiologie Martinistraße 52 · 20246 Hamburg
<b>Tel./Fax-Nr.:</b>	Tel: 040 / 4 28 03 - 23 65 · Fax: 040 / 4 28 03 - 68 14
<b>E-Mail-Adresse:</b>	HESS@UKE.DE

Bitte strukturieren Sie Ihre Stellungnahme wie folgt
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Im Vorbericht fehlende Originalstudien</li> <li>2. Anmerkungen zu Bewertungen von Originalstudien im Vorbericht</li> <li>3. Anmerkungen zur projektspezifischen Methodik (bei Änderungsvorschlägen einschließlich Begründung unter Angabe entsprechender wissenschaftlicher Belege)</li> </ol>



Auftragsnummer.:	S05/01
<b>Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen</b>	

Substanzielle Stellungnahmen, die der Form genügen und rechtzeitig eingereicht werden, finden Berücksichtigung. Anhand folgender Checkliste können Sie prüfen, ob Ihre Stellungnahme die formalen Kriterien erfüllt. Bitte beachten Sie darüber hinaus die Hinweise im „Leitfaden zum Stellungnahmeverfahren zu Vorberichten des Instituts“.

Der Umfang der Stellungnahme umfasst maximal **5 DIN-A4-Seiten**.

Der Umfang ggf. beigefügter Anhänge zur Stellungnahme umfasst maximal **10 DIN-A4-Seiten**.

Für alle Zitate sind **Originalpublikationen (Volltext)** beigelegt.

Die Stellungnahme ist **von allen Stellungnehmenden** unterschrieben.

Das **Formblatt zur Darlegung potenzieller Interessenskonflikte** liegt für **alle Stellungnehmenden** einzeln ausgefüllt vor.

(Anm.: Dies gilt auch für Stellungnahmen von Institutionen / Gesellschaften. Die Abgabe dieses Formblatts ist für die Teilnahme an der ggf. stattfindenden wissenschaftlichen Erörterung der schriftlichen Stellungnahmen zwingend erforderlich)

Mir / uns ist bekannt, dass alle substanziellen Stellungnahmen im Rahmen des Abschlussberichts im Internet veröffentlicht werden können. Einer solchen Veröffentlichung stimme ich / stimmen wir mit meiner / unseren Unterschrift(en) ausdrücklich zu. Den „Leitfaden zum Stellungnahmeverfahren zu Vorberichten des Instituts“ habe ich / haben wir zur Kenntnis genommen.

Hamburg, 29.10.06  
Ort/Datum

M. Herr  
Unterschrift 1

[i.V. und i.A. mit Vollmacht] M. Herr  
Unterschrift 2

\_\_\_\_\_  
Unterschrift 3



Stellungnahme zum Vorbericht des IQWiQ „Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen“ 1

**Stellungnahme zum Vorbericht S05/01 des IQWiQ „Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen“**

von M. Hess und T. Wiesner, Hamburg

Bezüglich Ihrer Ausführungen:

Seite 47: „Unklar blieb bei drei von sechs Projekten die Definition eines auffälligen Befunds in der ersten Stufe, bei den anderen drei war ein auffälliger Befund offenbar als einseitige Hörstörung definiert. Auffälligkeit in der zweiten Stufe wurde bei drei Projekten wiederum als einseitige Hörstörung, einmal als beidseitige (für Kinder mit Risikofaktoren auch einseitige) Hörstörung definiert, in zwei Fällen blieb dies unklar. Therapiebedürftigkeit ....“

sowie

Seite 48: „Da, wo die Definition eines auffälligen Befundes im Primärscreening unklar blieb, wurden als Refer-Raten für das Primärscreening 3,0 Prozent (Hessen, TEOAE-/A-ABR-Sequenz), 4,0 Prozent (Hamburg, TEOAE-/A-ABR-Sequenz) und 4,2 Prozent (Mecklenburg-Vorpommern,....“

möchten wir erwidern:

Unseres Erachtens handelt es sich hier um ein Missverständnis. Die den Modelprojekten zugrunde liegenden Konzepte sagen klar aus, dass für das Hamburger Projekt jedes Kind in allen Screeningstufen sowohl bei einem beidseitigen als auch bei einem einseitig auffälligem Screeningergebnis im Sinne des Gesamtergebnisses als auffällig und weiter abklärungsbedürftig gilt.

Die Therapiebedürftigkeit ist keine Frage eines Hörscreening-Protokolls, sondern von einer klinisch pädaudiologischen Entscheidung und auch von einer Reihe anderer Faktoren, wie zusätzlichen Behinderungen, dem Gesamtgesundheitszustand usw. mit abhängig. Hierzu liegen ganz eindeutige Konsensempfehlungen der Fachgesellschaften vor (siehe auch Konsenspapier der DGPP zur Hörgeräteversorgung bei Kindern). In diesem Zusammenhang ist die Forderung, dass alle im Primär- und Nachscreening auffälligen Kinder vor dem 3. Lebensmonat in eine pädaudiologische Diagnostik kommen!

Stellungnahme zum Vorbericht des IQWiQ „Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen“ 2

Bezüglich Ihrer Ausführungen:

Seite 49: „Im Prinzip wäre es auch für die Lost-to-follow-up-Rate wünschenswert diese nach Primärscreening und Bestätigungsuntersuchung aufzuschlüsseln, um erkennen zu können, auf welcher Stufe gegebenenfalls besondere Probleme bestehen. Dies ...“

möchten wir erwidern:

Diese Frage hätte sich durch eine Rückfrage in Hamburg detailliert klären lassen. Hierzu liegen über vier Jahre hinweg halbjährliche Aufschlüsselungen der Daten vor.

Bezüglich Ihrer Ausführungen:

Seite 49: „Dort, wo das Trackingsystem gar nicht beschrieben wurde (Hamburg) beziehungsweise...“

möchten wir erwidern:

Das Trackingsystem wurde in Hamburg von Anfang an in das Neugeborenenhörscreening als integraler Bestandteil implementiert. Gleiches gilt zwingend für das Nachscreening und für das Follow-up. Entsprechend dem bindenden Hamburger Konzeptpapier werden alle Eltern, deren Kind mit einem auffälligen Screeningergebnis die Klinik verlässt oder deren Kind nicht gescreent wurde, in allen Fällen - ausnahmslos - automatisiert angeschrieben und zu einer Nachuntersuchung aufgefordert. Über ein externes, neutrales QM-Management wird unter Berücksichtigung des Datenschutzes die Einhaltung der Mindestanforderung in konkreten Zahlen operationalisiert und als regelmäßiges schriftliches Feedback den Beteiligten im Sinne eines Peer-Vergleichs motivierend zurückgespiegelt.

Bezüglich Ihrer Ausführungen:

Seite 51: „Bei den übrigen Modellprojekten wurden folgende Behandlungsraten berichtet 94,4 Prozent (Hannover), 85,1 Prozent (Hessen), 62,5 Prozent (Hamburg) und 33,3 Prozent (Mecklenburg-Vorpommern). Werden für Hessen und Mecklenburg-Vorpommern die einseitigen Hörstörungen...“

möchten wir erwidern:

Wie kommen Ihre Berechnungen für die Hamburger Zahlen zustande? Wir können diese Zahl nicht nachvollziehen.

Stellungnahme zum Vorbericht des IQWiQ „Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen“ 3

Bezüglich Ihrer Ausführungen:

Seite 51: Absatz „Alter bei endgültiger Diagnosesicherung und Einleitung therapeutischer Maßnahmen“

möchten wir erwidern:

Eine endgültige (sic!) Diagnosesicherung wird sich im ersten Lebenshalbjahr nicht in allen Fällen seriös erzielen lassen. Gerade in pädaudiologischen Zentren sieht man immer wieder sich ändernde Hörschwellen, so dass korrekterweise im ersten Lebensjahr besser von einer ‚Arbeitshypothese‘ oder vorläufigen Diagnose gesprochen werden sollte. Die „definitive Abklärung“, wie im gleichen Absatz zu lesen ist, ist sicher nicht mit 2,7 und 4,7 Monaten möglich.

Bezüglich Ihrer Ausführungen:

Seite 54-56: „Tabelle 13: Übersicht über Modellprojekte zum Universellen Neugeborenenhörscreening“

möchten wir erwidern:

Die Inhalte der Tabelle stimmen zumindest für das Hamburger Projekt nicht. U.a. gibt es in Hamburg ein klares, schlüssiges Konzept der Bedingungen für ein ‚pass‘ oder ‚refer‘-Kriterium. Keineswegs sind daher die Eintragungen, die mit „unklar“ gekennzeichnet sind, auch nur annähernd ungeklärt. Das Tracking und die letztendliche pädaudiologische Diagnostik sind nicht nur dezidiert beschrieben, sondern es sind sogar (a) bezüglich des Trackings festgeschriebene work-flow-Pfade für das Tracking und das Qualitätsmanagement mit Unterstützung eines Institutes für externe Qualitätssicherung integriert sowie (b) für das Follow-up fünf namentlich benannte Einrichtungen für die sog. ‚definitive‘ Abklärungsuntersuchungen und Therapie eindeutig benannt. Alle fünf Einrichtungen sind allen Geburtskliniken, Neonatologien, Intensivstationen, Nachscreening-Einrichtungen sowie in allen Informationsmedien überall präsent.

Bezüglich Ihrer Ausführungen:

Seite 94: „Die Ergebnisse zeigen eine relativ hohe Spezifität (98,5 %), wohingegen die Sensitivität mit 91,7 Prozent geringer ausfällt. Berücksichtigt man den Anteil der nicht gescreenten Kinder (etwa 17 %), so sinkt die Sensitivität auf 71,0 Prozent (95 %-Konfidenzintervall: 52 % – 86 %), was bedeutet, dass annähernd drei von zehn Kindern mit profunder Hörstörung nicht durch...“

Stellungnahme zum Vorbericht des IQWiQ „Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen“ 4

möchten wir erwidern:

Nicht berücksichtigt sind, dass die Studien Geräte unterschiedlicher Entwicklungsgenerationen verwendeten und dass heutige Ergebnisse mit A-OAE-Geräten nicht zwingend mit Ergebnissen von vor 10 Jahren vergleichbar sind. Erstaunlicherweise völlig unberücksichtigt bleiben die Ergebnisse des Hörscreeningprojektes in Flandern/Belgien, welches eindrucksvoll zeigt, dass dort mit einem reinen A-BERA-Screening und einem gut organisierten zentralen Datenmanagement Refer-Raten bei 1% und eine zeitnahe weitere Diagnostik innerhalb weniger Tage nach dem Primärscreening realisierbar sind. Auch wenn das Hörscreening in Belgien durch die „Sozialschwester“ nach der Geburt im Elternhaus des Kindes erfolgt, so zeigen diese Daten doch – zusammen mit den Daten aus England, dass ein erfolgreiches Hörscreening nicht die Frage einer bestimmten Screeningmethode, sondern primär eine Frage einer guten Organisation vom Primärscreening bis hin zur Versorgung des hörgeschädigten Kindes ist.

Bezüglich Ihrer Ausführungen:

Seite 98: „Und sollten auch Kinder mit einseitiger Hörstörung einer (möglichst frühzeitigen) Behandlung zugeführt werden?“

möchten wir erwidern:

Dazu hat die Fachgesellschaft der DGPP in einem Konsenspapier Stellung bezogen.

Bezüglich Ihrer Ausführungen:

Seite 105: „unterschiedliche Geräte (zum Beispiel Diagnose- oder Screeninggeräte), das Alter der Kinder, ....“

möchten wir erwidern:

Einfluss haben auch die Verbesserung von Screeninggeräten und Auswertelgorithmen über die letzten 15 Jahre genommen. Unter Praxisbedingungen kommen die Sorgfalt bei der Anwendung der Geräte und der Wartungszustand der Geräte hinzu. Hamburger Daten zeigen, dass bei einer klinikbezogenen Auswertung auch langfristig bei gesundgeborenen Kindern mit TEOAE Referraten unter 4% realisierbar sind.

Stellungnahme zum Vorbericht des IQWiQ „Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen“ 5

**Noch eine Bemerkung zum Datenschutz und Tracking:**

Je nach Maßgabe und Auslegung des landesrechtlichen Datenschutzes kann es vorkommen, dass einige Bundesländer das Tracking namentlich gestatten, während das in anderen Bundesländern nicht der Fall ist. Diese Diskrepanz kann ein Problem für ein einheitliches, regionales oder gar überregionales Programm sein, wenn mehrere Bundesländer beteiligt sind.

Hamburg, den 29.10.2006

**F.6: Stellungnahme der Deutschen Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie e.V. und des Deutschen Berufsverbandes der Hals-Nasen-Ohren-Ärzte e.V.**

30/10/2006 15:50 +496221564641

SEKR. PROF. PLINKERT

S. 01/01

+496221564641



Auftragsnummer.:	S05/01
Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen	

Eingangsstempel
-----------------

**Formblatt zur schriftlichen Stellungnahme zum Vorbericht**

<ol style="list-style-type: none"><li>Hüttenbrink, Karl-Bernd, Prof. Dr. med. Dr. h. c. Generalsekretär der Deutschen Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie e.V.</li><li>Jaumann, Michael P., Dr.<ol style="list-style-type: none"><li>Vorsitzender des Deutschen Berufsverbandes der HNO-Ärzte e.V. Haart 221</li><li>24539 Neumünster</li></ol></li></ol>
---

<b>Kontakt:</b>	
Name:	Prof. Dr. Dr. K.-B. Hüttenbrink
Institution:	Deutsche Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie e.V.
Anschrift:	Hittorfstr. 7, 53129 Bonn
Tel./Fax-Nr.:	Tel.: 0228 231770 FAX.: 0228 239385
E-Mail-Adresse:	info@hno.org

<b>Bitte anmerken:</b>	
<ol style="list-style-type: none"><li>Im Vorbericht fehlende Originalstudien</li><li>Anmerkungen zu Bewertungen von Originalstudien im Vorbericht</li><li>Anmerkungen zur projektspezifischen Methodik (bei Änderungsvorschlägen einschließlich Begründung unter Angabe entsprechender wissenschaftlicher Belege)</li></ol>	


Formblatt zur Abgabe schriftlicher Stellungnahmen; Version 5, Stand: 09/2006

1

Empfangszeit 30. Okt. 16:56

Fortsetzung Stellungnahme Deutsche Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie e.V. und Deutscher Berufsverband der Hals-Nasen-Ohren-Ärzte e.V.

31-Okt-2006(DI) 15:09	uni klinik koeln	(FAX)492214784793	S. 002/006
492214784793			
30/10 2006 17:36 FAX 07117875274	KV BADEN-WUERTTEMBERG	001/002	
07117875274			



**WIG**  
Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit  
im Gesundheitswesen

<b>Auftragsnummer.:</b>	S05/01
<b>Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen</b>	

Substanzelle Stellungnahmen, die der Form genügen und rechtzeitig eingereicht werden, finden Berücksichtigung. Anhand folgender Checkliste können Sie prüfen, ob Ihre Stellungnahme die formalen Kriterien erfüllt. Bitte beachten Sie darüber hinaus die Hinweise im „Leitfaden zum Stellungnahmeverfahren zu Vorberichten des Instituts“.

Der Umfang der Stellungnahme umfasst maximal 5 DIN-A4-Seiten.

Der Umfang ggf. beigefügter Anhänge zur Stellungnahme umfasst maximal 10 DIN-A4-Seiten.

Für alle Zitate sind Originalpublikationen (Volltext) beigelegt.

Die Stellungnahme ist von allen Stellungnehmenden unterschrieben.

Das Formblatt zur Darlegung potenzieller Interessenskonflikte liegt für alle Stellungnehmenden einzeln ausgefüllt vor.

(Anm.: Dies gilt auch für Stellungnahmen von Institutionen / Gesellschaften. Die Abgabe dieses Formblatts ist für die Teilnahme an der ggf. stattfindenden wissenschaftlichen Erörterung der schriftlichen Stellungnahmen zwingend erforderlich)

Mir / uns ist bekannt, dass alle substanzialen Stellungnahmen im Rahmen des Abschlussberichts im Internet veröffentlicht werden können. Einer solchen Veröffentlichung stimme ich / stimmen wir mit meiner / unseren Unterschrift(en) ausdrücklich zu. Den „Leitfaden zum Stellungnahmeverfahren zu Vorberichten des Instituts“ habe ich / haben wir zur Kenntnis genommen.

Köln 31.10.2006  
Ort/Datum

[Handwritten Signature] *Gen.-Sekr. DG HNO*  
Unterschrift 1

[Handwritten Signature] *1. Vorsitzender HNO Berufsverband*  
Unterschrift 2

\_\_\_\_\_  
Unterschrift 3

---

Formblatt zur Abgabe schriftlicher Stellungnahmen; Version 5, Stand: 09/2006 2

Empfangszeit 30. Okt. 17:41

Empfangszeit 31. Okt. 15:21

Fortsetzung Stellungnahme Deutsche Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie e.V. und Deutscher Berufsverband der Hals-Nasen-Ohren-Ärzte e.V.

DEUTSCHE GESELLSCHAFT FÜR  
HALS-NASEN-OHREN-HEILKUNDE,  
KOPF- UND HALS-CHIRURGIE E. V.



Geschäftsstelle: Hittorfstr. 7 · D-53129 Bonn  
Telefon: (02 28) 23 17 70 · Telefax: (02 28) 23 93 85  
E-Mail: info@hno.org

DEUTSCHER BERUFSVERBAND DER  
HALS-NASEN-OHRENÄRZTE E. V.

HNO

Bundesgeschäftsstelle: Haart 221 · D-24539 Neumünster  
Telefon: (0 43 21) 97 25-0 · Telefax: (0 43 21) 97 26-11  
E-Mail: bv@hno-aerzte.de

**Gemeinsame Stellungnahme der Deutschen Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie e.V. und des Deutschen Berufsverbandes der Hals-Nasen-Ohrenärzte e.V.**

**zum Bericht**

**„Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen“ des Institutes für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen vom 26.09.2006**

Immanuel Kant formulierte bereits zutreffend: „Blindheit trennt den Menschen von den Dingen, Taubheit trennt den Menschen von den Menschen“.

Bereits 1998 wurde auf der European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening in Mailand ein Konsensuspapier verabschiedet. Hierin heißt es unter anderem, „...dass eine kindliche Hörstörung ein ernsthaftes Gesundheitsproblem darstellt, das wenigstens eines von 1000 Neugeborenen betrifft. Es ist davon auszugehen, dass Behandlung und Versorgung am wirksamsten sind, wenn sie in den ersten Lebensmonaten begonnen werden. (...) Das Neugeborenen-Hörscreening ist effektiver und kostengünstiger als das üblicherweise im Alter von 7-9 Monaten durchgeführte verhaltensaudiometrische Screening. (...) Obwohl die Gesundheitssysteme in Europa von Staat zu Staat in Hinsicht auf Organisation und Finanzierung unterschiedlich sind, sollte die Einführung des Neugeborenen-Hörscreenings nicht verzögert werden. (...)“ Dennoch wurde in England und in Wales im März 2006 ein sequentielles Universelles Neugeborenenhörscreening (S-OAE, A-ABR) gesetzlich verankert. Vorbildlich wurde damit die seit 1960 durchgeführte spätere Testung mit ca. 8 Monaten ersetzt. [1]

Der IQWiG Bericht weist auf den aktuellen Mangel an objektivierten Daten zur Überlegenheit eines universellen Neugeborenen-Hörscreenings (UNHS) gegenüber einem unsystematischen Hörscreening hin. [2,3]



Die vom IQWiG ausgewertete internationale Literatur lässt dennoch einen Trend zu Vorteilen für die früh erkannten Schwerhörigen erkennen (Seite 75). Diese beziehen sich insbesondere auf die bessere Sprachentwicklung. Es sind aber auch andere Variablen für die Sprachentwicklung bedeutsam, z.B. die familiäre Beteiligung und Unterstützung durch die Eltern. So sind Sprachverstehen und Sprachverständlichkeit in den eingeschlossenen Studien bei früh erkannten und binnen der ersten sechs Lebensmonate versorgten Kindern signifikant besser ausgebildet [4, 5, 6]. Beides ist unstrittig für die soziale Kompetenz als auch für die kognitive Entwicklung erforderlich.

Dies legt nahe, dass Diagnostik und Therapie innerhalb der ersten sechs Lebensmonate zu erfolgen hat. Die vom IQWiG zum „Goldstandard“ erhobene verhaltensaudiometrische Untersuchung ist jedoch erst ab dem ca. 8. Lebensmonat möglich. Folglich empfehlen sich damit die etablierten Screeningverfahren TEOAE und ABR, die schon in den ersten Lebenstagen eine valide Aussage ermöglichen. Bei unklaren Befunden soll unbedingt ein klinischer Status erhoben werden sowie eine differenzierte BERA-Kontrolle vom Pädaudiologen oder spezialisierten HNO-Arzt erfolgen.

Der Erfolg des UNHS hängt entscheidend von der Nachverfolgung ab, wobei der Anteil des lost-to-follow-up so gering als möglich sein muss. Dies erfordert eine regionsspezifische, zentrale Datenerfassung und -pflege. Von hier aus muss mittels Erinnerungsbriefen und Anrufen sichergestellt werden, dass ausstehende Untersuchungen bis zur endgültigen Diagnosestellung durchgeführt werden. Eine verbesserte Nachverfolgbarkeit ist zu erwarten, wenn unter strikter Beachtung des Datenschutzes die Namen der Kinder übermittelt werden können. Dies führt zu einer leichteren Rückverfolgbarkeit und kann damit helfen, aufgetretene und erkannte Lücken zeitnäher zu schließen. Vom Aspekt des Qualitätsmanagements her ist eine Kontrolle der Daten auf allen Ebenen notwendig, um den Trackingprozess zu optimieren. Entsprechende positive Erfahrungen wurden mit den Screeningprojekten der Oberpfalz und im Saarland erzielt [3,6].

Die sich deutlich abzeichnenden positiven Effekte einer Früherkennung werden nur im Zusammenspiel mit einer frühen Versorgung erzielt. Hier scheint dem ersten Lebenshalbjahr besondere Bedeutung für das Langzeitergebnis zu zukommen. Das Zusammenspiel von Diagnose und Therapie ist hier optimierbar und sollte in den Screeningprozess implementiert werden. Ein als schwerhörig erkanntes Neugeborenes sollte bis zur Vollendung des 3. Lebensmonats erkannt und durch Hörgeräte versorgt sein. Sollte sich die Hörgeräteversorgung aufgrund des Ausmaßes der Hörminderung nicht adäquat erzielen lassen, so ist eine Cochlear Implantation durchzuführen und das Kind in ein Frühförderungsprogramm einzubinden. Um die vorgebrachten Einwände des IQWiG beim Vergleich eines universellen versus eines unsystematischen Neugeborenen-Hörscreenings zu entkräften, ist ein System zur Qualitätskontrolle ein wesentlicher Teil eines solchen

Neugeborenen-Hörscreening-Programms. Diese schließt die kontinuierliche Ausbildung des Personals und die Überwachung der Ergebnisse sowie eine systematische Nachverfolgung aller Neugeborenen (Tracking) ein. Es wird deutlich, dass eine umfassend angelegte bundesweite Studie nötig ist, die den langfristigen Einfluss der frühzeitigen Versorgung auf Aspekte der Lebensqualität untersucht. Hierzu zählen unter anderem der Regelschulbesuch, die Möglichkeit der freien Berufswahl und damit besseren Lebenschancen. Je früher ein UNHS deutschlandweit eingeführt wird, umso rascher wird auch eine solche Analyse der erhobenen Daten möglich. Diese Studie sollte zeitgleich bundesweit initiiert und ausführende Studienzentren in den einzelnen Bundesländern benannt werden. Eine nochmalige regionale Überprüfung und folglich ein Vergleich von „gescreent“ und „ungescreent“ ist aus heutigem Kenntnisstand ethisch nicht vertretbar, da das Screening und Tracking als überlegen angesehen werden muss.

Es wird in dem Bericht eine qualitätssichernde Komponente gefordert. Laut der Empfehlung zum Neugeborenenhörscreening des Joint Committee „Frühkindliches Hören“ ist dies schon seit 2001 fachgruppenübergreifend gefordert [8]. 2004 flossen diese Empfehlungen der Interdisziplinären Konsensus-Konferenz für das Neugeborenen-Hörscreening (IKKNHS) in Empfehlungen zu Organisation und Durchführung des universellen Neugeborenen-Screenings auf angeborene Hörstörungen in Deutschland ein [9]. Diese ist aus Sicht der Deutschen Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie sowie dem Deutschen Berufsverband der Hals-Nasen-Ohrenärzte die heute verbindliche Grundlage.

Das universelle Hörscreening bei Neugeborenen muss eine regelhafte Präventionsmaßnahme werden. Die Kosten für den Aufbau eines Tracking-Systems inklusive der Öffentlichkeitsarbeit hierfür sind als gesamtgesellschaftliche Aufgabe zu definieren und zu finanzieren. Das Kontrollscreening und die fachärztliche Diagnostik sowie die anschließende Therapie stellen hingegen kurative Maßnahmen dar, die auch heute schon seitens der GKV zu übernehmen sind.

Die Versorgung einer durch das Screening diagnostizierten frühkindlichen Hörstörung darf nicht durch zusätzliche administrative oder bürokratische Hürden von Seiten der Kostenträger verzögert werden.

Literatur

- [1] Welzl-Müller K. Neonatal hearing screening: screening test for hearing disorders in newborn infants. Report on the "European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening", Mailand, 15-16 May 1998. HNO. 1998 Aug;46(8):704-7.
- [2] Buser K, Bietendüwel A, Krauth C, Jalilvand N, Meyer S, Reuter G, Stolle S, Altenhofen L, Lenarz T. Model project of hearing screening in new-born in Hanover (preliminary results) Gesundheitswesen. 2003 Mar;65(3):200-3.
- [3] U. Nennstiel-Ratzel, S. Arenz, R. v. Kries, M. Wildner und J. Strutz: Modellprojekt Neugeborenen-Hörscreening in der Oberpfalz HNO 2006 Mar 10 Epub ahead of print
- [4] Markides A. Age at fitting of hearing aids and speech intelligibility. Br J Audiol. 1986 May;20(2):165-7.
- [5] Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early- and later-identified children with hearing loss. Pediatrics. 1998 Nov;102(5):1161-71.
- [6] Delb W, Merkel D, Pilorget K, Schmitt J, Plinkert PK. Effectiveness of a TEOAE-based screening program. Can a patient-tracking system effectively be organized using modern information technology and central data management? Eur Arch Otorhinolaryngol. 2004 Apr;261(4):191-6
- [7] E. Löhle. Modelle für ein universelles Neugeborenen-Hörscreening in der Diskussion HNO. 2004 Nov;52(11):959-62.
- [8] Phoniatriisch-pädaudiologischer Konsensus zu einem universellen Neugeborenen-Hörscreening in Deutschland. 2001. [www.dgpp.de/consunhs.pdf](http://www.dgpp.de/consunhs.pdf)
- [9] Interdisziplinäre Konsensus-Konferenz für das Neugeborenen-Hörscreening. Universelles Hörscreening bei Neugeborenen. Empfehlungen zu Organisation und Durchführung des universellen Neugeborenen-Screenings auf angeborene Hörstörungen in Deutschland HNO 2004 · 52:1020–1027

**F.7: Stellungnahme der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie e.V.**



<b>Auftragsnummer.:</b>	S05/01
<b>Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen</b>	

Eingangsstempel

**Formblatt zur schriftlichen Stellungnahme zum Vorbericht**

Name, Vorname; Titel und Funktion des/der Stellungnehmenden	
1.	Prof. Dr. E. Kruse Abt. Phoniatrie und Pädaudiologie Georg-August-Universität Robert-Koch-Str. 40, Tel. 0551 / 39 - 28 11 D-37075 Göttingen
2.	
3.	

*Präsident der DGPP*

Kontaktdaten
<b>Name:</b> <i>Prof. Dr. E. Kruse</i>
<b>Institution:</b> <i>Abt. Phoniatrie und Pädaudiologie (DGPP)</i>
<b>Anschrift:</b> <i>S.O.</i>
<b>Tel./Fax-Nr.:</b> <i>S.O. / Fax 0551/39-2811</i>
<b>E-Mail-Adresse:</b> <i>ekruse@med.uni-goettingen.de</i>

Bitte strukturieren Sie Ihre Stellungnahme wie folgt
1. Im Vorbericht fehlende Originalstudien
2. Anmerkungen zu Bewertungen von Originalstudien im Vorbericht
3. Anmerkungen zur projektspezifischen Methodik (bei Änderungsvorschlägen einschließlich Begründung unter Angabe entsprechender wissenschaftlicher Belege)



Auftragsnummer.:	S05/01
<b>Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen</b>	

Substanzuelle Stellungnahmen, die der Form genügen und rechtzeitig eingereicht werden, finden Berücksichtigung. Anhand folgender Checkliste können Sie prüfen, ob Ihre Stellungnahme die formalen Kriterien erfüllt. Bitte beachten Sie darüber hinaus die Hinweise im „Leitfaden zum Stellungnahmeverfahren zu Vorberichten des Instituts“.

- Der Umfang der Stellungnahme umfasst maximal **5 DIN-A4-Seiten**.
- Der Umfang ggf. beigefügter Anhänge zur Stellungnahme umfasst maximal **10 DIN-A4-Seiten**.
- Für alle Zitate sind **Originalpublikationen (Volltext)** beigelegt. *(liegen vor)*
- Die Stellungnahme ist **von allen Stellungnehmenden** unterschrieben.
- Das **Formblatt zur Darlegung potenzieller Interessenskonflikte** liegt **für alle Stellungnehmenden** einzeln ausgefüllt vor.   
(Anm.: Dies gilt auch für Stellungnahmen von Institutionen / Gesellschaften. Die Abgabe dieses Formblatts ist für die Teilnahme an der ggf. stattfindenden wissenschaftlichen Erörterung der schriftlichen Stellungnahmen zwingend erforderlich)

Mir / uns ist bekannt, dass alle substanziellen Stellungnahmen im Rahmen des Abschlussberichts im Internet veröffentlicht werden können. Einer solchen Veröffentlichung stimme ich / stimmen wir mit meiner / unseren Unterschrift(en) ausdrücklich zu. Den „Leitfaden zum Stellungnahmeverfahren zu Vorberichten des Instituts“ habe ich / haben wir zur Kenntnis genommen.

*Göttingen, 1.11.06*  
\_\_\_\_\_  
Ort/Datum

Prof. Dr. E. Kruse  
Abt. Phoniatrie und Pädaudiologie  
Georg-August-Universität  
Robert-Koch-Str. 40, Tel. 0551 / 39 - 28 11  
D-37075 Göttingen  
\_\_\_\_\_  
Unterschrift 1

\_\_\_\_\_  
Unterschrift 2

\_\_\_\_\_  
Unterschrift 3

**Stellungnahme der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie e.V. zum Vorbericht des Institutes für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen (IQWiG) vom 26.09.2006**

**„Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen“  
[Auftrag S05/01]**

Ungeachtet aller nachfolgenden differenzierten Kritik sind zuvorderst die erfreulichen Schlussfolgerungen des Vorberichts hervorzuheben:

1. Es gibt „Hinweise“, dass ein Neugeborenen-Hörscreening (NHS) den Zeitpunkt der Diagnose angeborener Hörstörungen vorverlagert.
2. Es gibt „Hinweise“, wenngleich „letztlich keine sicheren Beweise“ für den Nutzen einer frühzeitigen Behandlung.
3. Es gibt „tendenziell Hinweise“ auf Vorteile für die sprachliche Entwicklung. So zeigen die „Mehrzahl“ der Studien bezüglich der Sprachentwicklung „statistisch signifikante Unterschiede zugunsten der frühzeitig versorgten Kinder“ mit „häufiger im Normbereich“ liegenden Sprachleistungen als bei spät versorgten Kindern.

Diese Schlussfolgerungen sind um so höher zu bewerten, als sie trotz eines methodischen Vorgehens resultieren, an dem grundlegend Kritik zu üben ist angesichts der unangemessen hohen Zielgrößen und letztlich wohl unerfüllbaren und themenbezogen medizinethisch auch nicht vertretbaren methodischen Qualitätsanforderungen, wie sie für Laborversuche ihre Geltung haben mögen.

**1. Im Vorbericht fehlende Originalstudien**

Colletti V, Carner, M, Miorelli V, Guida M, Colletti L, Fiorino FG: Cochlear implantation at under 12 months: report on 10 patients. *Laryngoscope* 2005; 115(3): 445-449.

Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie: Phoniatriisch-pädaudiologischer Konsensus zu einem universellen Neugeborenen-Hörscreening in Deutschland ([www.dgpp.de/Konsensus/](http://www.dgpp.de/Konsensus/)).

Geers AE: Speech, language and reading skills after early cochlear implantation. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2004; 130(5): 634-638.

Grill E, Uus K, Hessel F, Davies L, Taylor RS, Wasern J, Bamford J: Neonatal hearing-screening: modelling cost and effectiveness of hospital- and community based screening. *BMC Health Services Research* 2006; 6: 14.

Kiese-Himmel C: Eine Dekade Göttinger Hör-Sprachregister. Persistierende periphere Hörstörungen und Sprachentwicklung im Kindesalter. Median, Heidelberg, 2006.

Kiese-Himmel C: Sprachverstehen und Sprachgebrauch hörgestörter Kleinkinder - Eine empirische Entwicklungsskizze. *Das Gesundheitswesen* 2005; 67: 781-787.

Kiese-Himmel C: Unilateral sensorineural hearing impairment in childhood: Analysis of 31 consecutive cases. *Int J Audiol* 2002; 41: 57-63.

Kiese-Himmel C, Kruse E: Die unilaterale Hörstörung im Kindesalter. Eine empirische Analyse im Vergleich zur bilateralen Hörstörung. *Laryngo-Rhino-Otol* 2001; 80: 18-22.

Kiese-Himmel C, Kruse E: Klinische Basisdaten und ausgesuchte sprachlich-kognitive Leistungen von unilateral hörgestörten Kindern. In: Gross M, Kruse E (Hrsg): Aktuelle phoniatriisch-pädaudiologische Aspekte 2000/2001. Bd. 8. Median, Heidelberg 2001; 222-224.

Kiese-Himmel C, Ohlwein S: Entwicklungsverlauf des rezeptiven und expressiven Wortschatzumfangs bei schallempfindungsgestörten Kindern. *Heilpäd Forsch* 2004; 30: 188-197.

- Kiese-Himmel C, Ohlwein S: Characteristics of children with permanent mild hearing impairment. *FoL Phoniatr Logop* 2003; 55: 70-79 (+ in CSA Linguistics and Language Behavior Abstract Database)
- Kiese-Himmel C, Ohlwein S: Der Wortschatzumfang bei jungen sensorineural schwerhörigen Kindern. *HNO* 2002; 50: 48-54.
- Kiese-Himmel C, Ohlwein S: Die frühe Sprachentwicklung permanent hörgestörter Kinder im Verlauf. Rezeptiver und expressiver Sprachentwicklungsstand zu drei Messzeitpunkten. *Sprache-Stimme-Gehör* 2002; 24: 84-91.
- Kiese-Himmel C, Ohlwein S: Die Sprachentwicklung sensorineural hörgestörter Kleinkinder. *Sprache-Stimme-Gehör* 2000; 24: 169-176.
- Kiese-Himmel C, Reeh M: Ist bei allen hörgestörten Kindern eine lexikalisch-semantische Einzeltherapie indiziert? *Z Audiol* 2006; 45: 58-68.
- Kiese-Himmel C, Reeh M: Assessment of expressive vocabulary outcomes in hearing-impaired children with hearing aids: Do bilaterally hearing-impaired children catch up? *J Laryngol Otol* 2006; 120(8): 619-626.
- Kiese-Himmel C, Reeh M: Ausgewählte morpho-syntaktische Testleistungen eines klinisch anfallenden Kollektivs sensorineural hörbehinderter Kinder. *Sprache-Stimme-Gehör* 2005; 29: 166-173.
- Lesinski-Schiedat A, Illg A, Warnecke A, Heermann R, Bertram B, Lenarz T: Kochleaimplantation bei Kindern im 1. Lebensjahr. Vorläufige Ergebnisse. *HNO* 2005; 54: 565-572.
- Linder R, Katalinic A, Thyen U, Schönweiler R: UNHS-SH: A multidisciplinary approach to the newborn hearing screening in Schleswig-Holstein. In: Gross M, Kruse E (Hrsg): Aktuelle phoniatrich-pädaudiologische Aspekte 2005/2006, Band 13, Videel, Niebüll, 2005, 111-114. (online: [www.egms.de/meetings/](http://www.egms.de/meetings/))
- Marttila TI, Karikoski JO: Hearing aid use in Finnish children—impact of hearing loss variables and detection delay. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2006; 70(3):475-480.
- McConkey Robbins A, Koch DB, Osberger MJ, Zimmermann-Phillips S, Kishon-Rabin L: Effect of age at cochlear implantation on auditory skill development in infants and toddlers. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004; 130(5): 570-574.
- Reeh M, Kiese-Himmel C: Sprachfreie Intelligenz schallempfindungsgestörter Kinder. *Zeitschrift für Heilpädagogik* 2006; 57(9): 351-358
- Reeh M, Kiese-Himmel C: Lexikalisch-semantische Analogiebildung bei schallempfindungsgestörten Kindern: Ergebnisse und Konsequenzen. *HörPäd* 2005; 59: 164-169.
- Schönweiler R, Raap M, Linder R, Müller-Deile J, Thyen U, Katalinic A: Methodische und epidemiologische Daten des universellen Neugeborenenhörscreenings Schleswig-Holstein (UNHS-SH). In: Gross M, Kruse E (Hrsg): Aktuelle phoniatrich-pädaudiologische Aspekte 2006/2007. Books on Demand, Norderstedt, 2006. (online: [www.egms.de/meetings/](http://www.egms.de/meetings/))
- Svirsky MA, Teoh SW, Neuburger H: Development of Language and Speech Perception in Congenitally, Profoundly Deaf Children as a Function of Age at Cochlear Implantation. *Audiol Neuro-Otol* 2004; 9: 224-233.
- Tomblin JB, Barker BA, Spencer LJ, Zhang X, Gantz BJ: The effect of age at cochlear implant initial stimulation on expressive language growth in infants and toddlers. *J Speech Lang Hear Res.* 2005; 48(4): 853-867

## 2. Anmerkungen zu Bewertungen von Originalstudien im Vorbericht

Anhand der gewählten Qualitätskriterien der evidenzbasierten Medizin wurden insgesamt nur **15/255** Publikationen (5,9 %) anerkannt, und zwar **2/65** Studien zu „Screening“ (Ausschlussgrund 65x E3), **4/56** Studien zu „Behandlung“ (Ausschlussgrund 50x E2) und **9/149** Studien zu „Diagnostik“ (Ausschlussgrund 120x E3). Nicht berücksichtigt wurden u.a. sämtliche Ergebnisstudien der bundesdeutschen „Modellprojekte“, wobei das Projekt in Schleswig-Holstein trotz aller angeblichen Kontaktsuche mit Kliniken und Rückfragen fehlt. Auch aktuelle Daten des Deutschen Zentralregisters für kindliche Hörstörungen (DZH) in Berlin wurden offenbar nicht abgefragt. Damit bleibt die gesammelte nationale Expertise ausgerechnet derjenigen außer Betracht, die mit ihrer langjährige Erfahrung tagtäglich die unübersehbaren Vorteile einer objektiv immer früheren fachärztlichen Diagnostik, apparativen wie operativen Therapie und hörspezifischen (Früh-)Förderung erleben in einer

Anzahl, die weit höher liegt als in den akzeptierten Studien. Dass heute „diagnostisch gehörlose“ Kinder aufgrund früher Diagnostik und Cochlea-Implantat dank einer entsprechenden Sprachkompetenz in bereits ca. 50 % eine Regelschule besuchen können, findet im Bericht keine Erwähnung. Diese Hervorhebung der höchstgradigen Hörverluste wird eher negativ vermerkt, obwohl gerade diese Gruppe besonders augenfällig die Vorteile einer frühen Diagnostik und Behandlung, also den „Nutzen“ demonstriert.

Diese deutschen Projekte, die im beachtlichen Unterschied zu England und Wales bislang zumindest überwiegend auf mehr oder weniger „privatem“ Engagement und eben leider noch keinem nationalen Standard beruhen, haben als Zielsetzung ein bundesweit standardisiertes, qualitätsgesichertes Vorgehen formuliert, fachbezogen z.B. im Konsenspapier der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie. Dieses, für die Qualitätssicherung zentrale Papier blieb unberücksichtigt. Unseres Wissens wurde diese, für die fachärztliche Pädaudiologie zuständige Fachgesellschaft ebenso wenig um ihren „externen“ Sachverstand angefragt wie das frühere Joint Committee, die heutige Aktion „Frühkindliches Hören“. Dann wäre z.B. auch für die Verfasser klar gewesen, dass bei sämtlichen Programmen die 3. Stufe die fachärztliche, pädaudiologische Diagnostik mit sofort anschließender Therapieeinleitung darstellt und nicht ein „Bestätigungsscreening“. Erklärt wäre dann ebenso, warum das in den Anfängen des NHS praktizierte einjährige Screening für nicht sachgerecht angesehen wurde angesichts der relativ hohen Quote von ca. 10 % unilateraler und im Grundsatz ebenfalls behandlungspflichtiger Hörstörungen! Damit wäre auch der Unterschied „Kinder/Ohren“ erklärt.

Zur Realisierung dieser formulierten gemeinsamen, interdisziplinären Zielsetzung wäre jedoch die beantragte Einführung eines bundesweiten UNHS mit allen Komponenten (z.B. einem datenschutzrechtlich gesicherten zentralen „tracking“) wiederum der unverzichtbar 1. Schritt und eine absolute Vorbedingung, so dass das hier gewählte, EbM-orientierte Bewertungsvorgehen zum jetzigen Zeitpunkt grundsätzlich in Frage gestellt werden muss. Es ist nicht zulässig, im Nachhinein Gütekriterien für Studien zu verlangen, die unter gänzlich anderen Bedingungen durchgeführt wurden, und deshalb deren Relevanz zur Bewertung des Nutzens eines UNHS aufgrund dieser arbiträren Kriterien schlichtweg zu leugnen.

Ohne im Rahmen dieser Stellungnahme zu sehr im Detail auf die Vielzahl von kritischen, teils sogar fachlich nicht nachvollziehbaren Aussagen und Gewichtungen einzugehen, hätte des Weiteren der Tatsache Rechnung getragen werden müssen, dass sich Art und Qualität geeigneter Screening-Geräte und ihre Auswerte-Algorithmen in noch ständiger Weiterentwicklung und Verbesserung befinden und somit die Ergebnisse von Studie A vor 10 Jahren sich qualitativ und quantitativ nicht mit dem heutigen Niveau vergleichen lassen. Hiervon, aber eben auch von noch weiteren entscheidenden Variablen (z.B. der Aufenthaltsdauer in einer geburtshilflichen Einrichtung), hängt unmittelbar die Wahl des Screeningverfahrens ab mit angedeuteter Tendenz in Richtung einer A-ABR (S-BERA) gerade wegen ungleich höherer, annähernd idealer Spezifität, ausgesprochen niedrigen refer-Raten, kaum falsch-negativen Resultaten und erheblicher Reduktion der wohl eher theoretischen „Schäden“. Wenn man schon letztere diskutiert und in die Bewertung einbezieht, dann produzieren wir seit Jahrzehnten täglich ungleich gravierendere, nachgerade lebensgefährdende Schäden durch das Fehlen eines UNHS, und zwar bei Eltern, vor allem aber den betroffenen Kindern!

Auch hier wurden vorhandene bundesdeutsche Studien für die Bewertung wegen „E3“ ausgeschlossen, etwa die Studien aus Marburg bzw. Hessen oder die Ergebnisse des Würzburger Projekts (Shehata-Dieler W et al. 2002) mit über 4000 (!) S-BERA-Messungen an Säuglingen. Auch eine gewünschte bzw. notwendige Anhebung der derzeitigen Detektioschwelle von 30 - 40 dB auf 20 dB zur Erfassung auch geringergradigen, bei Kindern ab 25 - 30 dB behandlungsbedürftigen Hörstörungen bleibt der weiteren Geräte-Entwicklung vorbehalten, darf jedoch in der Bewertung nicht als Nachteil gerechnet werden.



Zur Bewertung des Nutzens hätten schließlich aktuelle Zahlen des DZH in Berlin herangezogen werden müssen, die seit Durchführung von regionalen NHS-Projekten eine unstrittige Vorverlagerung des durchschnittlichen Diagnostikalters bei angeborenen Hörstörungen belegen. Des Weiteren bestätigen auch die unverständlicher Weise ebenfalls nicht für den Vorbericht genutzten Zahlen aus dem pädagogischen-sonderpädagogischen Bereich diesen Nutzen sowohl anhand des zeitlichen bzw. altersmäßigen Beginns der hörgereichten Frühförderung wie auch über den erfreulich angestiegenen und ständig wachsenden Anteil einer Regelbeschulbarkeit selbst hochgradig hörgestörter und „diagnostisch gehörloser“ Kinder.

### **3. Anmerkungen zur projektspezifischen Methodik**

Anstelle der a-priori-Setzung für diese Thematik unerfüllbar hoher Gütekriterien mit der Forderung von bestenfalls RCT-Studien hätte eine seriöse Nutzenbewertung bezüglich der Sprachentwicklung zumindest alle verfügbaren Daten zur Ist-Situation zum Vergleich mit den bestätigten „Hinweisen“ auf Vorteile durch ein UNHS analysieren können. Hierzu gibt es hinreichend Studien (s. u. a. unter 1.), vor allem aber mit dem „Göttinger Hör-Sprach-Register“ eine umfangreiche prospektive Studie über einen 10-Jahres-Zeitraum. Diese methodisch ausgesprochen aufwändige Längsschnittstudie der Sprachentwicklung aller therapiepflichtigen hörgestörten Kinder, die in der Göttinger Univ.-Klinik für Phoniatrie und Pädaudiologie erstdiagnostiziert, therapiert und im Verlauf kontrolliert wurden, zeigt gerade in dieser Hinsicht eine erschreckende Bilanz vorrangig infolge des bundesweit durchaus noch üblich späten, aus wissenschaftlicher Sicht absolut zu späten Diagnostikalters.

Hierzu als Vergleich hätte man dann alle Studien heranziehen können, die bei früher Diagnostik nachweislich eine ungleich günstigere bis sogar normale Sprachentwicklung dokumentieren auf naturgemäß altersbezogen unterschiedlichen Entwicklungsstadien. Dass es sich hierbei überwiegend um „CI-Studien“ (s. a. unter 1.) handelt, stellt kein Manko des Studiendesigns dar. Hiermit wird vielmehr umgekehrt bestätigt, wie selbst bei höchstgradiger Hörstörung das Diagnostikalter mit konsekutiv auch ungleich frühzeitigerer Behandlung eine natürliche, der individuellen „Intelligenz“ konforme Lautsprachentwicklung incl. umgebungstypischem Dialekt (!) ermöglichen kann. Dies gilt dann natürlich ebenso und erst recht für alle geringeren Störungsgrade. Dass die im Vorbericht erwähnten Studien diese sprachlichen Vorteile erst bei Kindern im Alter von 3 – 8 Jahren bestimmen konnten, ist absolut unspezifisch und abhängig vom Untersuchungsinventar. Man kann durchaus auch „Meilensteine“ der präverbalen Entwicklung nutzen, eine in unserer phoniatriisch-pädaudiologischen Routine längst etablierte und auch für hörgestörte Säuglinge und Kleinkinder nutzbare und genutzte Praxis.

Die - wohlgermerkt nachweisbaren - Vorteile für die Sprachentwicklung sind entscheidend abhängig nicht nur von der Früh-, sondern der Rechtzeitigkeit der Hördiagnostik. Diese Rechtzeitigkeit bestimmt sich aus den Daten der normalen Sprachentwicklung, in Besonderheit unter Beachtung ihrer kritischen Entwicklungsperioden zwischen Geburt und 4. Geburtstag (s. eigenen Lehrbuchbeitrag als Anlage), und allen aktuellen neurowissenschaftlichen Daten der Hirn- und Hörreifung. Rechtzeitig wäre demnach nach heutiger Auffassung die fachärztliche Diagnostik angeborener Hörstörungen innerhalb der ersten 3 Lebensmonate (s. Gross M et al. 2004). Eben deshalb ist zur rechtzeitigen Erfassung die Etablierung des UNHS eine notwendige und unverzichtbare Konsequenz zur Vermeidung von „Schäden“. Alternativen hierzu gibt es nicht.

### **Zusammenfassung**

Die eingangs zitierten Schlussfolgerungen des Vorberichts wären bei angemessenem, realitätsbezogenem Einbezug aller vorliegenden Studien und Informationsquellen aus den bisherigen in- und ausländischen Modellprojekten und den phoniatriisch-pädaudiologischen Einrichtungen in Deutschland noch erheblich positiver ausgefallen.

So gibt es in dieser Realität nicht nur „Hinweise“, sondern eine durchgängige und in den (unzulässig ausgeschlossenen) Studien eben auch belegte Erfahrung, dass überall dort, wo ein Neugeborenen-Hörscreening durchgeführt wird, der Zeitpunkt der Diagnose angeborener Hörstörungen so deutlich vorverlagert wird, dass die interdisziplinär geforderte Zielsetzung einer Diagnose bis zum 3. Lebensmonat zunehmend häufiger realisiert werden kann. Die fachärztlich-pädaudiologische Kompetenz für die Diagnostik in dieser frühen Altersstufe steht in Deutschland hinreichend, wengleich regional noch nicht überall ausreichend zur Verfügung (z.B. in einigen neuen Bundesländern).

Ebenso gibt es nicht nur „Hinweise“ und „statistisch signifikante Unterschiede zugunsten der frühzeitig versorgten Kinder“, sondern bereits „sichere Beweise“ für den Nutzen einer frühzeitigen Behandlung für die resultierende Hörleistung und hierüber für eindeutige Vorteile für die sprachliche Entwicklung bis hin zur Normalität mit Bildungs- und Berufschancen wie bei uns Normalhörigen (incl. Steuerbeiträgen).

**Fazit**

Wenn somit im Vorbericht schon „Schäden“ diskutiert werden, kann nach einheitlicher Ansicht aller Experten die verantwortungsgerechte Konsequenz einzig und allein die Einführung des UNHS in Deutschland sein. Hierfür sind auf Seiten der interdisziplinär beteiligten Fachleute alle Expertisen gegeben, die Rahmenbedingungen definiert und Konzepte zur systematischen Umsetzung entwickelt. Es fehlt „lediglich“ noch die finanzielle, objektiv zu berechnende Basis in Höhe von ca. 20 EUR pro Kind (Literaturangaben). In dieser Summe müssten allerdings enthalten sein alle Kosten für Screening-Geräte, fachliche Anleitung des Screening-Personals, regional mobile Supervision bei nachlassender Qualität, Verbrauchsmaterial, Dokumentation, Auswertung und Kontrolle der Ergebnisse, systematische regionale Nachverfolgung („tracking“) und Qualitätssicherung. Wenn es dann noch gelänge, wie beispielsweise in Schleswig-Holstein, einen regelmäßig tagenden, konstruktiven „runden Tisch“ aller unterschiedlichen Verantwortlichkeiten zu etablieren für systematische Fortentwicklungen und Problemlösungen unter gemeinsamer Zielsetzung, könnten wir international führend werden zugunsten unserer hörgestörten Kinder und ihrer Familien. Über diese reale Perspektive befinden Sie mit Ihrer Entscheidung.

Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie  
(Fachmedizin für Sprach-, Stimm- und kindliche Hörstörungen)  
Göttingen, 01.11.2006



Prof. Dr. E. Kruse  
(Präsident)

**Anlagen:** Zusammenfassung Bericht „Göttinger Hör-Sprachregister“ (s.1.)  
Buchbeitrag „Normale Sprachentwicklung“

F.8: Stellungnahme des Universitätsklinikums Essen

22.NOV.2006 17:18

UNIKLINIK ESSEN HNO 0201 7235903

NR.056 S.6



Auftragsnummer.:	S05/01
<b>Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen</b>	

Eingangsstempel
-----------------

Formblatt zur schriftlichen Stellungnahme zum Vorbericht

<p>1. Professor Dr. med. S. Laug Direktor Klinik und Poliklinik für 2. Hals-Nasen-Ohrenheilkunde Universitätsklinikum Essen 3. Hufelandstr. 55 45122 Essen</p>
--

Name:	
Institution:	S.O.
Anschrift:	
Tel./Fax-Nr.:	0201 1723-2971
E-Mail-Adresse:	

Bitte strukturieren Sie Ihre Stellungnahme wie folgt
1. Im Vorbericht fehlende Originalstudien
2. Anmerkungen zu Bewertungen von Originalstudien im Vorbericht
3. Anmerkungen zur projektspezifischen Methodik (bei Änderungsvorschlägen einschließlich Begründung unter Angabe entsprechender wissenschaftlicher Belege)

22.NOV.2006 17:19

UNIKLINIK ESSEN HNO 0201 7235903

NR. 056 S. 7



Auftragsnummer.:	S05/01
<b>Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen</b>	

Substantielle Stellungnahmen, die der Form genügen und rechtzeitig eingereicht werden, finden Berücksichtigung. Anhand folgender Checkliste können Sie prüfen, ob Ihre Stellungnahme die formalen Kriterien erfüllt. Bitte beachten Sie darüber hinaus die Hinweise im „Leitfaden zum Stellungnahmeverfahren zu Vorberichten des Instituts“.

- Der Umfang der Stellungnahme umfasst maximal 5 DIN-A4-Seiten.
  - Der Umfang ggf. beigefügter Anhänge zur Stellungnahme umfasst maximal 10 DIN-A4-Seiten.
  - Für alle Zitate sind Originalpublikationen (Volltext) beigelegt.
  - Die Stellungnahme ist von allen Stellungnehmenden unterschrieben.
  - Das Formblatt zur Darlegung potenzieller Interessenskonflikte liegt für alle Stellungnehmenden einzeln ausgefüllt vor.
- (Anm.: Dies gilt auch für Stellungnahmen von Institutionen / Gesellschaften. Die Abgabe dieses Formblatts ist für die Teilnahme an der ggf. stattfindenden wissenschaftlichen Erörterung der schriftlichen Stellungnahmen zwingend erforderlich)

Mir / uns ist bekannt, dass alle substantiellen Stellungnahmen im Rahmen des Abschlussberichts im Internet veröffentlicht werden können. Einer solchen Veröffentlichung stimme ich / stimmen wir mit meiner / unseren Unterschrift(en) ausdrücklich zu. Den „Leitfaden zum Stellungnahmeverfahren zu Vorberichten des Instituts“ habe ich / haben wir zur Kenntnis genommen.

20.11.06 Anna  
Ort/Datum

Unterschrift 1

Unterschrift 2

Unterschrift 3

Fortsetzung Stellungnahme Universitätsklinikum Essen

EINGEGANGEN 02. Nov. 2006

**Universitätsklinikum Essen**  
Medizinische Einrichtungen der Universität Essen  
Anstalt des öffentlichen Rechts



Universitätsklinikum Essen, Hals-, Nasen-, Ohrenklinik und Poliklinik  
Hufelandstr. 55  
D-45122 Essen

**Klinik und Poliklinik für  
Hals-,  
Nasen- u. Ohrenheilkunde**

Direktor: Univ.-Prof. Dr. med. S. Lang

Telefon: (0201)723-2481  
Telefax: (0201)723-5903  
e-mail:

**Poliklinik/ Anmeldung (0201)723-2386**  
Sprechstunden: Mo - Fr, 7.45 - 11 Uhr

**Spezialsprechstunden:**  
Tumornachsorge: Mo, Mi 8 - 11 Uhr  
Cochlear Implant Sprechstunde: Di 8 - 10 Uhr  
Plastische Gesichtschirurgie: Di 11 - 13 Uhr  
Kindersprechstunde: Mi 13 - 15 Uhr  
Allergie - Sprechstunde: Do 13 - 15 Uhr

An das  
Institut für Qualität und  
Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen  
Dillenburger Str. 27

51105 Köln

Nachrichtlich:  
An die Krankenhausgesellschaft NW, z. Hd. Dipl.-Verw.-Wiss.  
Jan Wiegels, Postfach 30 05 63, 40405 Düsseldorf  
info@kgnw.de

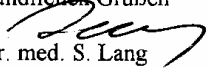
27.10.2006  
PD Dr. Fi/Bü

**Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen  
Vorbericht des Instituts für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen  
(IQWiG) zum Auftrag des Gemeinsamen Bundesausschusses in der Besetzung nach § 91  
Abs. 5 SGB V (Vertragsärztliche Versorgung)**

Sehr geehrte Damen und Herren,

in den letzten Jahren wurde eine Reihe von Anstrengungen unternommen, Früherkennungsuntersuchungen von Hörstörungen bei Neugeborenen zum Teil landesweit aber auch bundesweit einzuführen. Wir als Universitäts-Hals-Nasen-Ohren-Klinik mit dem angegliederten Cochlear-Implant-Centrum Ruhr halten diese Screening-Untersuchungen für zwingend notwendig. Aus unserer Sicht sollte es eine Selbstverständlichkeit sein, hierfür die entsprechenden finanziellen Mittel zur Verfügung zu stellen.

Mit freundlichen Grüßen

  
Prof. Dr. med. S. Lang  
Direktor der Klinik

## F.9: Stellungnahme der Aktion Frühkindliches Hören



Auftragsnummer.:	S05/01
<b>Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen</b>	

Eingangsstempel

### Formblatt zur schriftlichen Stellungnahme zum Vorbericht

Name, Vorname, Titel und Funktion des/der Stellungnehmenden
<b>1. Nawka, Tadeus; Prof. Dr. med.</b> Sprecher der Initiative "Aktion Frühkindliches Hören" für den medizinischen Bereich
2.
3.

Kontaktdaten
<b>Name: Nawka</b>
<b>Institution: Univ.-HNO-Klinik Greifswald, Phoniatrie und Pädaudiologie</b>
<b>Anschrift: Walther-Rathenau-Str. 43-45, 17475 Greifswald</b>
<b>Tel./Fax-Nr.: 03834-866215</b>
<b>E-Mail-Adresse: nawka@uni-greifswald.de</b>

Bitte strukturieren Sie Ihre Stellungnahme wie folgt
<b>1. Im Vorbericht fehlende Originalstudien</b>
<b>2. Anmerkungen zu Bewertungen von Originalstudien im Vorbericht</b>
<b>3. Anmerkungen zur projektspezifischen Methodik (bei Änderungsvorschlägen einschließlich Begründung unter Angabe entsprechender wissenschaftlicher Belege)</b>

Fortsetzung Stellungnahme Aktion Frühkindliches Hören



<b>Auftragsnummer.:</b>	S05/01
<b>Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen</b>	

Substanzielle Stellungnahmen, die der Form genügen und rechtzeitig eingereicht werden, finden Berücksichtigung. Anhand folgender Checkliste können Sie prüfen, ob Ihre Stellungnahme die formalen Kriterien erfüllt. Bitte beachten Sie darüber hinaus die Hinweise im „Leitfaden zum Stellungnahmeverfahren zu Vorberichten des Instituts“.

Der Umfang der Stellungnahme umfasst maximal **5 DIN-A4-Seiten**. x

Der Umfang ggf. beigefügter Anhänge zur Stellungnahme umfasst maximal **10 DIN-A4-Seiten**. x

Für alle Zitate sind **Originalpublikationen (Volltext)** beigelegt. x

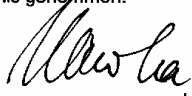
Die Stellungnahme ist **von allen Stellungnehmenden** unterschrieben. x

Das **Formblatt zur Darlegung potenzieller Interessenskonflikte** liegt für **alle Stellungnehmenden** einzeln **ausgefüllt** vor. x

(Anm.: Dies gilt auch für Stellungnahmen von Institutionen / Gesellschaften. Die Abgabe dieses Formblatts ist für die Teilnahme an der ggf. stattfindenden wissenschaftlichen Erörterung der schriftlichen Stellungnahmen zwingend erforderlich)

Mir / uns ist bekannt, dass alle substanziellen Stellungnahmen im Rahmen des Abschlussberichts im Internet veröffentlicht werden können. Einer solchen Veröffentlichung stimme ich / stimmen wir mit meiner / unseren Unterschrift(en) ausdrücklich zu. Den „Leitfaden zum Stellungnahmeverfahren zu Vorberichten des Instituts“ habe ich / haben wir zur Kenntnis genommen.

Greifswald, 30.10.06  
Ort/Datum

  
N a w k a  
Unterschrift 1

\_\_\_\_\_  
Unterschrift 2

\_\_\_\_\_  
Unterschrift 3

„Aktion Frühkindliches Hören“ zum Vorbericht des IQWiG  
„Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen“

**Stellungnahme der „Aktion Frühkindliches Hören“ zum Vorbericht des IQWiG  
„Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen“  
(Auftrag S05/01)**

Anmerkungen zu Bewertungen von Originalstudien im Vorbericht

**Gesamteindruck**

Der Vorbericht fällt keine Entscheidung für oder gegen das universelle Neugeborenen-Hörscreening (UNHS). Vorbehalte werden anhand der Auswertung der Studien dadurch ausgedrückt, dass der Nutzen als fraglich hingestellt wird. Die offenkundig positiven Folgen einer Früherkennung werden mit Zurückhaltung dargestellt und durch Studienkritik gemindert.

Das bisher nicht koordinierte Vorgehen beim UNHS in einigen Regionen (als „Modellprojekte“ bezeichnet) ist bisher durch mangelnde bzw. uneinheitliche Finanzierung bedingt. Diese regionalen UNHS Aktivitäten haben allerdings die bundesweite Einführung inhaltlich und organisatorisch bestens vorbereitet.

Die Zielgrößen für eine Bewertung des Nutzens eines UNHS lassen sich nur durch die bundesweite Einführung und eine systematische Qualitäts- und Ergebniskontrolle zuverlässig ermitteln. Entsprechende Längsschnittstudien könnten mit der nötigen methodischen Qualität durchgeführt werden.

Die spontanen Aktivitäten der Mediziner, der Gehörlosenpädagogen, Frühförderer, Erzieher, der betroffenen Kinder und deren Eltern haben bereits einen Trend eingeleitet, der nicht mehr rückgängig gemacht werden darf. Im Folgenden wird auf einige Passagen des Vorberichtes eingegangen und die Haltung der Initiative „Aktion Frühkindliches Hören“, einer Interessengruppe von Ärzten, Elternvertretern, Schwerhörigenpädagogen und Hörgeräteakustikern mit der Industrie dargelegt.

**Ausschließliche Bewertung von Studien nicht realitätsgerecht**

Das im Vorbericht gesuchte und bewertete aktuell beste medizinische Wissen ist für die anstehende Entscheidung die erste Säule. Sie muss zum zweiten durch das klinische Können des Arztes und seine Selbstreflexion ergänzt werden. Der Phoniater und Pädaudiologe ist angesichts der (potenziellen) schwerhörigen Patienten zur Handlung aufgefordert. Er muss handelnd entscheiden, ob die externe Evidenz auf den einzelnen Patienten anwendbar ist und wie sie integriert werden kann. Zum dritten müssen der individuelle klinische Zustand des zu behandelnden Patienten, seine Lage, seine Bedürfnisse und Erwartungen berücksichtigt werden.

Die Aufdeckung von Hörstörungen kann nicht randomisiert und verblindet geschehen. Schon der Ansatz, vorsätzlich eine Hördiagnostik zu unterlassen, ist ethisch nicht zumutbar und juristisch nicht haltbar. Bei Verdacht auf Hörstörungen können Eltern und Ärzte nicht tatenlos zusehen, wie sich das Kind entwickelt. Der Zeitfaktor spielt eine Rolle, weil die sensible Phase des Spracherwerbs, die Zeit von der Geburt bis etwa zum vierten Lebensjahr, limitiert ist.

Die Frage der Nachteile einer zu frühen Behandlung oder einer Übertherapie beziehungsweise einer frühen Identifikation ohne unmittelbare Konsequenz wurde bislang nicht ausreichend in Studien untersucht. Vielmehr werden Behandlungsstrategien kontrovers diskutiert; Befürworter der vorherrschenden Theorie einer sensiblen Phase des Spracher-



„Aktion Frühkindliches Hören“ zum Vorbericht des IQWiG  
„Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen“

werbs betonen den Vorteil einer Intervention mit dem Ziel, den Kindern durch eine Hörverbesserung eine adäquate Sprachentwicklung zu ermöglichen. Gegner betonen den möglichen Schaden einer verstärkten oder ausschließlichen Fokussierung auf die Sprachentwicklung. ... Defizitorientierung (im Gegensatz zu einer Ressourcenorientierung) ... (S. 108)

Die medizinische Behandlung und pädagogische Förderung bei Schwerhörigkeit sind sinnvoll. Eine längere und damit intensivere Förderung während der kindlichen Entwicklung kann nur durch früheren Beginn erreicht werden. Deshalb ist der optimale Zeitpunkt der Behandlung der frühest mögliche. Beginnen diese Maßnahmen zu spät, ist die Zeit in der sensiblen Phase des Spracherwerbs eingeschränkt. Das Potenzial der Sprachentwicklung und Kommunikationsfähigkeiten kann dann nicht mehr maximal realisiert werden.

Das Hörcreening unmittelbar nach der Geburt leitet den diagnostischen Prozess ein. Es sensibilisiert die Eltern und die Ärzte, auf das Hörvermögen der ihnen anvertrauten Kinder zu achten. Der so genannte „Goldstandard“ ist die Hirnstammaudiometrie mit Bestimmung der Hörschwelle im Bereich von ca. 1 bis 4 kHz (Klick-BERA) oder bei vier Frequenzen (Notched-Noise BERA). Diese Untersuchung schließt sich nach einem auffälligen Kontrollscreening als Diagnostik an und das Ergebnis wird durch weitere Untersuchungen (Beobachtung des Verhaltens des Säuglings und Wiederholung der Hirnstammaudiometrie) gesichert. Nur mit dieser aufwändigen Diagnostik können die Sensitivität und Spezifität der Screening-Messungen zuverlässig bestimmt werden. Es ist auch hier nicht zumutbar, Jahre verstreichen zu lassen, um anhand angeborener und progressiver Schwerhörigkeit Aussagen zur Effizienz der Versorgung zu treffen, die ohnehin gemacht wird, wenn auch noch zu spät. Der Aufwand einer Studie in der Anwendungssituation entspricht exakt dem eines qualitätsgesicherten Hörscreenings. Sollte deshalb weitere Zeit verstreichen, würde das für Säuglinge und Kleinkinder den oben angesprochenen Verlust bedeuten.

Gegner „der vorherrschenden Theorie einer sensiblen Phase des Spracherwerbs“ (S. 108) sind wohl eher als Gegner einer Hör-Sprach-Erziehung anzusehen. Die sensible Phase des Spracherwerbs zu leugnen sehen wir als rückschrittlich an. Das Erkennen einer Hörstörung infolge des Screenings, zunächst ohne Schweregradbestimmung, zwingt außerdem die Eltern oder andere Gegner nicht, die vorgeschlagene Therapie und Förderung für ihr Kind anzunehmen.

Bei genauer Betrachtung sind die Störgrößen, die eine randomisierte kontrollierte Studie (RCT) verzerren, so vielfältig, dass nahezu jedes entdeckte schwerhörige Kind einen Individualfall darstellt. RCT sind auch deshalb bei der gegebenen Prävalenz von angeborenen Hörstörungen zwar vorstellbar, aber nicht realisierbar. Im Vorbericht sollte die nächstbeste Evidenz entsprechend gewürdigt werden.

#### **Nutzen des UNHS**

Im Vorbericht werden an einigen Stellen die Berichte infrage gestellt, welche für die frühe Versorgung von Hörgeschädigten aufgrund eines UNHS sprechen („generell mit Vorsicht zu interpretieren“, S. 96; „Vorteile einer frühzeitigeren Behandlung in Studien besserer Qualität kleiner“, S. 96, „Screening nicht ohne weiteres mit frühzeitiger Versorgung gleichgesetzt“, S. 96).

Der Vorbericht folgt strengen evidenzbasierten Kriterien. Auf dem Gebiet der Entwicklungs- und Leistungsdiagnostik lassen sprachliche, kommunikative, kognitive, emotionale und psychosoziale Fähigkeiten durch Tests numerisch nicht scharf abbilden. Die Ergebnisse inferentieller Statistik können die Realität der Gesamtsitua-

Fortsetzung Stellungnahme Aktion Frühkindliches Hören

„Aktion Frühkindliches Hören“ zum Vorbericht des IQWiG  
„Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen“

tion hörbehinderter Kinder nicht adäquat und zuverlässig bewerten, sondern nur Teilaspekte stützen. Die modifizierenden Einflüsse auf die Entwicklung des Kindes sind zu vielfältig.

Für die Durchführung des UNHS können organisatorische und verwaltungsbezogene Mängel nicht ausgeschlossen werden. Aber die Grundidee ist richtig, dass eine Versorgung von schwerhörigen Kindern medizinisch indiziert ist und dass eine längere Dauer die Sprachentwicklung mehr fördert.

Prinzipiell besteht die Versorgung einer angeborenen kindlichen Hörstörung aus zwei Wirkfaktoren, **dem Versorgungsalter beziehungsweise dem Versorgungszeitpunkt** und der **Art der Versorgung** (zum Beispiel Hörgerät oder Cochlea-Implantat)... (S. 11)

Diese Aussage muss ergänzt werden:

*...aus drei Wirkfaktoren... und der Förderung, die das Kind nach der Versorgung erhält."*

Die Praxis des Umgangs mit Hörstörungen – Diagnostik und Einsatz von Hilfsmitteln – bedarf keiner Rechtfertigung. Dazu wurde im Vorbericht festgestellt:

*...zur Behandlung von Hörstörungen oder zum Universellen Neugeborenenhörscreening möglicherweise nie definitive Studien geben... (S. 96)*

Umso wertvoller sind die Untersuchungen, die zusammengefasst auf S. 75 dargestellt werden:

*Insgesamt zeigen die Studienergebnisse in der Mehrzahl statistisch signifikante Unterschiede zugunsten der frühzeitig versorgten im Vergleich zu spät(er) versorgten Kindern mit beidseitiger Hörstörung im Hinblick auf die Sprachentwicklung. (S. 75)*

Die Bewertung dazu:

*...keine sicheren Beweise dafür..., dass eine frühzeitige Behandlung für Kinder mit Hörstörungen von Nutzen ist. (S. 95)*

verleitet zu der falschen Annahme, die frühzeitige Behandlung sei ohne Nutzen. Zum sicheren Beweis eine randomisierte Studie zu fordern heißt, in den nächsten Jahren betroffenen Kindern Diagnostik und Therapie aus Studiengründen vorzuenthalten. Das ist inakzeptabel.

Die Untersuchungen zur Effizienz einer frühen Versorgung von Kindern mit Hörstörungen müssen Längsschnittuntersuchungen sein. Erst dann können die Effekte verallgemeinert werden, wie Schwerhörigen in die lautsprachliche Kommunikation integriert werden, was jetzt im Wesentlichen deskriptiv (narrativ) dargestellt wird. Solche Längsschnittstudien mit einer ausreichenden Berücksichtigung vielfältiger Störgrößen können erst bei einer zuverlässigen Früherkennung und früh beginnenden Versorgung und Förderung vorgenommen werden.

*Allerdings ist die Frage, inwieweit die üblicherweise in den Studien erfasste Zielgröße Sprachentwicklung auch valide im Hinblick auf langfristige Lebensqualität, psychosoziales und seelisches Wohlbefinden sowie Möglichkeiten einer eigenbestimmten Berufswahl ist, derzeit noch nicht eindeutig zu beurteilen. (S. 108)*

Diese Frage kann erst bei einem etablierten, qualitätsgesichertem UNHS durch eine bundesweite multizentrische Studie beantwortet werden.

„Aktion Frühkindliches Hören“ zum Vorbericht des IQWiG  
„Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen“

**Bisherige Projekte in Deutschland**

Der Vorbericht bezieht sich auf „Modellprojekte“, die unter sehr verschiedenen Voraussetzungen und inhomogen ein Hörscreening in der jeweiligen Region initiierten. In einigen Regionen gab es Unterstützung von der Landesregierung, von der Industrie oder von den Krankenkassen sowie die Bereitstellung von Personal für das Hörscreening (Bayern, Hamburg, Hannover, Hessen), in anderen Regionen war die Unterstützung sehr begrenzt und keine Bereitstellung von Personal (Mecklenburg-Vorpommern). Für ein systematisches UNHS müssen Voraussetzungen und Vorgehensweise vereinheitlicht werden. Die materiellen und personellen Mittel müssen eingeplant und gesichert werden. Die bisherigen Aktivitäten dokumentieren, dass das UNHS grundsätzlich akzeptiert wird und dass es organisiert werden kann.

**Einschränkung der Aktivitäten und Teilhabe infolge Hörschädigung**

Der Vorbericht fasst die Folgen von irreversiblen Defiziten des Hörsystems zusammen:

Je nach Schweregrad des Hörverlustes und der Fähigkeit zur Kompensation werden mehr oder weniger gravierende Einschränkungen in der Lebensqualität und (sprachlichen) Entwicklung genannt. Der Verlust des Hörvermögens hat direkte negative Konsequenzen für den Spracherwerb.

Zusätzlich bedeutsam sind allgemeine **kommunikative Fähigkeiten und spontane Sprache**. Als sekundäre Folgen der Hörstörung werden auch kognitive, emotionale und psychosoziale Entwicklungsbeeinträchtigungen diskutiert. (S. 2)

Es besteht der Eindruck, dass Folgen angeborener Hörstörungen im Vorbericht lediglich als Hypothese angesehen werden. Tatsächlich werden aber solche Einschränkungen und Folgen nicht nur „genannt“ oder „diskutiert“, sondern sie treten ein.

Die Diagnosestellung ist schwierig, weil die Neugeborene und Säuglinge nicht kooperieren können und deshalb mit objektiven Methoden diagnostiziert werden müssen. Das medizinische Fachgebiet der Phoniatrie und Pädaudiologie (Sprach-, Stimm- und kindliche Hörstörungen) hat sich entwickelt, um solche optimalen diagnostischen Möglichkeiten zu schaffen und anzuwenden. Diese Kompetenz schließt ein, dass die endgültige Diagnose nicht in jedem Fall definitiv bis zum 6. Lebensmonat gestellt werden kann, insbesondere, wenn der Grad der Schwerhörigkeit geringer ist. Aber Kinder mit dem Verdacht auf Schwerhörigkeit werden, falls sie früh zur Diagnostik kommen, auch früher eine Therapieentscheidung erhalten.

Zu den im Vorbericht verwendeten Zielgrößen konnten nur Studien mit der Untersuchung einer Reduktion von Sprachentwicklungsbeeinträchtigungen gefunden werden.

Untersuchungen zu weiteren, für die Persönlichkeit wesentlichen Zielgrößen wie Reduktion von psychosozialen, emotionalen, kognitiven und bildungsrelevanten Beeinträchtigungen sind derzeit nicht vorhanden. Die Anstrengungen der Eltern von schwerhörigen Kindern richten sich aber gezielt auf die Reduktion eben dieser Beeinträchtigungen durch eine frühe Versorgung. Unterstützt werden sie durch die Hörgeschädigtenpädagogen, die die Förderung, Bildung und Erziehung außerhalb der medizinischen Versorgung leisten. Aufgrund ihrer Berufserfahrung sprechen sie sich klar für die Früherkennung und Frühförderung aus (s. Grundsatzpapiere des BDH).

„Aktion Frühkindliches Hören“ zum Vorbericht des IQWiG  
„Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen“

#### **Verlustrate, Tracking, Qualitätssicherung**

Die Verlustrate von beim Screening auffälligen oder nicht gescreenten Kindern, die auch später keine (Screening-)Untersuchung erhalten, ist ein wesentliches Problem des Screenings, das durch dafür zuständiges Personal gelöst werden muss. Wo solches Personal nicht vorhanden ist, weil das Geld für die dafür notwendige Arbeitsstelle fehlt, ist die Verlustrate hoch (Beispiel M-V).

Entscheidend für ein möglichst vollständiges Follow-up der im Screening als auffällig identifizierten Kinder ist das so genannte „Tracking“, das heißt zum einen das Identifizieren der Kinder mit auffälligem Befund ohne nachfolgende weitere Abklärung und zum zweiten die Kontaktaufnahme mit den Eltern, um diese zur weiteren Abklärung des auffälligen Befundes bei den Kindern zu bewegen. (S. 49)

Der Verweis auf

...besondere Anstrengungen zur Identifikation von nicht zur weiteren Abklärung erschienenen Kindern..., Verlustraten auf ein sehr niedriges Niveau gebracht ... (S. 53)

ist vor dem Hintergrund, dass das UNHS in Deutschland prinzipiell möglich ist, besonders wichtig, weil damit auf regionale Screening-Zentralen als materielle Voraussetzung hingewiesen wird, die in medizinischen Einrichtungen nicht vorhanden sind, aber unbedingt geschaffen werden müssen.

Im Vorbericht sollte die aus den vorliegenden Studien abgeleitete erforderliche Basis für die Einführung des UNHS in Deutschland herausgestellt werden.

in England und Wales ... Abläufe und Details des Programms durch zentral definierte Qualitätsstandards und eine umfangreiche Dokumentation von strengen Qualitätsindikatoren bestimmt.... Relevante Daten der teilnehmenden Kinder werden in einer gemeinsamen zentralen Datenbank erfasst, so dass regelmäßig Evaluationen des Programms möglich sind. (S. 110)

Qualitätsstandards sind auch in Deutschland gesetzt worden (s. Empfehlungen der IKNHS, im Vorbericht zitiert). An der Aktualisierung und Anpassung an heutige Bedingungen arbeiten die Gruppen, die sich für das flächendeckende Screening in Deutschland einsetzen („Tracking-Gruppe“ der Phoniater und Pädaudiologen, „Aktion Frühkindliches Hören“, DGPP).

Greifswald, 30.10.06



Prof. Dr. med. Tadeus Nawka  
Sprecher für den Bereich Medizin  
in der Initiative „Aktion Frühkindliches Hören“

**F.10: Stellungnahme von Frau Professor Dr. Katrin Neumann**



Auftragsnummer.:	S05/01
Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen	

...

Formblatt zur schriftlichen Stellungnahme zum Vorbericht

Name, Vorname, Titel und Funktion des/der Stellungnehmenden
1. Prof. Dr. med. Katrin Neumann
2.
3.

Kontakt Daten
Name: Neumann Katrin Institution: Abt. Pädaudiologie in der Klinik f. Neuro- Prie und Pädaudiologie, Universitätsklinikum Anschrift: Frankfurt, Theodor-Stern-Kai 7 Haus 7 A Tel./Fax-Nr.: 60590 Frankfurt am Main 069-6301 5775 / 069-6301 5002 E-Mail-Adresse: Katrin.Neumann@em.uni-frankfurt.de

Bitte strukturieren Sie Ihre Stellungnahme wie folgt:
1. Im Vorbericht fehlende Originalstudien
2. Anmerkungen zu Bewertungen von Originalstudien im Vorbericht
3. Anmerkungen zur projektspezifischen Methodik (bei Änderungsvorschlägen einschließlich Begründung unter Angabe entsprechender wissenschaftlicher Belege)



Auftragsnummer.:	S05/01
<b>Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen</b>	

Substantielle Stellungnahmen, die der Form genügen und rechtzeitig eingereicht werden, finden Berücksichtigung. Anhand folgender Checkliste können Sie prüfen, ob Ihre Stellungnahme die formalen Kriterien erfüllt. Bitte beachten Sie darüber hinaus die Hinweise im „Leitfaden zum Stellungnahmeverfahren zu Vorberichten des Instituts“.

Der Umfang der Stellungnahme umfasst maximal **5 DIN-A4-Seiten**.

Der Umfang ggf. beigefügter Anhänge zur Stellungnahme umfasst maximal **10 DIN-A4-Seiten**.  *wobei hoffentlich nur die Stellungnahme gemeint ist - Formblätter*  
*und nicht noch die Formblätter*

Für alle Zitate sind **Originalpublikationen (Volltext)** beigelegt.  *beifalls e-mail-Attachments*

Die Stellungnahme ist von **allen Stellungnehmenden** unterschrieben.

Das **Formblatt zur Darlegung potenzieller Interessenskonflikte** liegt für **alle Stellungnehmenden** einzeln ausgefüllt vor.

(Anm.: Dies gilt auch für Stellungnahmen von Institutionen / Gesellschaften. Die Abgabe dieses Formblatts ist für die Teilnahme an der ggf. stattfindenden wissenschaftlichen Erörterung der schriftlichen Stellungnahmen zwingend erforderlich)

Mir / uns ist bekannt, dass alle substantiellen Stellungnahmen im Rahmen des Abschlussberichts im Internet veröffentlicht werden können. Einer solchen Veröffentlichung stimme ich / stimmen wir mit meiner / unseren Unterschrift(en) ausdrücklich zu. Den „Leitfaden zum Stellungnahmeverfahren zu Vorberichten des Instituts“ habe ich / haben wir zur Kenntnis genommen.

Frankfurt, 31. 10. 2006  
Ort/Datum

K. Neumann  
Unterschrift 1

\_\_\_\_\_  
Unterschrift 2

\_\_\_\_\_  
Unterschrift 3

### 1. Im Vorbericht fehlende Originalstudien

Bewertung der Studien von Diller (2006 a und b): Nicht berücksichtigt wurde eine deutsche Studie von Diller (2006a, Attachment 1), die die Reduktion bildungsrelevanter Beeinträchtigungen früh mit Cochlea-Implantat versorgter Kinder gegenüber später versorgten nachweist.

Zitat in der dem IQWiG vorliegenden Arbeit von Neumann et al. (2006): „56 % of Hessian children treated with a cochlear implant between the ages of three to six years do not receive regular schooling but need special education for hearing impaired children, but only 24 % of the children treated before age three require special education [4].“

- [4] Diller G (2006) Auditive Kommunikationsstörungen im Kindes- und Erwachsenenalter unter besonderer Berücksichtigung von Cochlear Implants; In: Böhme G (Hrsg) Sprach-, Sprech-, Stimm- und Schluckstörungen. München, Urban Fischer, Band 2, pp. 233-252.

Ein weiterer Buchbeitrag von Diller (2006 b, Attachment 2) sollte ebenfalls unbedingt Berücksichtigung finden, da er ebenfalls die Abhängigkeit des Beschulungsmodus (und damit der bildungsrelevanten Entwicklung) vom Therapiealter hochgradig hörgestörter Kinder aufzeigt. Der Autor stellt eine aktuelle Auswertung zu Förderorten von 251 Kindern mit Cochlea-Implantat (CI) vor (Kinder ohne Zusatzbehinderung und fremder Muttersprache) und zeigte, „dass allein in Abhängigkeit zum Implantationsalter sich eine Verschiebung dahin ergibt, dass jüngere Kinder mit CI eine wesentlich bessere Chance haben am Unterricht in Regelschulen teilzunehmen. Der Anteil fällt von 60% bei spätimplantierten > 5,11 Jahren auf 30% bei Kindern, die im Alter zwischen 0 und 2, 11 Jahren implantiert wurden.“

- Diller G (2006): Konzeptentwicklung in der Hörgeschädigtenpädagogik und deren Realität heute. Lenarz, T. (Hrsg.): The first 20 Years of Cochlear Implantation in Hannover. From the History to the Future of Hearing Restoration. Stuttgart, Thieme Verlag (in Druck)

Nicht berücksichtigt wurde bislang auch die als Originalarbeit angefügte Arbeit, in der ebenfalls die negative Korrelation zwischen Versorgungsalter und Sprachentwicklung nachgewiesen wird:

- Svirsky MA, Teoh SW, Neuburger H (2004) Development of language and speech perception in congenitally, profoundly deaf children as a function of age at cochlear implantation. *Audiol Neurootol.* 9:224-233.

Um Gründe auszuräumen, die zum Ausschluss der Arbeit von Neumann et al. (2006) aus der Bewertung geführt haben, wird zudem vorgeschlagen, folgende Originalarbeiten einzubeziehen, die per e-mail gesendet werden:

- Neumann K (2002) Universelles Neugeborenen-Hörscreening: Das Hessische Modell. Hörbericht, Geers-Stiftung, 1-14, 2002.
- Neumann K, Berger R, Euler HA, Ahr A, Gall V. Neugeborenen-Hörscreening-Verfahren mit frühen akustisch evozierten Potentialen. *Zeitschrift für Audiologie*, 43, 10-21, 2004.
- Neumann K, Biecker EM, Gall V (2003) OAE-AABR-Kombinations-Hörscreening-Verfahren. DGA 6. Jahrestagung, Würzburg, 26.-29. März 2003, Tagungs-CD ISBN 3-9809869-2-6.

### 2. Anmerkungen zu Bewertungen von Originalstudien im Vorbericht

a) Bewertung der Studie der hessischen Arbeitsgruppe (Neumann et al., *Folia phoniatr logop.* 2006;58: (DOI:10.1159/000095004); Originalarbeit in getrennter e-mail heute an das IQWiG gesendet = Druckfahnen, endgültiger Artikel enthält noch einige wenige Korrekturen): Es liegt m. E. kein Grund vor, die o. g. Studie für den Hauptbericht des IQWiG nicht mit zu berücksichtigen.

Vorbemerkungen zur Verfahrensweise des IQWIG: Diese Arbeit ist erstellt worden, nachdem im Oktober 2005 der Berichtsplan des IQWIG zum Neugeborenen-Hörscreening-Projekt erschienen war. Ihr einziges Ziel war es, eine Grundlage für eine Bewertung der Finanzierungswürdigkeit eines universellen Neugeborenen-Hörscreenings durch die gesetzlichen Krankenkassen anhand von in einem Bundesland (Hessen) aktuell gewonnenen Daten zu liefern. Daher ist sie komplett auf die Anforderungen des Berichtsplans zugeschnitten worden. Zwischen dem Zeitpunkt, als mir die Veröffentlichung des Berichtsplans zur Kenntnis kam und dem geplanten Abschluss der Materialsammlung des IQWIG für den Vorbericht lagen nur zwei Monate. In dieser Zeit mussten die Studienplanung erstellt, die Daten gesammelt und analysiert und eine Publikation geschrieben werden, die von einem Journal angenommen sein sollte, nachdem sie einem Peer-review-Verfahren unterzogen worden war. Die Deadline, die mir Mitarbeiter des IQWIG für all dies mitteilten, richtete sich nach der avisierten Veröffentlichung des Vorberichtes, die eigentlich für Ende März vorgesehen war und dann auf Mitte bis Ende April verschoben wurde. Für berücksichtigungsfähige Arbeiten wie unsere wurde sie auf den 3. April 2006 festgesetzt und war von Seiten des IQWIG um keinen Tag verlängerbar. Der daraus für uns resultierende Zeitdruck hat sämtlichen Mitarbeitern meiner Abteilung einen enormen persönlichen Einsatz und Mehrarbeitszeit abverlangt. Das hat zwar nicht das IQWIG zu verantworten, aber angesichts dessen muss es zumindest als unverantwortlicher Umgang mit der Zeit anderer erachtet werden, wenn der Vorbericht des IQWIG erst mehr als ein halbes Jahr verspätet veröffentlicht wird. Wäre und dies bekannt gewesen, hätte die Zeit gereicht, noch mehr Daten einzubeziehen, einige Analysen umfanglicher zu gestalten, und den Artikel in einem höher rangierendem Journal zu publizieren.

Wir waren außerordentlich darauf bedacht, keine wesentlichen Punkte des Berichtsplans unberücksichtigt zu lassen und keine Formfehler zu begehen. Deshalb habe ich mich mit den verantwortlichen Mitarbeitern des IQWIG eng abgestimmt, was an einer umfangreichen e-mail-Korrespondenz belegbar ist. Mehrfach wurden längere (etwa einstündige) terminierte Telefonate geführt, einerseits im Vorfeld, aus meiner Sicht, um inhaltliche und Formfehler möglichst zu vermeiden, andererseits, nachdem die Arbeit von den IQWIG-Verantwortlichen gelesen worden war. Trotz dieser engen Abstimmung im Entstehungsprozess der Arbeit, wurde sie in die Bewertung nicht einbezogen, was sich bei der mit dem IQWIG geführten Kommunikation in keiner Weise andeutete. Es stellt sich die Frage, ob a priori kein positiveres Fazit als das abgegebene als Basis zur Finanzierung des Hörscreenings vorgesehen war, wenn auch derart abgestimmte Arbeiten nicht berücksichtigt werden und Hinweise zur Erlangung der Berücksichtigungsfähigkeit nicht gegeben werden. Ein Nachfragen von Seiten des IQWIG im Falle fehlender Angaben wäre wünschenswert gewesen.

Inhaltliches zur Studie: Die Studie zum „Modellprojekt“ Hessen wurde, ebenso wie andere deutsche Modellprojekte nicht in die Bewertung einbezogen. Zunächst ist die Bezeichnung „Modellprojekt“ tendenziös und nicht zutreffend. Wenn im Bezugsjahr 2005 49 von 84 Kliniken eines Bundeslandes in ein Netzwerk eingebunden waren, in dem systematisch qualitätsgesichert gescreent und täglich aus jeder der screenenden Kliniken eine elektronische Datenübertragung an ein Screening-Zentrum erfolgt, in dem ein Tracking-Team mit mehreren Mitarbeitern ebenfalls täglich eine schriftliche und telefonische Nachverfolgung der testauffälligen Kinder vornimmt bis hin zur endgültigen Versorgung der hörgestörten Kinder und darüber hinaus, kann von einem Modellprojekt keine Rede mehr sein. Ähnliches gilt ganz bestimmt für Bundesländer wie Hamburg und Schleswig-Holstein.

Als Ablehnungsgrund wurde E3 angegeben. E3 meint das Fehlen von Angaben zu diagnostischen Gütekriterien und / oder Vorhersagewerten, beziehungsweise Angaben, aus denen eine Ableitung von Gütekriterien erfolgen kann. Für die hessische Studie wurde speziell angegeben, dass „kein direkter Vergleich in Bezug auf die patientenrelevanten



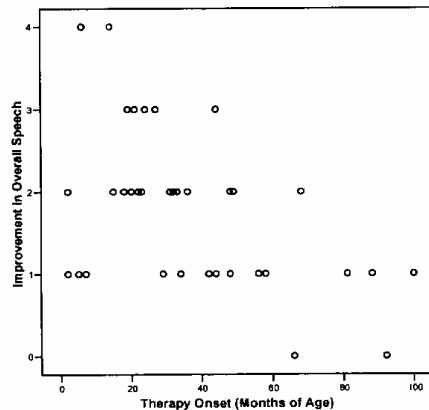
Zielgrößen zwischen Screeninggruppe und Gruppe ohne Screening erfolgte“. Als derartige Zielgrößen sind unter 4.1.3 unter anderem definiert: Reduktion von Sprachentwicklungsbeeinträchtigungen, Reduktion von psychosozialen Beeinträchtigungen, Reduktion emotionaler Beeinträchtigungen, Reduktion kognitiver und bildungsrelevanter Beeinträchtigungen.

Nun haben wir genau diese Aspekte berücksichtigt, was übrigens sogar den aufwendigsten Teil der Studie ausmachte. Zwar gibt es für die gescreenten Kinder noch keine längsschnittlichen Sprachentwicklungs-, sozialen, emotionalen und kognitiven und bildungsrelevanten Entwicklungsdaten, und es wäre auch ethisch unhaltbar, abzuwarten, bis solche vorliegen. Dafür kann aber ein einfacher Analogieschluss aus den therapiezeitpunktbezogenen Entwicklungsdaten nicht oder nicht systematisch gescreenter hörgestörter Kinder die entsprechende Information liefern. Daher wurden für eine randomisiert ausgewählte Gruppe (Nicht-UNHS-Gruppe) von 98 solcher Kinder (Altersmedian 8;2 Jahre, Spanne 1;8 bis 17;2 Jahre), die zwischen 1991 und 2005 in der Universitätsklinik für Phoniatrie und Pädaudiologie Frankfurt wegen einer permanenten Hörstörung behandelt wurden, neben Art, Grad und Lateralität der Hörstörung auch Diagnose- und Therapiezeitpunkt und Therapieart aufgenommen. Außerdem wurden über einen Fragebogen, der in Telefoninterviews mit den Eltern und schriftlich von Frühförderern, Therapeuten und Lehrern ausgefüllt wurde, genau die im Berichtsplan vorgegebenen Zielgrößen erfragt:

Zitat: “Non-UNHS Group: To assess developmental outcome of therapy due to auditory skills, a criterion-based, close-format questionnaire was derived from various other existing questionnaires [15-18]. It considers speech/language (11 items), emotional (2 items), psychosocial (5 items), and cognitive/education-relevant development (2 items). For ease of understanding by parents, the response format of each item was traditional German school grades 1 (perfect) to 5 (very bad), with respect to the situation before therapeutic intervention and at present. The parents were questioned verbally by telephone.”

Die Ergebnisse finden sich in Tab. 3 der Arbeit. Diesen zufolge korreliert nicht nur die Sprachentwicklung, sondern auch die soziale Entwicklung negativ mit dem Therapiezeitpunkt. Beispielhaft ein Scatterplot zu den Sprachentwicklungsdaten aus der Arbeit. Wir bitten um Klarstellung, welche fehlenden Zielgrößen zum Ausschluss der Arbeit geführt haben.

Figure 2: Improvement in overall speech and language related to the age of therapy onset



Um Ablehnungsgrund E3 weiter auszuräumen wird zudem auf die erhobenen Gütekriterien der Screening-Studie hingewiesen.

Zitat: "Test duration; child age at screening, at follow-up onset, at diagnosis, and at therapy onset; PASS rate (proportion of negatively screened children); REFER rate (proportion of positively screened children); number of children detected with a hearing loss; lost-to-follow-up rate; positive and negative predictive value; sensitivity, specificity, likelihood ratio, Youden index, efficiency, and undesired side effects of the screening were evaluated for the UNHS group. Additionally, a cost-efficiency analysis was made."

Weiterhin ist im Vorbericht aufgeführt, dass die Definition eines auffälligen Befundes unklar geblieben sei. Eine mindestens einohrige Auffälligkeit für alleinige TEOAE-Messungen oder für eine AABR-Messung im TEOAE-AABR-Kombinations- oder im alleinigen AABR-Screening wurde als auffällig erachtet. PASS- und REFER-Kriterien und Detektionsschwellen sind im Methodenteil ausführlich erläutert. Zudem wurde im Vorbericht erwähnt, dass in der hessischen Studie keine der endgültigen Diagnostik vorgeschaltete Bestätigunguntersuchung erwähnt worden sei. Eine solche Untersuchung wird in Form einer Screening-Sprechstunde in den phoniatisch-pädaudiologischen Universitätskliniken durchgeführt. Der Goldstandard der endgültigen Diagnostik sei vage geblieben. Antwort: frequenzspezifische und Click-ABR. Es sei nicht ersichtlich, ob die Erfassungsrate nur die einbezogenen Kliniken meinte oder die Region. Letzteres ist der Fall. Zu all diesen Aspekten wurde in Vorarbeiten Stellung genommen, z. B. in Neumann (2002; Arbeit wird Ihnen per e-mail gesendet).

**Wären die unter 1. und 2. beispielhaft genannten Studien berücksichtigt worden, hätte das IQWIG nicht das Fazit des Vorberichts ziehen dürfen, dass patientenrelevante Größen wie soziale und bildungsrelevante nicht ausreichend untersucht worden seien.**

### **3. Anmerkungen zur projektspezifischen Methodik:**

Für eine Bestimmung der Sensitivität des Hörscreenings wurde lediglich die Wessex-Studie heran gezogen. Ihr zufolge hatten die Screening-Untersuchungen bei Neugeborenen nur in 71 % die Kinder entdeckt, bei denen im Alter zwischen sieben und neun Jahren eine angeborene Hörstörung vorlag. Ob es sich dabei tatsächlich um angeborene Hörstörungen handelt, kann m. E. allerdings schon deshalb nicht retrospektiv entschieden werden, da einerseits der Großteil der (m. E. fraglich!) übersehenen Hörstörungen (78 %) aus einer Nichtteilnahme am Screening resultierte, andererseits nur der Status der sieben- bis neun-jährigen Kinder mit dem bei Hörscreening und 8 Monate später verglichen wurde, wobei postnatal erworbene Hörstörungen ausgeschlossen worden seien. Wie will man die ausschließen, wenn man lediglich drei Zeitpunkte auf einem Zeitstrahl betrachtet?

Ich hatte dem IQWIG explizit die Frage gestellt, ob in der Hessen-Studie nur über die interne Sensitivität der Studie berichtet werden sollte oder auch über eine externe Sensitivität, in die beispielsweise die Zahl der nicht gescreenten Kinder eingehen muss. Man hielt Ersteres für ausreichend, führt aber für die Wessex-Studie nun einen Parameter der externen Sensitivität an.

Die Bestimmung der Sensitivität eines Neugeborenen-Hörscreening-Verfahrens kann entweder aus einem Vergleich aller Screening-Ergebnisse mit einem Referenzverfahren gewonnen werden, was nicht praktikabel ist. Oder sie kann aus einer Kohorten-Studie gewonnen werden, die davon ausgeht, dass hörgestörte Kinder, die im Screening nicht auffällig sind, zu einem späteren Zeitpunkt als solche erkannt werden. Daher müssten große

Kohorten gescreenter Kinder einige Jahre nach dem Screening untersucht werden. Bei einer Prävalenz von etwa 2 / 1000 müssen im Durchschnitt 500 Kinder untersucht werden, um ein hörgeschädigtes zu finden. Geht man von 99 % Sensitivität aus, so müssten etwa 50.000 gescreente Kinder nachverfolgt werden, um ein im Screening „falsch unauffälliges“ zu finden. Ein solches Vorgehen birgt neben den unrealistisch großen Untersuchungspopulationen aber die Unsicherheit, dass sich 10 bis 30 % aller kindlichen sensorineuralen Hörstörungen progredient entwickeln und zum Zeitpunkt der Geburt noch gar nicht vorhanden sind. Zudem wurde ein Verschwinden zunächst vorhandener otoakustischer Emissionen und akustisch evozierte Potenziale bei Kindern mit Risikofaktoren in der Perinatalperiode beobachtet. Somit sind retrospektive Kohortenstudien nur eingeschränkt für Sensitivitätsbestimmungen geeignet.

Ein alternatives Vorgehen besteht darin, Kinder mit bekannter Schwerhörigkeit dem Screening-Test zu unterziehen. Das birgt zwar den Nachteil, dass die Untersucher vor dem Screening nicht frei von Kenntnis des Untersuchungsergebnisses sind, was einen gewissen Einfluss auf die Durchführung der Untersuchung hat, liefert aber letztlich noch das der Realität am nächsten kommende Ergebnis.

Einer solchen Untersuchung wurden im Vorfeld der Studie mit dem in Hessen präferierten Gerät Echo-Screen TA<sup>®</sup> 132 bekannt schwerhörige Ohren unterzogen, wobei an allen Ohren TEOAE-Messungen und an 94 Ohren AABR-Messung durchgeführt wurden (Neumann et al. 2003). Keines der untersuchten Ohren passierte das Screening zu Unrecht, was einer internen Sensitivität von 100 % entsprach. Diese wurde in der Studie Neumann et al. (2006) zugrunde gelegt und entsprechend zurückhaltend diskutiert (s. folgende Passagen):

Zitat: "The sensitivity of a UNHS can be calculated by two methods. (1) A retrospective search for false negative cases in a screened cohort, large enough to ensure acceptable confidence interval with only 1 to 2 permanent hearing impairments per 1000 children: Such a retrospective search, however, is biased because several infant hearing disorders develop late or progressively, or fluctuate and may not be present during the screening [9]. (2) The examination of children previously diagnosed as hearing impaired with the screening device. Biases are here that the examiner is informed about the hearing impairment and hence is not free from expectations, and that the examination is not performed under screening conditions. However, compared to retrospective search this bias is considered to be small and would anyhow reduce the probability of false PASS. Because no reference examination is feasible for the many PASS cases, the procedure to screen cases already diagnosed as positive was used here. This sensitivity calculation seems to be sufficiently valid, considering available options."

Aus diesen Passagen und den Ergebnissen der Wessex-Studie sollte klar werden, dass für die Bestimmung der internen (studien- und verfahrensbezogenen) Sensitivität die Untersuchung bekannt schwerhöriger Populationen von Kindern mit der verfügbaren Screening-Technik den kleineren Fehler verglichen mit einer Kohorten-Studie liefert, in der ein Anteil nicht gescreenter Kinder und ein Anteil von Kindern mit progredientem oder fluktuierendem Hörverlust berücksichtigt werden muss. Keinesfalls aber ist die Interpretation des IQWIG korrekt, die Hessen-Studie habe eine 100% Sensitivität angenommen, weil sie davon ausging, dass Kinder mit unauffälligen Screening-Ergebnissen auch normal hören. Bezugspunkt waren nicht die Screening-Ergebnisse, sondern die zuvor mit dem in Hessen angewendeten Verfahren untersuchten 132 schwerhörige Ohren, die kein fälschliches PASS geliefert hatten.

**F.11: Stellungnahme von Frau Dr. Renate Pfeifer und Frau Dr. Simone Wejda,  
Patientenvertreterinnen**



Auftragsnummer.:	S05/01
<b>Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen</b>	

EINGEGANGEN 07. Nov. 2006

Formblatt zur schriftlichen Stellungnahme zum Vorbericht

Name, Vorname; Titel und Funktion des/der Stellungnehmenden
1. Wejda Simone, Patientenvertreterin
2. Pfeifer Renate, Patientenvertreterin
3.

Kontaktdaten
Name: Simone Wejda
Institution:
Anschrift: Am Pfad 1d, 97297 Waldbüttelbrunn
Tel./Fax-Nr.: Tel: 0931/4676764, Fax: 0931/4676765
E-Mail-Adresse: wejda@ascor.de

Bitte strukturieren Sie Ihre Stellungnahme wie folgt
1. Im Vorbericht fehlende Originalstudien
2. Anmerkungen zu Bewertungen von Originalstudien im Vorbericht
3. Anmerkungen zur projektspezifischen Methodik (bei Änderungsvorschlägen einschließlich Begründung unter Angabe entsprechender wissenschaftlicher Belege)

Fortsetzung Stellungnahme Frau Dr. Renate Pfeifer und Frau Dr. Simone Wejda,  
Patientenvertreterinnen



Auftragsnummer.:	S05/01
<b>Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen</b>	

Substanzielle Stellungnahmen, die der Form genügen und rechtzeitig eingereicht werden, finden Berücksichtigung. Anhand folgender Checkliste können Sie prüfen, ob Ihre Stellungnahme die formalen Kriterien erfüllt. Bitte beachten Sie darüber hinaus die Hinweise im „Leitfaden zum Stellungnahmeverfahren zu Vorberichten des Instituts“.

- Der Umfang der Stellungnahme umfasst maximal **5 DIN-A4-Seiten**.
  - Der Umfang ggf. beigefügter Anhänge zur Stellungnahme umfasst maximal **10 DIN-A4-Seiten**.
  - Für alle Zitate sind **Originalpublikationen (Volltext)** beigelegt.
  - Die Stellungnahme ist **von allen Stellungnehmenden** unterschrieben.
  - Das **Formblatt zur Darlegung potenzieller Interessenskonflikte** liegt **für alle Stellungnehmenden** einzeln ausgefüllt vor.
- (Anm.: Dies gilt auch für Stellungnahmen von Institutionen / Gesellschaften. Die Abgabe dieses Formblatts ist für die Teilnahme an der ggf. stattfindenden wissenschaftlichen Erörterung der schriftlichen Stellungnahmen zwingend erforderlich)

Mir / uns ist bekannt, dass alle substanziellen Stellungnahmen im Rahmen des Abschlussberichts im Internet veröffentlicht werden können. Einer solchen Veröffentlichung stimme ich / stimmen wir mit meiner / unseren Unterschrift(en) ausdrücklich zu. Den „Leitfaden zum Stellungnahmeverfahren zu Vorberichten des Instituts“ habe ich / haben wir zur Kenntnis genommen.

Waldkittelbraun 31.10.06  
Ort/Datum

Simone Wejda  
Unterschrift 1

Renate Pfeifer  
Unterschrift 2

\_\_\_\_\_  
Unterschrift 3

Fortsetzung Stellungnahme Frau Dr. Renate Pfeifer und Frau Dr. Simone Wejda,  
Patientenvertreterinnen

*Patientenvertreterinnen der TG Kinder-Richtlinien des Unterausschusses Prävention, G-BA*

Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen  
- Stellungnahme zum Vorbericht S05/01 -  
Prof. Dr. med. Peter T. Sawicki  
Dillenburger Str. 27  
51105 Köln

EINGEGANGEN 07. Nov. 2006

31.10.2006

**Stellungnahme der Patientenvertreter zum Vorbericht S05/01  
„Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen“,  
Stand 14.10.2006**

Im Mittelpunkt der Bewertung des Universellen Neugeborenenhörscreenings (UNHS) steht Nutzen, Notwendigkeit und Wirtschaftlichkeit des UNHS. Bei der Auswertung der wissenschaftlichen Unterlagen durch das IQWiG ergeben sich Hinweise auf positive Wirkungen eines UNHS sowohl für die zwei identifizierten Screeningstudien als auch die vier einbezogenen Behandlungsstudien. „Die Chancen auf eine normale Sprachentwicklung erscheinen für gescreente Kinder höher. Dieser Effekt ist mit einer Vorverlegung des Diagnosezeitpunktes assoziiert.“

Der Vorbericht des IQWiG zeigt trotz insgesamt positiver Gesamtbewertung eines UNHS hinsichtlich der Methodik der Verfahrensbewertung (Informationsgewinnung, -auswahl und -bewertung) Mängel. Hinsichtlich der Aussagekraft für die Beratung der Themengruppe, bestehen noch offene Fragen um eine vollständige Feststellungen zum Nutzen, zur Notwendigkeit und Wirtschaftlichkeit eines UNHS treffen und Beschlussvorschläge für den Unterausschuss vorlegen zu können.

Mit Hilfe einer systematischen Literaturrecherche wurden lediglich 15 Publikationen (2 Screening-Studien, 4 Behandlungsstudien, 9 Diagnosestudien) zum UNHS identifiziert. Im Bericht zum UNHS fehlen zahlreiche Originalstudien, das Konsensuspapier der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie: „Phoniatriisch-pädaudiologischer Konsensus zu einem universellen Neugeborenen-Hörscreening in Deutschland“, sämtliche Ergebnisstudien bundesdeutscher „Modellprojekte“ sowie aktuelle Daten des Deutschen Zentralregisters für kindliche Hörstörungen.

Im IQWiG-Bericht heißt es: „Da Vorrecherchen erkennen ließen, dass RCT in der Vergangenheit zur Frage des Nutzens eines Neugeborenenhörscreenings nicht durchgeführt wurden, sollten auch nicht randomisierte Screeningstudien sowie kontrollierte Kohortensudien miteinbezogen werden.“ Die gesamte Bewertung des UNHS stellt eine nicht unerhebliche methodische und logistische Herausforderung dar, die nicht erfüllt werden konnte.

Fortsetzung Stellungnahme Frau Dr. Renate Pfeifer und Frau Dr. Simone Wejda,  
Patientenvertreterinnen

*Patientenvertreterinnen der TG Kinder-Richtlinien des Unterausschusses Prävention, G-BA*

Mangels zu hoch formulierter Einschlusskriterien (E3) sind keine validen Nachweise hinsichtlich medizinisch relevanter Parameter des UNHS möglich gewesen. 120 Studien wurden mit dem Ausschlussgrund E3 zur weiteren Bewertung abgelehnt. Die Messung der Zielgrößen

- Besserung beziehungsweise Erhalt der krankheitsspezifischen Lebensqualität
- Besserung beziehungsweise Erhalt des Hörvermögens
- Reduktion der Sprachentwicklungsbeeinträchtigungen
- Reduktion von psychosozialen Beeinträchtigungen
- Reduktion emotionaler Beeinträchtigung
- Reduktion kognitiver und bildungsrelevanter Beeinträchtigungen
- Reduktion unerwünschter „Screening-/Diagnose-Nebenwirkungen“ durch falsch positive/negative Testergebnisse
- Reduktion unerwünschter Behandlungsfolgen

sind für praxisrelevante Studien im Bereich UNHS jedoch nicht erfüllbar.

Bei der Bewertung der Screenings- und Behandlungsstudien sollte die Themengruppe eine Entscheidung darüber treffen, ob auf die / einzelne Einschlusskriterien E3 verzichtet werden kann, um sicherzustellen, dass der Fragestellung des Unterausschusses, die sich aus den gesetzlichen Vorgaben des § 138 des SGB V ergibt: „Erfüllt das UNHS die gesetzlich vorgegebenen Kriterien, sodass ein UNHS als vertragsärztliche Leistung zu Lasten der Krankenkassen erbracht werden sollte?“ Rechnung getragen werden kann. Ein- und Ausschlusskriterien der Studien nach den Evidenzstufen und die Bewertung der Ergebnisse der einzelnen Publikationen sollten in der Themengruppe diskutiert werden.

Methodische Mängel zeigen sich in der Bewertung der Studien hinsichtlich des praxisrelevanten Diagnoseablaufs. Unberücksichtigt blieb in der Bewertung die fachärztliche, pädaudiologische Diagnostik. Sie stellt die dritte Stufe der Diagnostik dar. Der Unterschied „Kinder/Ohren“ erklärt sich durch in den Anfängen des NHS praktizierte einohrige Screening, das für nicht sachgerecht angesehen wurde. Dadurch ergibt sich die relativ hohe Quote von ca. 10 % unilateraler, aber auch behandlungspflichtiger Hörstörungen.

Die Themengruppe muss sich angesichts der besonderen Schwierigkeiten der Auswahl und Bewertung der Studien bewusst sein und aus diesem Grund die methodischen und inhaltlichen Anforderungen an Studien, die im Prüfverfahren berücksichtigt werden sollten, entsprechend anpassen.

Unbeantwortet hinsichtlich der gesetzlichen Grundlagen gemäß § 135 Abs. 1 SGB V blieben Fragen zur notwendigen Qualifikation der Ärzte, Anforderungen an Maßnahmen der Qualitätssicherung, um eine sachgerechte Anwendung der Methode zu sichern, und die erforderlichen Aufzeichnungen über die ärztliche Behandlung.

Fortsetzung Stellungnahme Frau Dr. Renate Pfeifer und Frau Dr. Simone Wejda,  
Patientenvertreterinnen

*Patientenvertreterinnen der TG Kinder-Richtlinien des Unterausschusses Prävention, G-BA*

Keine Aussagen enthält der Bericht zur Überprüfung des Kriteriums in § 25 Abs. 3 Nr. 4 SGB V, ob genügend Ärzte und Einrichtungen vorhanden sind, um die aufgefundenen Verdachtsfälle eingehend zu diagnostizieren und zu behandeln. Eine Bewertung erfolgt insbesondere auf der Basis von Unterlagen zur

- a) Häufigkeit der abzuklärenden Fälle,
- b) Häufigkeit der zu behandelnden Fälle,
- c) Zahl und Qualifikation der Leistungserbringer (insbesondere Register, wie z. B. Bundesarztregister, Krankenhausadressbuch, Landeskrankenhauspläne der Länder, Register anderer, spezifischer Leistungserbringer wie z. B. Pädaudiologie/Phonatrie),
- d) notwendigen Organisation der gesamten Screeningkette, einschließlich der Behandlung, und
- e) Struktur der Behandlung.

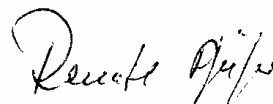
Ebenso erfolgt keine Einschätzung der Wirtschaftlichkeit i. S. d. § 12 Abs. 1 Satz 1 SGB V auf der Basis von Unterlagen zu

- a) Kosten pro entdecktem Fall,
- b) Kosten pro Verhinderung einer Erkrankung, einer Behinderung und eines Todes,
- d) Kosten und Einsparung der aus der Früherkennung resultierenden Therapie,
- e) Kosten-Nutzen-Abwägung in Bezug auf den einzelnen Patienten oder Versicherten,
- f) Kosten-Nutzen-Abwägung in Bezug auf die Gesamtheit der Versicherten, auch Folgekosten-Abschätzung und
- g) Kosten-Nutzen-Abwägung im Vergleich zu anderen Maßnahmen.



Wejda Simone

Patientenvertreterinnen in der TG Kinder-Richtlinien des Unterausschusses Prävention



Renate Pfeifer



## F.12: Stellungnahme des Fördervereins Lautsprachlich Kommunizierender Hörgeschädigter Deutschland e.V.



Auftragsnummer.:	S05/01
<b>Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen</b>	

Eingangsbogen
---------------

### Formblatt zur schriftlichen Stellungnahme zum Vorbericht

Name, Vorname; Titel und Funktion des/der Stellungnehmenden	
1.	Pietsch, Markus stv. Vorsitzender Förderverein LKHD e.V. - Lautsprachlich Kommunizierende Hörgeschädigte Deutschland -
2.	
3.	

Kontaktdaten	
<b>Name:</b>	Pietsch, Markus
<b>Institution:</b>	stv. Vorsitzender Förderverein LKHD e.V. - Lautsprachlich Kommunizierende Hörgeschädigte Deutschland -
<b>Anschrift:</b>	Josef-v.-Hirsch Str. 57, 82152 Planegg
<b>Tel./Fax-Nr.:</b>	Tel: 089-8596826, 0173-9300534 Fax: 012120-211485
<b>E-Mail-Adresse:</b>	Email: m.pietsch@lkh.de

Bitte strukturieren Sie Ihre Stellungnahme wie folgt	
1.	Im Vorbericht fehlende Originalstudien
2.	Anmerkungen zu Bewertungen von Originalstudien im Vorbericht
3.	Anmerkungen zur projektspezifischen Methodik (bei Änderungsvorschlägen einschließlich Begründung unter Angabe entsprechender wissenschaftlicher Belege)



Auftragsnummer.:	S05/01
<b>Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen</b>	

Substantielle Stellungnahmen, die der Form genügen und rechtzeitig eingereicht werden, finden Berücksichtigung. Anhand folgender Checkliste können Sie prüfen, ob Ihre Stellungnahme die formalen Kriterien erfüllt. Bitte beachten Sie darüber hinaus die Hinweise im „Leitfaden zum Stellungnahmeverfahren zu Vorberichten des Instituts“.

Der Umfang der Stellungnahme umfasst maximal **5 DIN-A4-Seiten**.

Der Umfang ggf. beigefügter Anhänge zur Stellungnahme umfasst maximal **10 DIN-A4-Seiten**.

Für alle Zitate sind **Originalpublikationen (Volltext)** beigelegt.

Die Stellungnahme ist **von allen Stellungnehmenden** unterschrieben.

Das **Formblatt zur Darlegung potenzieller Interessenskonflikte** liegt für **alle Stellungnehmenden** einzeln ausgefüllt vor.

(Anm.: Dies gilt auch für Stellungnahmen von Institutionen / Gesellschaften. Die Abgabe dieses Formblatts ist für die Teilnahme an der ggf. stattfindenden wissenschaftlichen Erörterung der schriftlichen Stellungnahmen zwingend erforderlich)

Mir / uns ist bekannt, dass alle substantiellen Stellungnahmen im Rahmen des Abschlussberichts im Internet veröffentlicht werden können. Einer solchen Veröffentlichung stimme ich / stimmen wir mit meiner / unseren Unterschrift(en) ausdrücklich zu. Den „Leitfaden zum Stellungnahmeverfahren zu Vorberichten des Instituts“ habe ich / haben wir zur Kenntnis genommen.

München, 31.10.2006

gez. Markus Pietsch, im Namen des LKHD e.V.

\_\_\_\_\_  
Ort/Datum

\_\_\_\_\_  
Unterschrift 1

\_\_\_\_\_  
Unterschrift 2

\_\_\_\_\_  
Unterschrift 3

Fortsetzung Stellungnahme Förderverein Lautsprachlich Kommunizierende Hörgeschädigte Deutschland e.V.



Lautsprachlich  
Kommunizierende  
Hörgeschädigte  
Deutschland –  
LKHD e.V.

**Markus Pietsch**  
**stv. Vorsitzender LKHD e.V.**

**Markus Pietsch, LKHD e.V., Josef-v.-Hirsch Str. 57, 82152 Planegg**

Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im  
Gesundheitswesen  
- Stellungnahme zum Vorbericht S05/01 -  
Prof. Dr. med. Peter T. Sawicki  
Dillenburger Str. 27

Josef-v.-Hirsch Str. 57  
D - 82152 Planegg

Tel: (0049) - 089 - 859 68 26  
Fax: (0049) - 089 - 85 66 20 27

E-mail: m.pietsch@lkhd.de  
Internet: www.lkhd.de

**51105 Köln**

**Stellungnahme des Fördervereins LKHD e.V.**  
**– Lautsprachlich Kommunizierende Hörgeschädigte Deutschland –**  
**zum Vorbericht S05/01 „Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen“**

**Vorbemerkung**

Von Geburt an gehörlose Kinder können die Lautsprache erlernen. Die erlangte Hör- und Sprachkompetenz ist hierbei umso besser, je früher die Hörschädigung entdeckt und mit Hörhilfen versorgt wird und je intensiver eine geeignete Förderung in den ersten Lebensjahren ist.

Der Förderverein LKHD e.V. - Lautsprachlich Kommunizierende Hörgeschädigte Deutschland - wurde von Betroffenen gegründet und hat sich zum Ziel gesetzt, Aufklärungsarbeit über die Möglichkeiten und die Chancen lautsprachlicher Erziehung Hörgeschädigter zu betreiben. Die Chance als Hörgeschädigter eine so gute Hör- und Sprachkompetenz zu erreichen, dass ein Leben ohne fremde Hilfe möglich ist, erscheint uns, gerade auch aus gesellschaftlicher Sicht, erstrebenswert. Der LKHD e.V., dessen Mitglieder die Vorzüge einer lautsprachlichen Erziehung selbst erfahren haben, setzt sich daher dafür ein, dass auch zukünftige Generationen hörgeschädigter Kinder diese Chance erhalten.

Die Mitglieder des LKHD e.V. haben nur aufgrund der Hartnäckigkeit und des überdurchschnittlichen intensiven Einsatzes ihrer Eltern und Therapeuten die Chance bekommen, ihr Leben selbst gestalten zu können, so dass ihnen beispielsweise eine freie Berufs- oder Studienwahl ohne Einschränkungen ermöglicht wurde. Heute stände dieser Weg für alle hörgeschädigten Kinder offen, wenn es ein flächendeckendes Neugeborenenhörscreening gäbe, das durch eine frühe Diagnose eine Hörhilfenversorgung und Förderung noch in der sensiblen Phase der Hörbahnreifung ermöglicht!

**Anmerkungen zum Vorbericht**

1. Ohne ein kontrolliertes flächendeckendes Neugeborenenhörscreening kann heute von einer „frühen“ Diagnosestellung keine Rede sein. Im Vorbericht wird hierbei von ungläubwürdigen Zahlen ausgegangen. Es wird beispielsweise für die Region München, angeblich ohne Hörscreening (im Bericht des Bayerischen Hörscreening Centrums Regensburg - <http://www.ci-centrum.de/Hoerscreening/indexhoerscreening.html>) - finden sich in der Ärzteliste eine Reihe von Einrichtungen in München), von einem Diagnosealter von 5,5 Monaten und einem Therapiebeginn

**Vorsitzender**  
Florian Pietsch  
**Stellv. Vorsitzende**  
Sarah Sittig

**Sitz des Vereins**  
München  
**Vereinsregister**  
Amtsgericht München  
VR 17041

**Sekretariat LKHD e. V.**  
Nicole Gaube  
Josef-v.-Hirsch Str. 57  
82152 Planegg  
Fax: 089-85662027  
E-Mail: [sekretariat@lkhd.de](mailto:sekretariat@lkhd.de)

**Homepage**  
[www.lkhd.de](http://www.lkhd.de)  
**Bankverbindung**  
RV-Bank Mittenberg eG  
BLZ 796 900 00  
Kto.-Nr. 300 11 55 33

Fortsetzung Stellungnahme Förderverein Lautsprachlich Kommunizierende Hörgeschädigte Deutschland e.V.



von 9,1 Monaten ausgegangen (Seite 51 f). Im letzten Memorandum der Bundesgemeinschaft finden sich Zahlen in einer ganz anderen Größenordnung mit einem Diagnosealter von 36 Monaten! Es kann davon ausgegangen werden, dass das Diagnosealter ohne Hörscreening durchweg zu positiv bewertet wird!

- > Bundesgemeinschaft der Eltern und Freunde hörgeschädigter Kinder e.V.: Früherkennung? Memorandum zur Früherkennung und Frühförderung hörgeschädigter Kinder 2004
- 2. Viele Neugeborenenhörscreening-Projekte sehen ein Erstscreening in den ersten Lebenstagen vor. Es gibt jedoch Studien, die zeigen, dass die Aussagekraft eines OAE-Screenings erst ab dem 3.-5. Lebensjahr gegeben ist. Der Zeitpunkt des Erstscreenings sollte in der Auswertung von Refer-Raten berücksichtigt werden (S.48 f). Eine deutliche Reduktion der Refer-Raten nach Erstscreening ist auch im Sinne der Vermeidung eines „indirekten Schadens“ durch einen falsch positiven Befund (S. 105 f).
- > Burdzgla I., Hellbrügge Th., Pietsch B., Pietsch P., Kevanishvili Z.: Der geeignete Zeitpunkt für das Neugeborenenhörscreening. In: Mitteilungen der Norddeutschen Gesellschaft für Otorhinolaryngologie und zervikofaziale Chirurgie, Thieme-Verlag, Stuttgart, Magdeburg 2005
- 3. Es erscheint ethisch extrem fragwürdig, im Zusammenhang mit einem Neugeborenenhörscreening von randomisierten klinischen Studien zu sprechen. Theoretisch einem Neugeborenen zu Studienzwecken ein Screening zu verweigern und damit eine späte Diagnose mit allen Folgen für die gesamte Entwicklung in Kauf zu nehmen, kann keine ernsthafte klinische Praxis sein.
- 4. Es liegt in der Sache, dass (noch) keine Studien zum langfristigen Nutzen eines Neugeborenenhörscreenings existieren. Da objektive Screeningmethoden erst seit etwa 10 Jahren auf dem Markt sind, kann es schlüssigerweise noch keine Ergebnisse in Hinsicht auf Schulergebnisse oder Berufsleben geben. Man kann jedoch Hinweise erhalten, wenn man Fälle betrachtet, bei denen aufgrund besonderer Umstände (z.B. familiäre Häufung) auch ohne Screening eine frühe Diagnose erreicht wurde. Die Mitglieder des Vereins LKHD e.V. sprechen hier eine deutliche Sprache...
- 5. Es fällt auf, dass die therapeutische Vorgehensweise nicht genauer betrachtet wird. Eine frühe Versorgung mit Hörhilfen kann ohne anschließende geeignete Therapie keinen optimalen Nutzen bringen. In den genannten Studien werden Sprachvermögen und -verständnis beurteilt, ohne jedoch Angaben zu machen, welche Maßnahmen eingeleitet wurden, um dies zuvor zu fördern.

Um hierfür klare Strategien zu geben und eine Vergleichbarkeit der Ergebnisse zu gewährleisten, sollte die therapeutische Vorgehensweise auf festgelegten Regeln beruhen. Als geeignete Methode zur Förderung hörgeschädigter Kinder hat sich beispielsweise die „Auditory-Verbal-Therapy“ erwiesen.

- Estabrooks, Warren: Auditory-Verbal Therapy for Parents and Professionals, AG Bell Washington DC 1994
- Schmid-Giovannini, Susanne: Hören und Sprechen - Anleitung zur auditiv-verbale Erziehung hörgeschädigter Kinder, Internationales Beratungszentrum Meggen 1996
- 5. Internationaler Auditory-Verbal Kongress 2003, Berchtesgaden, <http://www.avkongress.de>

In USA / Kanada existiert hierzu eine explizite Ausbildung nach festgelegten Standards (Certified Auditory-Verbal-Therapist, <http://www.learningtolisten.org>). In Deutschland arbeiten nur eine Handvoll Therapeuten nach diesen Prinzipien. Der neu gegründete Bundesverein für Auditiv-Verbale-Therapie (BAVT) möchte diese Methode in Deutschland bekannter machen.

**Vorsitzender**  
Florian Pietsch  
**Stellv. Vorsitzende**  
Sarah Sittig

**Sitz des Vereins**  
München  
**Vereinsregister**  
Amtsgericht München  
VR 17041

**Sekretariat LKHD e. V.**  
Nicole Gaube  
Josef-v.-Hirsch Str. 57  
82152 Planegg  
Fax: 089-85662027  
E-Mail: [sekretariat@lkhd.de](mailto:sekretariat@lkhd.de)

**Homepage**  
[www.lkhd.de](http://www.lkhd.de)  
**Bankverbindung**  
RV-Bank Miltenberg eG  
BLZ 796 900 00  
Kto.-Nr. 300 11 55 33



Die universitäre Ausbildung von Therapeuten zum Umgang mit hörgeschädigten Kindern ist in Deutschland leider sehr uneinheitlich. Weiterhin gibt es im Bereich der Frühförderstellen Interessenskonflikte, da häufig eine institutionelle Verquickung mit Schwerhörigen- bzw. Gehörlosenschulen besteht. Früh diagnostizierte und gut geförderte hörgeschädigte Kinder besuchen jedoch in der Regel eine Regeleinrichtung.

6. Die Therapie einer Hörstörung kann keine „zeitlich begrenzte Maßnahme“ im Sinne eines z.B. wöchentlichen Therapiebesuchs sein. Es ist wesentlich, dass die Eltern die Prinzipien einer hör- und sprachgerichteten Förderung verinnerlichen und in ihr tägliches Leben mit dem Kind einbringen. Es ist daher nicht verwunderlich, dass das Ausmaß des elterlichen Engagements einen Einfluss auf den Nutzen der Behandlung hat (S. 97 ff). Die „Auditory-Verbal-Therapy“ fordert dieses elterliche Engagement explizit.

#### **Schlussbemerkung**

Der Förderverein LKHD e.V. fordert eine schnellst mögliche Umsetzung eines flächendeckenden Neugeborenenhörscreenings in Deutschland!

Auf eine Diagnosesicherung in den ersten Lebensmonaten muss eine sofortige zeitnahe Versorgung mit geeigneten Hörhilfen erfolgen.

Bereits zeitgleich mit der Diagnosestellung muss eine intensive hör- und sprachgerichtete Therapie erfolgen. Diese sollte auf den Prinzipien der „Auditiv-Verbalen-Therapie“ beruhen und sich am Hör- und Spracherwerb normalhörender Kinder orientieren.

gez. Markus Pietsch  
stv. Vorsitzender LKHD e.V.

---

**Vorsitzender**  
Florian Pietsch  
**Stellv. Vorsitzende**  
Sarah Sittig

**Sitz des Vereins**  
München  
**Vereinsregister**  
Amtsgericht München  
VR 17041

**Sekretariat LKHD e. V.**  
Nicole Gaube  
Josef-v.-Hirsch Str. 57  
82152 Planegg  
Fax: 089-85662027  
E-Mail: [sekretariat@lkhd.de](mailto:sekretariat@lkhd.de)

**Homepage**  
[www.lkhd.de](http://www.lkhd.de)  
**Bankverbindung**  
RV-Bank Miltenberg eG  
BLZ 796 900 00  
Kto.-Nr. 300 11 55 33

F.13: Stellungnahme der Deutschen Krankenhausgesellschaft e.V.



Auftragsnummer.:	S05/01
<b>Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen</b>	

Eingangsstempel
-----------------

Formblatt zur schriftlichen Stellungnahme zum Vorbericht

Name, Vorname, Titel und Funktion des/der Stellungnehmenden
1. Schlottmann, Nicole ; Dr. ; Geschäftsführerin
2. Simon, Claudia ; Dr. med. ; Referentin
3.

Kontaktdaten
<b>Name:</b> Dr. N. Schlottmann
<b>Institution:</b> Deutsche Krankenhausgesellschaft e.V.
<b>Anschrift:</b> Wegelystr. 3, 10623 Berlin
<b>Tel./Fax-Nr.:</b> 030-398011510 / 030-39801 35 10
<b>E-Mail-Adresse:</b> e.edling@dkgev.de

Bitte strukturieren Sie Ihre Stellungnahme wie folgt
1. Im Vorbericht fehlende Originalstudien
2. Anmerkungen zu Bewertungen von Originalstudien im Vorbericht
3. Anmerkungen zur projektspezifischen Methodik (bei Änderungsvorschlägen einschließlich Begründung unter Angabe entsprechender wissenschaftlicher Belege)



Auftragsnummer.:	S05/01
<b>Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen</b>	

Substantielle Stellungnahmen, die der Form genügen und rechtzeitig eingereicht werden, finden Berücksichtigung. Anhand folgender Checkliste können Sie prüfen, ob Ihre Stellungnahme die formalen Kriterien erfüllt. Bitte beachten Sie darüber hinaus die Hinweise im „Leitfaden zum Stellungnahmeverfahren zu Vorberichten des Instituts“.

- Der Umfang der Stellungnahme umfasst maximal **5 DIN-A4-Seiten**.
- Der Umfang ggf. beigefügter Anhänge zur Stellungnahme umfasst maximal **10 DIN-A4-Seiten**.
- Für alle Zitate sind **Originalpublikationen (Volltext)** beigelegt.
- Die Stellungnahme ist **von allen Stellungnehmenden** unterschrieben.
- Das **Formblatt zur Darlegung potenzieller Interessenskonflikte** liegt **für alle Stellungnehmenden** einzeln ausgefüllt vor.   
(Anm.: Dies gilt auch für Stellungnahmen von Institutionen / Gesellschaften. Die Abgabe dieses Formblatts ist für die Teilnahme an der ggf. stattfindenden wissenschaftlichen Erörterung der schriftlichen Stellungnahmen zwingend erforderlich)


Mir / uns ist bekannt, dass alle substantiellen Stellungnahmen im Rahmen des Abschlussberichts im Internet veröffentlicht werden können. Einer solchen Veröffentlichung stimme ich / stimmen wir mit meiner / unseren Unterschrift(en) ausdrücklich zu. Den „Leitfaden zum Stellungnahmeverfahren zu Vorberichten des Instituts“ habe ich / haben wir zur Kenntnis genommen.

Berlin, 30. 10. 2006  
Ort/Datum

[Signature]  
Unterschrift 1

[Signature]  
Unterschrift 2

\_\_\_\_\_  
Unterschrift 3

	<b>DEUTSCHE KRANKENHAUS GESELLSCHAFT</b>
<b>Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen Stellungnahme zum Vorbericht &lt;S 05/01&gt; Prof. Dr. med. Peter T. Sawicki Dillenburgerstr. 27 51105 Köln</b>	Bundesverband der Krankenhausträger in der Bundesrepublik Deutschland  <b>EINGEGANGEN 02. Nov. 2006</b>

Unser Zeichen	Telefon Durchwahl +49 (0) 30 398 01 -	Telefax +49 (0) 30 398 01 -	Datum
V Dr. Schl/Dr. Si/wut	1510	3510	30.10.2006

**Stellungnahme zum Vorbericht „Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen“**

Sehr geehrter Herr Professor Sawicki,  
sehr geehrte Damen und Herren,

nachfolgend möchten wir zum Vorbericht S 05/01 (Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen) wie folgt Stellung nehmen:

Der Bericht stellt die Beurteilung des Screeningsprogramms umfassend dar, erfreulicherweise unter Berücksichtigung der Ergebnisse mehrerer HTA-Berichte und der Einbeziehung der Ergebnisse von sechs Modellprojekten in Deutschland. Es sind uns jedoch einige Unklarheiten aufgefallen, die die Nachvollziehbarkeit der Ergebnisse erschweren und auf die wir uns im Folgenden beziehen möchten.

Bereits im Berichtsplan (S. 14) sowie im Vorbericht (S. 25) wird von einer „Kontaktaufnahme zu den Spitzenverbänden der Krankenkassen“ zur weiteren Suche nach relevanten Studien berichtet. Es geht weder aus dem Berichtsplan noch aus dem Vorbericht hervor, welche Informationen das Institut gerade von den Spitzenverbänden der Krankenkassen erwartete und warum es diese Informationen bei der Berichtserstellung dann nicht mehr benötigte.

Missverständlich sind die Angaben zur Studie von Kennedy 2005 auf Seite 94 und Seite 103 des Vorberichtes. Auf Seite 94 wird bzgl. der diagnostischen Güte festgehalten, dass bei Berücksichtigung des Anteils der nicht gescreenten Kinder die Sensitivität auf 71% sinkt und daraus die Schlussfolgerung gezogen, dass annähernd „3 von 10 Kindern mit profunder Hörstörung nicht durch das Screeningprogramm entdeckt würden“. Auf Seite 103 wird dazu ausgeführt, dass „der Großteil (78 %) der übersehenen Fälle auf der Nichtteilnahme am Screening“ beruhte. Hier sollte eine Klarstellung erfolgen.

Postfach 12 05 55  
D-10595 Berlin

Wegeleystraße 3  
D-10623 Berlin

Telefon  
+49 (0) 30 398 01 -0

Telefax  
+49 (0) 30 398 01 -3000

dkg@mail@dkggev.de  
<http://www.dkggev.de>

UST-IdNr. DE119355528

Deutsche Bank AG Berlin  
Kto.-Nr. 666 11 77 (BLZ 100 700 00)

Postbank Köln  
Kto.-Nr. 117 711 -504 (BLZ 370 100 50)



Auf Seite 101 des Vorberichtes wird festgehalten, dass das elterliche Engagement bei der Sprachentwicklung „ebenfalls eine bedeutende, wenn nicht gar bedeutendere Rolle zu spielen scheint“. Dieses Hervorheben im Vergleich zur frühzeitigen Behandlung der Kinder mit einem Hörgerät erscheint vor dem Hintergrund, dass diese Behauptung nur auf dem Ergebnis einer Studie (Möller 2000) beruht und diese nach IQWiG-Angaben grobe methodische Mängel vorweist, nicht nachvollziehbar.

Im Vorbericht des IQWiG finden sich keine Informationen über das etablierte polnische Screeningprogramm, obwohl es in der Literatur einen sehr guten Ruf hat (z. B. Morton CC, Nance WE. Newborn Hearing Screening – A Silent Revolution. N Engl J Med 2006; 354 (20): 2151-2164). Es wäre schön, wenn sich diese Informationslücke zum Abschlussbericht schließen ließe.

Wir hoffen, dass wir Ihnen mit unseren Anmerkungen noch wichtige Anregungen für die Überarbeitung des Vorberichtes geben konnten, weisen im Übrigen jedoch darauf hin, dass es sich bei den vorstehenden Ausführungen nicht um eine abschließende Stellungnahme handelt, da eine umfassende und fundierte formale und inhaltliche Prüfung des Berichtes in der Kürze der vom Institut zur Verfügung gestellten Zeit nicht möglich war. Wir behalten uns daher vor, in das Verfahren gegebenenfalls weitere Aspekte einzubringen.

Mit freundlichen Grüßen

Der Hauptgeschäftsführer

In Vertretung



Dr. med. N. Schlottmann  
Geschäftsführerin  
Dezernat Medizin

Im Auftrag



Dr. med. C. Simon  
Referentin  
Dezernat Medizin

## F.14: Stellungnahme des Berufsverbandes Deutscher Hörgeschädigtenpädagogen



Auftragsnummer.:	S05/01
<b>Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen</b>	

EWGEGANGEN 13. Nov. 2006

### Formblatt zur schriftlichen Stellungnahme zum Vorbericht

Name, Vorname; Titel und Funktion des/der Stellungnehmenden
1. Wisnet Maria Bundesvorsitzende des Berufsverbandes Deutscher Hörgeschädigtenpädagogen
2.
3.

Kontaktdaten
<b>Name:</b> Wisnet Maria
<b>Institution:</b> Berufsverband Deutscher Hörgeschädigtenpädagogen
<b>Anschrift:</b> Mainzer-Tor-Weg 13, 61169 Friedberg
<b>Tel./Fax-Nr.:</b> 06031-73 6685 / 06031-73 6686
<b>E-Mail-Adresse:</b> wisnet@vatterschule.de

Bitte strukturieren Sie Ihre Stellungnahme wie folgt
1. Im Vorbericht fehlende Originalstudien
2. Anmerkungen zu Bewertungen von Originalstudien im Vorbericht
3. Anmerkungen zur projektspezifischen Methodik (bei Änderungsvorschlägen einschließlich Begründung unter Angabe entsprechender wissenschaftlicher Belege)



Auftragsnummer.:	S05/01
<b>Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen</b>	

Substanzielle Stellungnahmen, die der Form genügen und rechtzeitig eingereicht werden, finden Berücksichtigung. Anhand folgender Checkliste können Sie prüfen, ob Ihre Stellungnahme die formalen Kriterien erfüllt. Bitte beachten Sie darüber hinaus die Hinweise im „Leitfaden zum Stellungnahmeverfahren zu Vorberichten des Instituts“.

Der Umfang der Stellungnahme umfasst maximal **5 DIN-A4-Seiten**.

Der Umfang ggf. beigefügter Anhänge zur Stellungnahme umfasst maximal **10 DIN-A4-Seiten**.

Für alle Zitate sind **Originalpublikationen (Volltext)** beigelegt.

Die Stellungnahme ist **von allen Stellungnehmenden** unterschrieben.

Das **Formblatt zur Darlegung potenzieller Interessenskonflikte** liegt **für alle Stellungnehmenden** einzeln **ausgefüllt** vor.

(Anm.: Dies gilt auch für Stellungnahmen von Institutionen / Gesellschaften. Die Abgabe dieses Formblatts ist für die Teilnahme an der ggf. stattfindenden wissenschaftlichen Erörterung der schriftlichen Stellungnahmen zwingend erforderlich)

Mir / uns ist bekannt, dass alle substanziellen Stellungnahmen im Rahmen des Abschlussberichts im Internet veröffentlicht werden können. Einer solchen Veröffentlichung stimme ich / stimmen wir mit meiner / unseren Unterschrift(en) ausdrücklich zu. Den „Leitfaden zum Stellungnahmeverfahren zu Vorberichten des Instituts“ habe ich / haben wir zur Kenntnis genommen.

Friedberg, 1.11.06  
Ort/Datum

Ulric Löwel  
Unterschrift 1

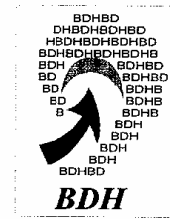
\_\_\_\_\_  
Unterschrift 2

\_\_\_\_\_  
Unterschrift 3

**BERUFSVERBAND  
DEUTSCHER  
HÖRGESCHÄDIGTENPÄDAGOGEN**

BDH - Maria Wisnet - Mainzer-Tor-Weg 13 - 61169 Friedberg

Institut für Qualität und  
Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen  
Dillenburger Str. 27  
  
51105 K ö l n



- Die Bundesvorsitzende -

Mainzer-Tor-Weg 13  
61169 Friedberg

Telefon: 06031 - 736685  
Fax: 06031 - 736686  
E-Mail: [maria.wisnet@web.de](mailto:maria.wisnet@web.de)

Schule:  
Tel. 06031/608600  
E-Mail: [wisnet@vatterschule.de](mailto:wisnet@vatterschule.de)

Friedberg, 01.11.2006

**EINGEGANGEN 0 3. Nov. 2006**

**Auftragsnummer S05/01  
Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen**

Sehr geehrte Damen und Herren,

der Berufsverband Deutscher Hörgeschädigtenpädagogen schließt sich den Ausführungen von Prof. Dr. Nawka an und möchte Ihnen ergänzend die Broschüren zur Förderung hörgeschädigter Kinder und Jugendlicher übermitteln. Hier werden vor allem wichtige pädagogische Aspekte erwähnt.

Mit freundlichen Grüßen

Wisnet  
Bundesvorsitzende

**Anlagen**