

Zur Wertigkeit der TOAE-Diagnostik bei Kindern mit Down-Syndrom

C. Massinger, A. Nickisch
 Kinderzentrum München
 Abteilung für Audiologie und Phoniatrie

Kinder mit einer Trisomie 21 stellen eine pädaudiologisch anspruchsvolle Patienten-gruppe dar. Häufig sind die Befunde in der Ohrmikroskopie nicht eindeutig, die Ge-hörgänge sind stenosiert, die Trommelfelle sind dicht und trüb, Paukenergüsse sind nicht sicher auszuschließen. Treten Tubenfunktionsstörungen und Mittelohrergüsse auf, so führt eine konservative Therapie oft zu keiner wesentlichen Verbesserung. Die Angaben in der subjektiven Audiometrie sind nach der allgemeinen Entwick-lungsstörung einzuschätzen und entsprechen nicht unbedingt dem Lebensalter.

Kinder mit einem Down-Syndrom benötigen zur Klärung ihres Hörvermögens deshalb meist mehrfach Höruntersuchungen, insbesondere da bei ihnen alle Arten von Schwerhörigkeiten gehäuft auftreten (Tabelle 1).

Zum raschen Ausschluss einer sprachentwicklungsrelevanten Hörstörung wird üblicher Weise die TOAE-Messung eingesetzt. Es stellt sich allerdings für das praktische Vorgehen die Frage, wie aussagekräftig eine alleinige TOAE-Diagnostik bei Kindern mit einem Down-Syndrom ist.

Patienten und Methode

Die Hörbefunde von 128 Kindern mit einem Down-Syndrom, die seit 2002 in unserer Abteilung für Phoniatrie und Pädaudiologie eine TOAE-Diagnostik durchliefen, wur-den analysiert.

Gemessen wurden die TOAE und DPOAE mit der ILO-Messeinheit. Als unauffällig galten Befunde mit einer Korrelation von mindestens 80 % auf wenigstens einem Ohr und einer breitbandigen Emission.

Bei auffälligen TOAE-Messungen wurden eine Hirnstammaudiometrie (BERA) oder/und eine subjektive Audiometrie geplant. Die Ergebnisse in der BERA wurden als regelrecht eingestuft, wenn auf Klick-Stimulation in wenigstens einem Ohr akustisch evozierte Potentiale mit 25 dB(nHL) oder besser nachgewiesen werden konnten. Bei auffälligen Befunden auf Klick-Stimulation erfolgte eine Messung über den Knochenleitungshörer; hierbei wurden Potentiale bis 20 dB(nHL) als normal bewertet.

Ergebnisse

54 der 128 Kinder wurden innerhalb des 1. Lebensjahres erstmals bei uns untersucht (42 %), 70 Kinder innerhalb des 1. oder 2. Lebensjahres (55 %).

Bei 23 von 128 Kindern (18%) mit einem Down-Syndrom war auf wenigstens einem Ohr wenigstens einmal ein unauffälliges Ergebnis in der TOAE-Messung festzu-stellen (Abb. 1). Hierzu waren in Einzelfällen bis zu 4 Messtermine notwendig. Bei der Mehrzahl der Kinder waren die TOAE bereits bei der 1. Messung nachweisbar (15 von 23 Kinder). Auch beim 2. Messtermin bei zu nächst auffälligen TOAE-Befunden, der in der Regel nach wenigen Wochen stattfand, konnten bei 6 Kindern noch TOAE festgestellt und so eine sprachentwicklungsrelevante periphere Hör-störung ausgeschlossen werden. Bei 10 der 128 Kinder (8%) waren die TOAE beid-seits unauffällig, bei 13 Patienten (10%) waren sie nur auf einem Ohr mit regel-rechter Korrelation festzustellen. Insgesamt waren die otoakustischen Emissionen bei 105 Kindern (82 %) der Down-Patienten beidseits auffällig.

22 der 105 Kinder mit beidseits auffälligen otoakustischen Emissionen wurden aus-wärts weiter untersucht. Bei 39 der 83 verbliebenen Patienten erfolgte eine weitere Hördiagnostik mit Hilfe der BERA bei uns. BERA-Potentiale auf Klick-Stimulation konnten bei 34 dieser Kinder auf wenigstens einem Ohr mit 25 dB(nHL) oder besser nachgewiesen werden. Insgesamt bestanden einseitige Hörstörungen bei 8 von 39 der mit der BERA untersuchten Kinder. Bei 5 Kindern war die Hirnstammaudiometrie mit Klick-Stimulation beidseits auffällig, wobei 2 Kinder eine Schallempfindungs-schwerhörigkeit, 3 eine Schalleitungsschwerhörigkeit aufwiesen.

44 der 83 Kinder wurden tonaudiometrisch weiter untersucht. 26 der 44 Kinder, bei denen alleine mit Hilfe der subjektiven Audiometrie (z. T. Freifeldaudiometrie, z. T. Kopfhöreraudiometrie) eine therapierelevante Hörstörung ausgeschlossen werden konnte, zeigten Hörschwellen, die besser oder gleich 30 dB lagen (59 %). Abhängig vom Alter der Kinder wurden Sprachaudiogramme mit Nachsprechen oder Bilder-zeigen mit oder ohne Kopfhörer durchgeführt, die die Abgaben in der Tonaudio-metrie stützten.

Die übrigen 18 Kinder zeigten Hörreaktionen, die schlechter als 30 dB waren. Bei 15 von ihnen waren wegen anhaltender Paukenergüsse eine Einlage von Pauken-drainagen und eine Adenotomie sowie zur Klärung des Hörvermögens eine BERA in Narkose auswärts notwendig. Von den 18 Kindern insgesamt wiesen 2 Kinder eine Schallempfindungsschwerhörigkeit auf, bei einem weiteren Kind waren früher auswärts eine einseitige Taubheit und ein normales Hörvermögen auf dem Gegenohr diagnostiziert worden.

Insgesamt waren 82 % unserer OAE-Messungen bei Kindern mit Down-Syndrom beidseits auffällig. Primär therapiebedürftige, d.h. beidseitige Hörstörungen (Schall-leitungs- und Schallempfindungsstörungen) zeigten sich bei etwa einem Viertel der Patienten mit pathologischen OAE-Befunden (28%). Somit ist der positive prädiktive Wert der OAE-Messung bei Kindern mit einem Down-Syndrom von 0,28 (95%-Konfidenzintervall 0,19 - 0,39) bezogen auf therapierelevante periphere Hör-störungen als relativ gering einzuschätzen.

Tab.1
Häufigkeit der otologischen Probleme bei Patienten mit Down-Syndrom in der Literatur (2, 3, 4): 8 - 88%

Tubenfunktionsstörungen, Paukenergüsse, Schalleitungsschwerhörigkeit:
 47 - 88%

Schallempfindungsschwerhörigkeit:
 3 - 20%

Kombinierte Schwerhörigkeiten:
 4 - 30%

Abb. 1 Hördiagnostik bei 128 Kindern mit Down-Syndrom

Abb. 2 Typische Ohrmuschelkonfiguration bei einem Kind mit Down-Syndrom

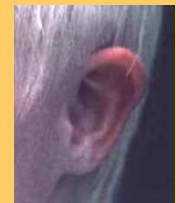
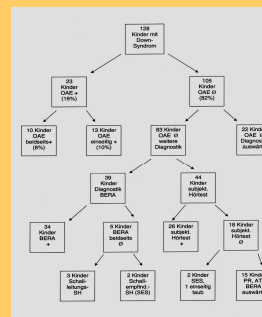


Abb.2

Abb.1

Diskussion

Kinder mit einem Down-Syndrom sind von allen Arten von Schwerhörigkeiten in nicht unerheblichen Maße betroffen. Im Vordergrund stehen hierbei die Tubenfunktionsstörungen. Strome wies bereits 1981 darauf hin, dass die alleinige Adenotomie hierbei zu keiner wesentlichen Verbesserung der Tubenfunktion, der Nasenatmung und der chronischen Rhinitis führt (5). Die Einlage von Pauken-drainagen sollte daher bei Paukenergüssen primär erfolgen. In Hinblick auf die Ätiologie der Tubenfunktionsprobleme konnte Brown anhand radiologischer Untersuchungen zeigen, dass sich die eingeschränkte Funktion der Eustachischen Röhre bei den Patienten durch die Skelett- und Weichteilbesonderheiten an der Schädelbasis und im Nasenrachenraum erklärt. Demnach ist der Nasopharynx kleiner und enger als bei Menschen ohne Down-Syndrom, was zu einer Verlegung des Nasenrachenraums durch Schleimhaut und Bindegewebe führt (1).

Das deutlich erhöhte Risiko der Kinder mit einem Down-Syndrom für Schalleitungsprobleme und auch für sensorineurale Schwerhörigkeiten führt folgerichtig dazu, dass sie häufig pädaudiologisch untersucht werden müssen. Erfahrungsgemäß sind die Kinder bereits im Neugeborenen-Hörscreening auffällig, so dass die bei uns vorgestellten Patienten zu etwa 30 % zwischen 1 und 6 Monate alt sind. Bei einer neuropädiatrischen Vorstellung im Kinderzentrum München werden Kinder mit einem Down-Syndrom routinemäßig audiologisch untersucht, wobei in der Regel zunächst eine TOAE-Messung erfolgt. Bei ein- oder beidseitigen Auffälligkeiten wird im Anschluss eine ausführliche pädaudiologische Diagnostik durchgeführt.

In unserer Patientengruppe konnten wir nur bei etwa einem Fünftel der Kinder auf wenigstens einem Ohr ausreichende TOAE darstellen. Beidseits waren die TOAE nur bei unter 10 % nachweisbar. Insofern waren beim überwiegenden Anteil der Kinder mit einem Down-Syndrom eine Hirnstammaudiometrie und/oder eine aus-führlige subjektive Hörtestung zusätzlich notwendig, durch die sich schließlich bei etwa Dreiviertel der Patienten mit auffälligen OAE eine therapiebedürftige Hör-störung ausschließen ließ.

Literatur

1. Brown P, Lewis G, Parker A, Maw A (1989) The skull base and nasopharynx in Down's Syndrome in relation to hearing impairment. Clin-Otolaryngol 14(3): 241-246
2. Heß C, Rosanowski F, Schuster M (2005) Hörvermögen bei Kindern und Jugendlichen mit Down-Syndrom. HNO 53: 227-232
3. Hildmann A, Hildmann H, Kessler A (2002) Hörstörungen beim Down-Syndrom. Laryngo-Rhino-Otol 81: 3-7
4. Massinger C, Keilmann A (1998) Ätiologische Aspekte zu Hörstörungen bei Kindern mit Trisomie 21. In: Dejonckere Ph, Peters H F M (Hrsg) Communication and its disorders: A science in progress. Proceedings 24th IALP Congress. Volume II.: 893-895
5. Strome M (1981) Down's Syndrome: a modern otorhinolaryngological perspective. The Laryngoscope XCI: 1581-1594