

Schlafbezogene Atem- störungen und Hörauf- fälligkeiten

Folgen für die frühkindliche
Entwicklung

PD Dr. med. Dorothee Rickert

Leitende Ärztin Abteilung Phoniatrie und
Pädaudiologie, Marienhospital Stuttgart,
Lehrkrankenhaus der Universität

Tübingen

Ärztlicher Direktor:

Prof. Dr. med. Dr. med. dent. Steinhart





Themen

1. Marienhospital
2. Tätigkeitsbereich der Phoniatrie und Pädaudiologie
3. Grundlagen des Hörens (Anatomie, Physiologie, Zentrale Hörbahn)
4. Grundlagen der pädaudiologischen Diagnostik
5. Neugeborenen-Hörscreening
6. Pädakustik; anspruchsvolles Teilgebiet der Hörakustik
7. Schalleitungsschwerhörigkeit
8. Sprachentwicklungsstörungen
9. Obstruktive adenotonsilläre Hyperplasie



Standort Marienhospital



Gesamtfläche 75.000 qm

Gebäude St. Maria: 440 Betten

Gebäude St. Paul: 230 Betten

Gebäude St. VL: 100 Betten

Zimmer/Wohnungen: 280

Parkplätze: 300



Das Marienhospital im Überblick



2300
Mitarbeitende

761
Planbetten

Umsatz
>230
Mio. €

80.000 ambulante
33.500 stationäre
Fälle pro Jahr (2019)
Marktanteil Stuttg. 15%
Notfallpraxis am Standort



Personalkosten 156 Mio. €
Jahresergebnis -1,5 Mio. €
Investitionen Eigen- /
Fremdfinanzierung

Akademisches
Lehrkrankenhaus
der Uni Tübingen



Eröffnet **1890**

18 Fachkliniken und
20 interdisziplinäre Zentren

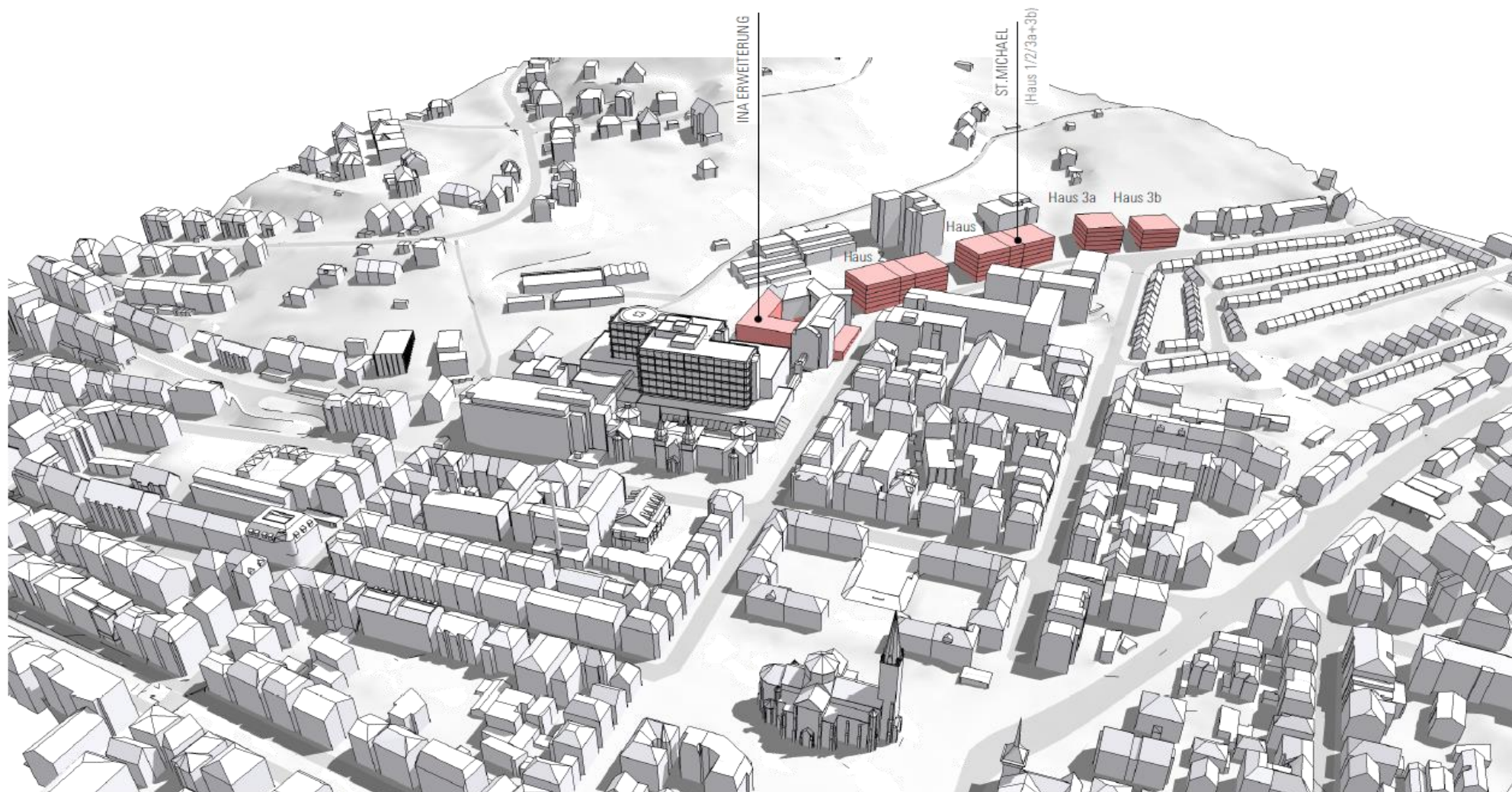


5,7 Tage
Verweildauer



Unser „ZukunftsBau“ 2030 – Start Nov. 2018

Rickert ©





Nachhaltigkeitsthemen ausrichten an....

...den 17 Nachhaltigkeitsziele für eine sozial, wirtschaftlich und ökologisch nachhaltige Entwicklung (Sustainable Development Goals, SDGs) der UN.
Zukünftiger Fokus des Marienhospitals auf 3 ausgewählte Ziele:



- Gesundheit und Wohlergehen
- Menschenwürdige Arbeit und Wirtschaftswachstum
- Massnahmen zum Klimaschutz

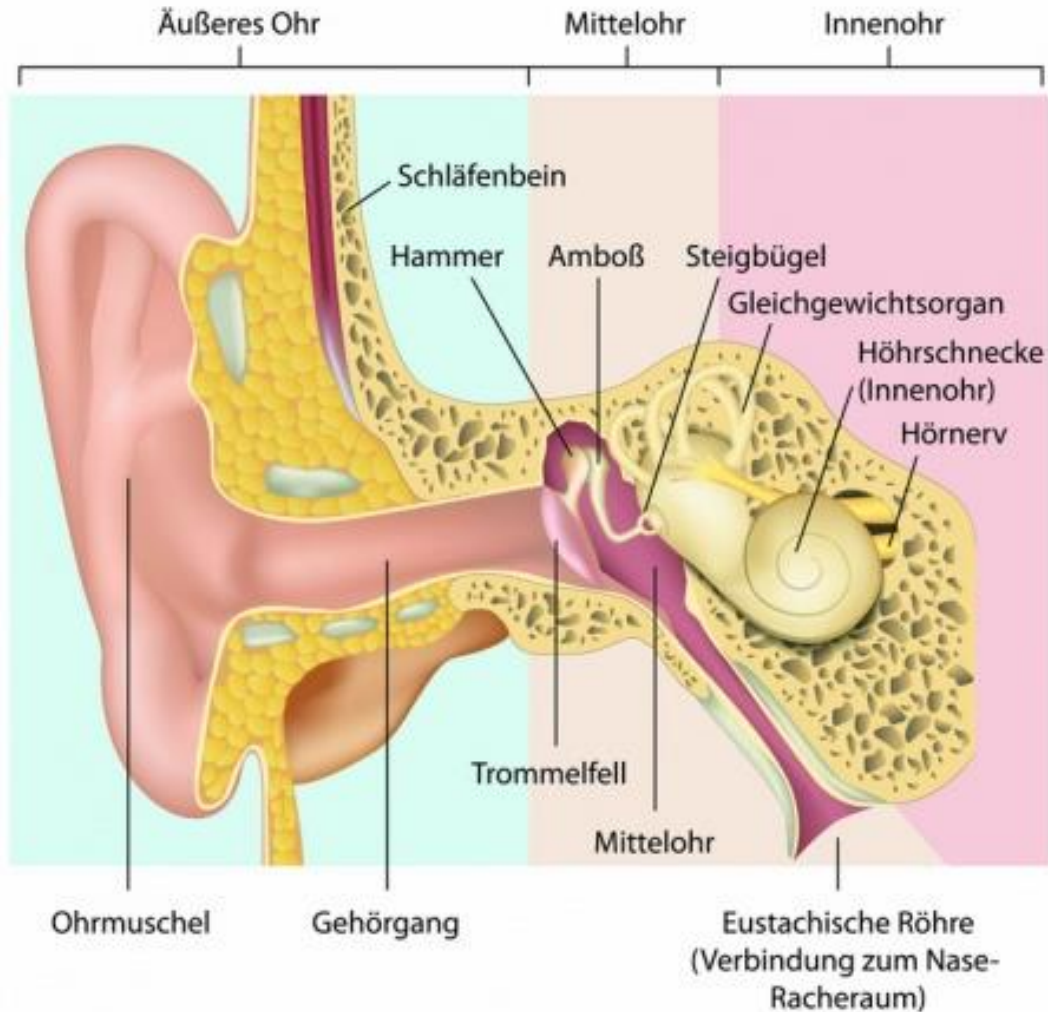
- **Medizinisch-wissenschaftliche Disziplin, die ihre Wurzeln in der HNO hat**
- **Selbständiges medizinisches Wissens- und Forschungsgebiet, das sich mit folgenden Tätigkeitsbereichen befasst:**

- Universelles Neugeborenenhörscreening
- Früherkennung und Frühbehandlung von kindlichen Hörstörungen
- Störungen der Sprachentwicklung
- Redeflußstörungen (Stottern, Poltern)
- Störungen der Mund-, Zungen-, Kau- und Rachenmotorik einschließlich möglicher Störungen des Kieferwachstums und der Zahnentwicklung
- Störungen der Nasenresonanz beim Sprechen (geschlossenes oder offenes Näseln)
- Wahrnehmungsstörungen einschließlich besonderer Probleme von Schulkindern beim Schriftspracherwerb

- **Tätigkeitsbereichen der Phoniatrie und Pädaudiologie**

- Erworbene Sprech-, Sprach- und Stimmstörungen bei Nervenkrankheiten (z.B. bei Durchblutungsstörungen des Gehirns, Schlaganfall, Morbus Parkinson, Multiple Sklerose)
- Erworbene Sprech- und Schluckstörungen bei Erkrankungen im Mund-, Kiefer- und Gesichtsbereich
 - Schluckstörungen bei Erkrankungen im Hals- und Brustbereich
- Organische, funktionelle und psychogene Sprech- und Stimmstörungen einschließlich Rehabilitation nach operativen Eingriffen im Kopf-Hals-Bereich
- Durchführung stimmverbessernder Eingriffe (z.B. bei Patienten mit bestimmten einseitigen chronischen Stimmlippenlähmungen)
- Durchführung stimmverändernder Eingriffe (z.B. bei transsexuellen Menschen)

Grundlagen des Hörens - Anatomie



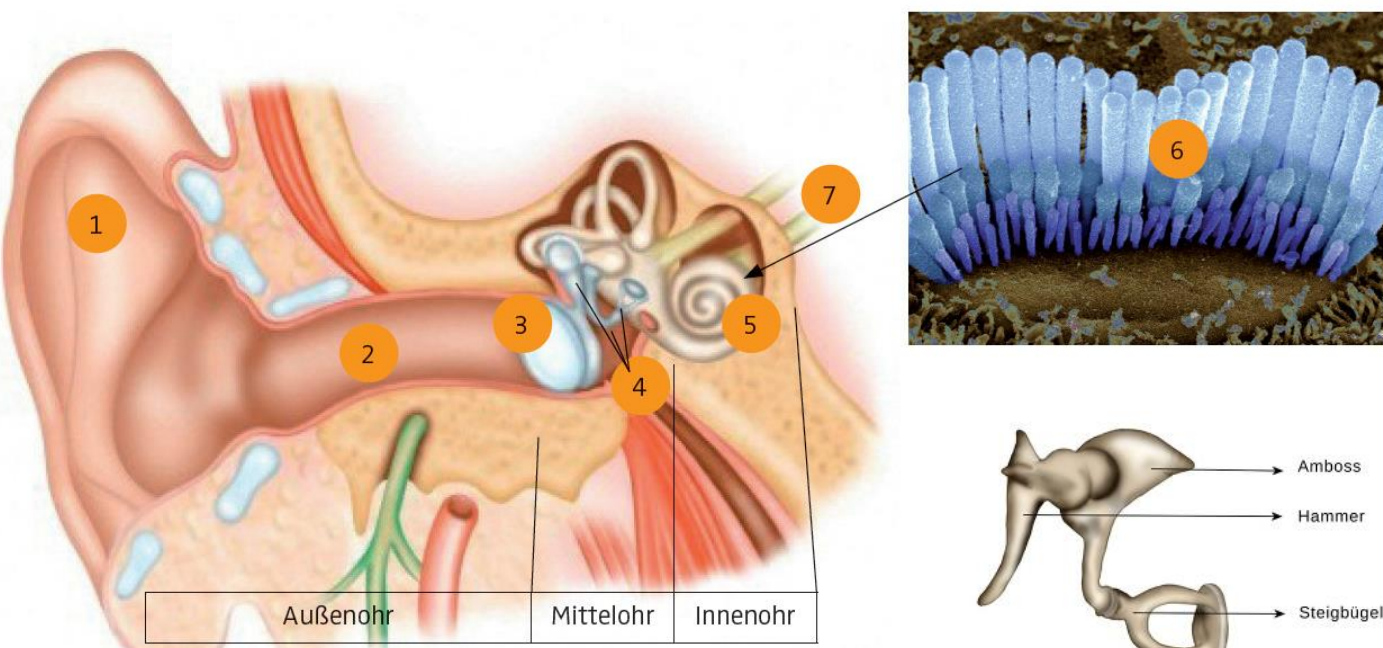
Anatomie:

- Äußeres Ohr (Ohrmuschel, Gehörgang)
- Mittelohr (Trommelfell, Gehörknöchelchenkette)
 - Belüftung des Mittelohres über die Ohrtrompete (Tuba auditiva)
- Innenohr (Hör-, Gleichgewichtsorgan)

Grundlagen des Hörens – Physiologie

Wie hören wir?

- Schallwellen werden von der **Ohrmuschel** (1) aufgefangen
- und verstärkt durch den **Gehörgang** (2) geleitet
- Der Druck der Schallwellen setzt das **Trommelfell** (3) in Schwingungen. Diese Bewegung wird auf die **Gehörknöchelchen** (4) Hammer, Amboß, Steigbügel übertragen
- Signalverstärkung um das 20-fache
- Der Steigbügel ist mit der **Hörschnecke** (5) verbunden und bewirkt mit seiner Schwingung eine Wellenbewegung der Flüssigkeit in der Hörschnecke
- Die Flüssigkeitsbewegung stimuliert die ca. 20.000 hochempfindlichen **Sinneshärchen** (6), die Schwingungen in elektrische Impulse umwandeln.
- Die elektrischen Reize werden vom **Hörnerv** (7) an das Gehirn weitergeleitet



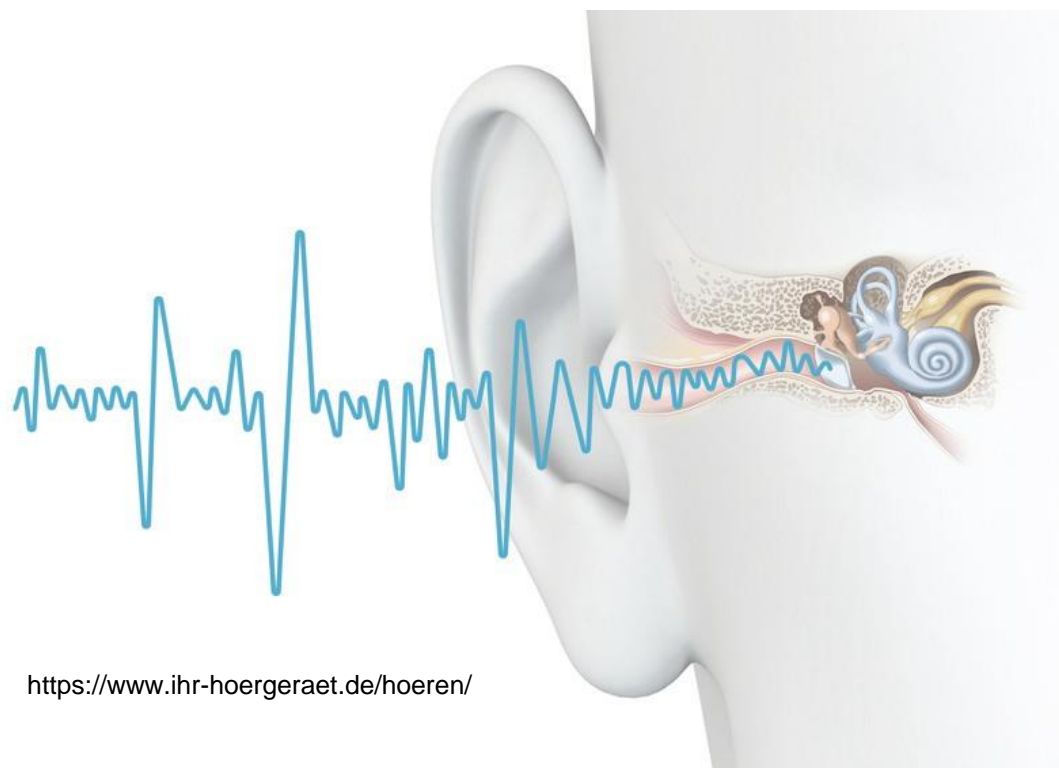
<https://medlexi.de/Steigbügel>

Abbildungen von Wellcome-Images, freigegeben durch eine Lizenz der Creative Commons



Grundlagen des Hörens – Physiologie

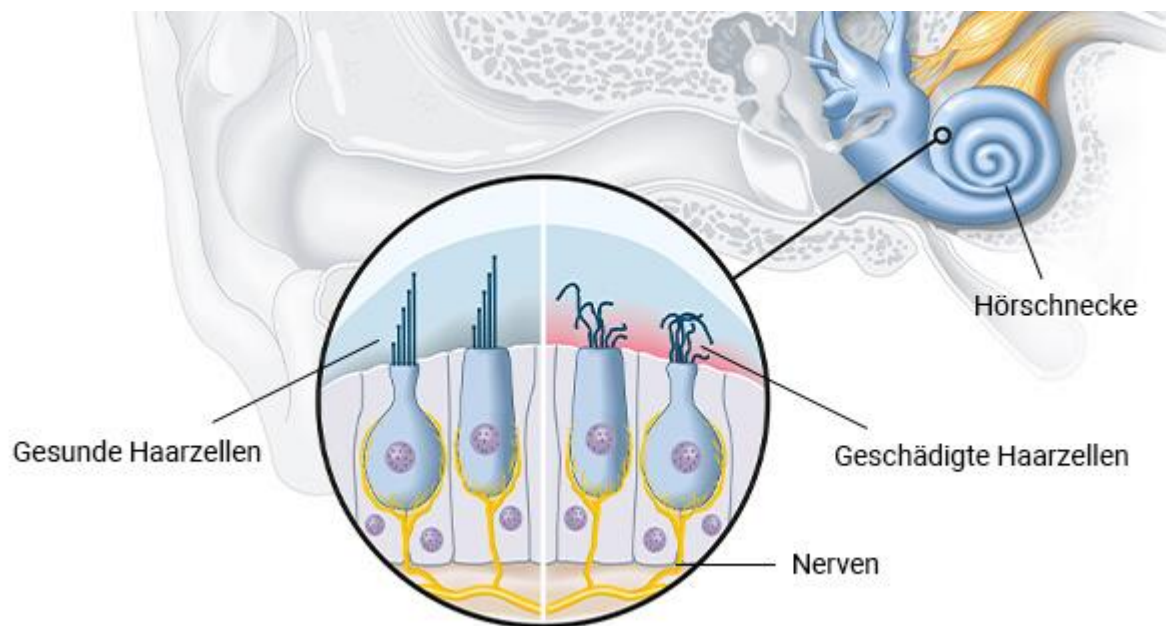
Wie hören wir?



<https://www.ihr-hoergeraet.de/hoeren/>

Der Weg des Schalls vom Außen- zum Innenohr.
In der Hörschnecke (Cochlea) werden mechanische
in elektrische Signale umgewandelt

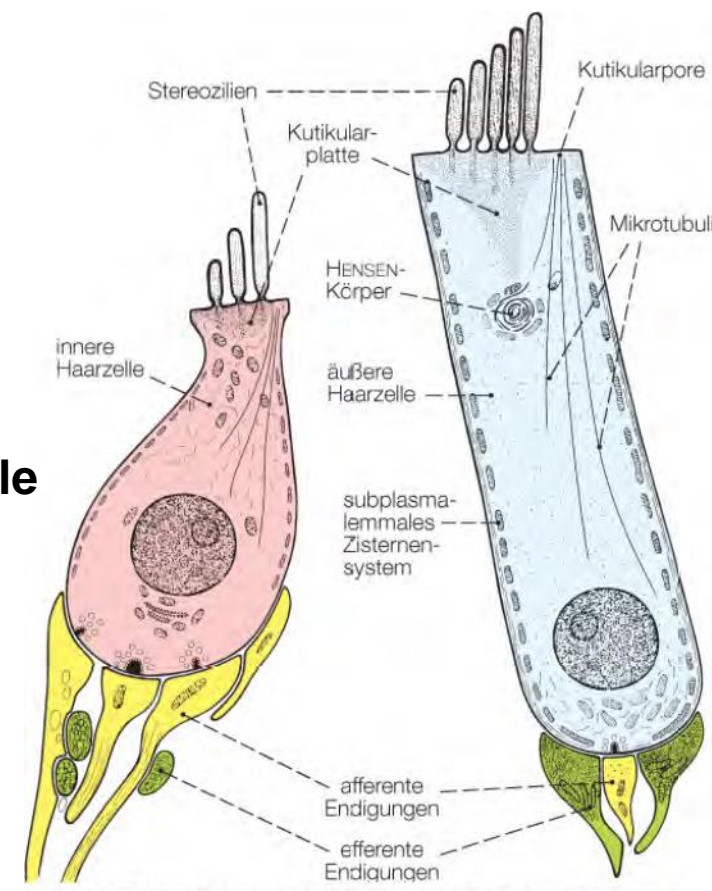
Grundlagen des Hörens - Haarsinneszellen



<https://www.audisana.ch/blog/haarzellen>

**Innere
Haarzelle**

**Äußere
Haarzelle**



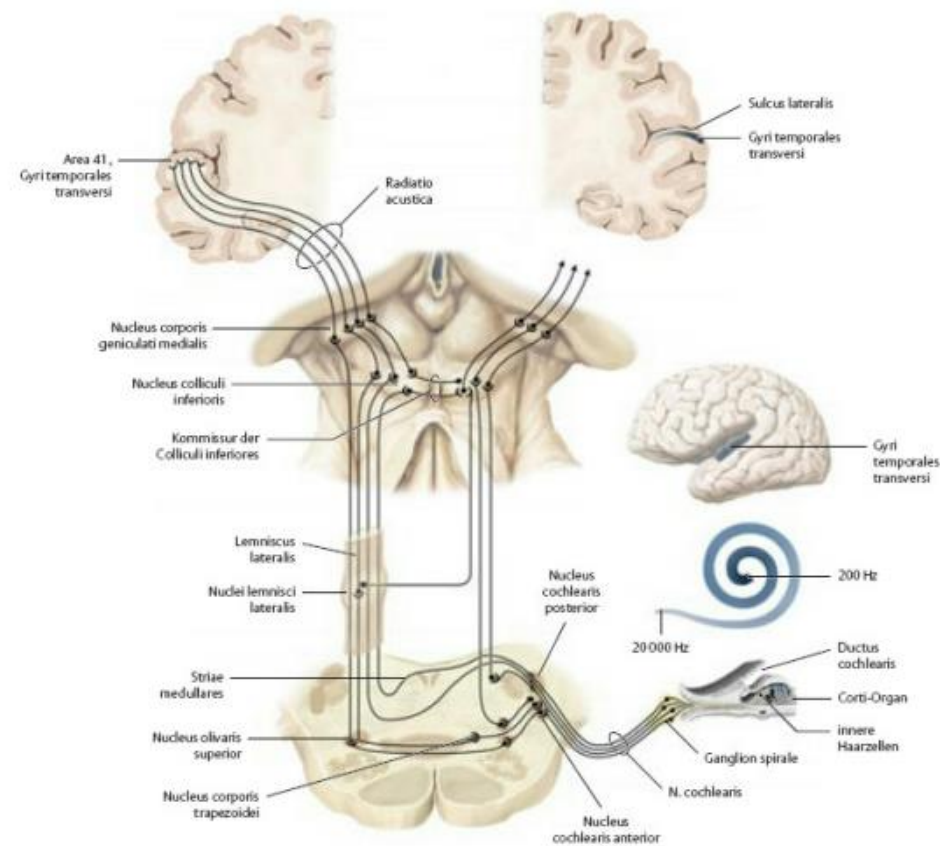
Benninghoff/Drenckhahn: Anatomie 2, 16.A.
Elsevier GmbH, www.studentconsult.de



Grundlagen des Hörens – Zentrale Hörbahn

Rickert ©

Hörzentrum
Temporalrinde
im Großhirn



100
Millionen

500.000

400.000

Hörbahn

Hirnstamm

90.000

30.000

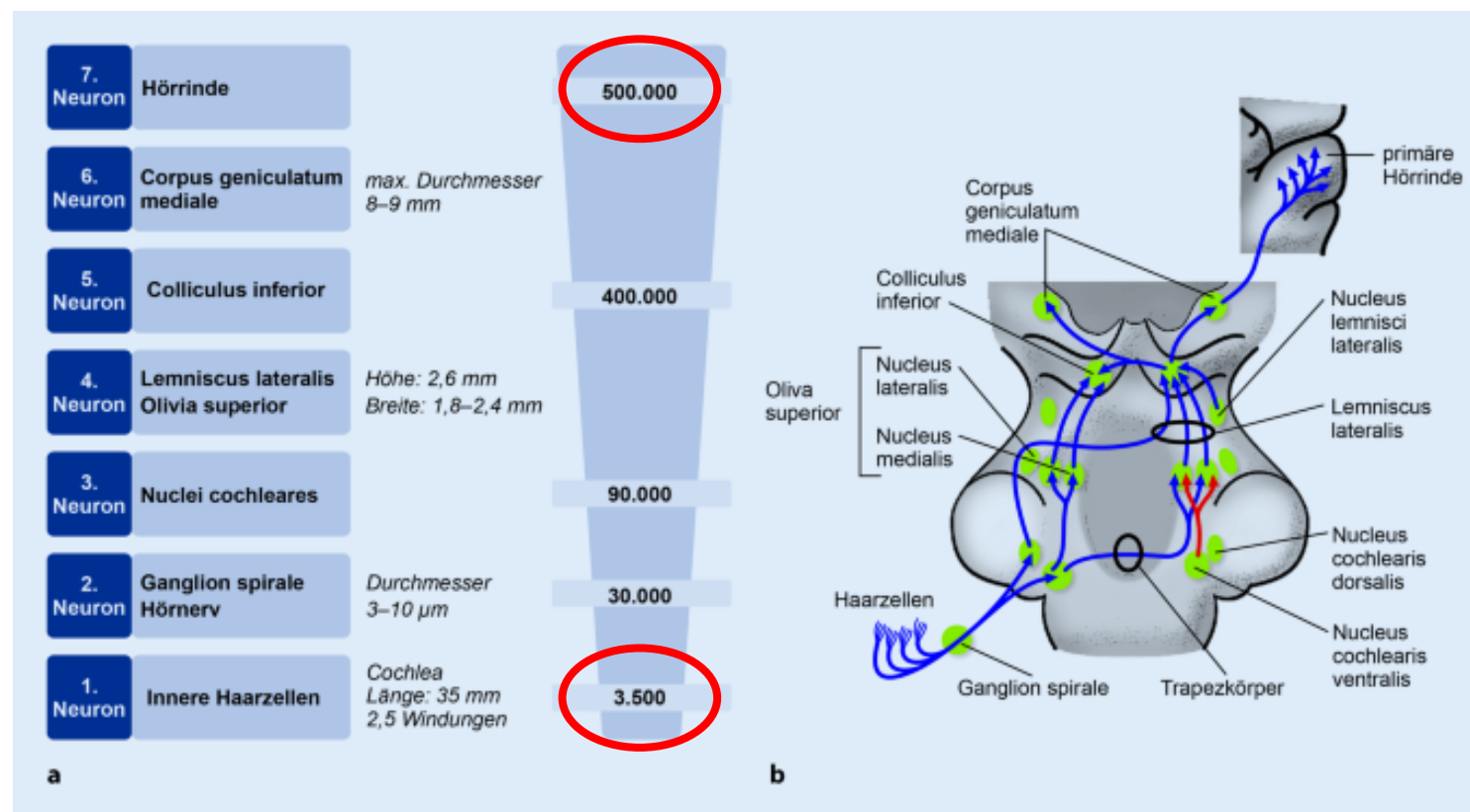
3.500

https://www.uniklinik-ulm.de/fileadmin/default/Zentren/Geriatriisches-Zentrum/Downloads/Vortrag_Presbyakusis.pdf



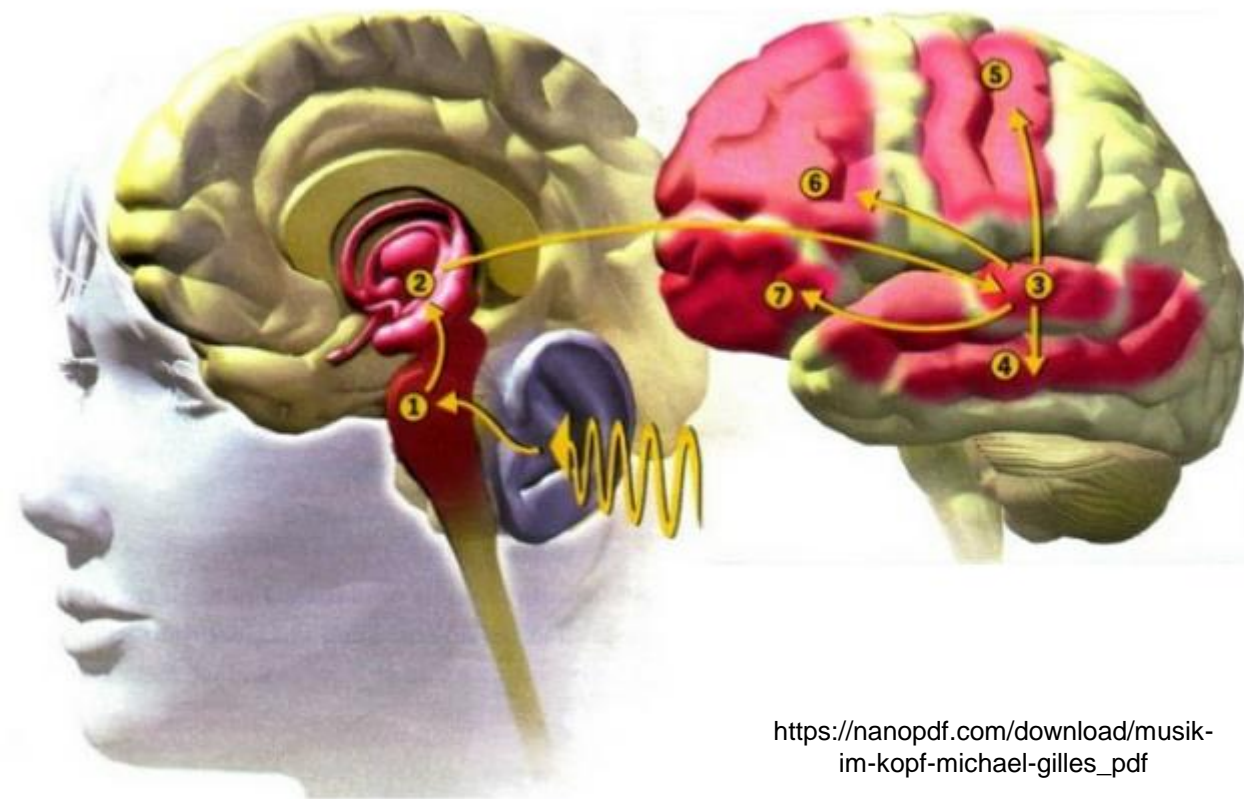
www.gesundheitsinformation.de/wie-funktioniert-das-gehirn.html

Grundlagen des Hörens – Zentrale Hörbahn



<https://link.springer.com/article/10.1007/s00347-020-01070-0>

Grundlagen des Hörens – Hören und Musik



https://nanopdf.com/download/musik-im-kopf-michael-gilles_pdf

Der Hörnerv leitet die Klanginformation an den **Hirnstamm** (1) weiter

Einige Signale erreichen das **limbische System** (2); wichtige Rolle in der Verarbeitung von Gefühlen

Die Informationen gelangen in die **primäre Hörrinde** (3) im Großhirn, die Schaltzentrale des Hörens

Umliegend befinden sich die **sekundären Hörareale** (4). Linke Hirnhälfte Rhythmen; rechte Hirnhälfte Klangfarben und Tonhöhen

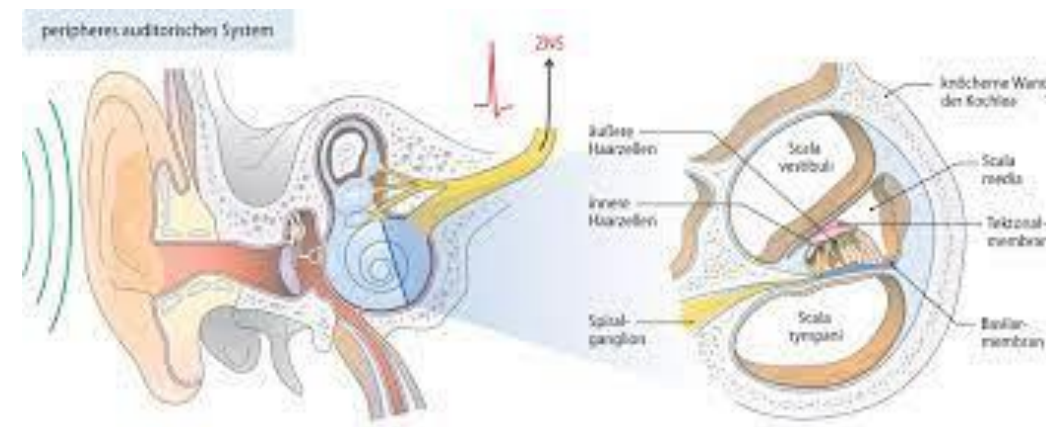
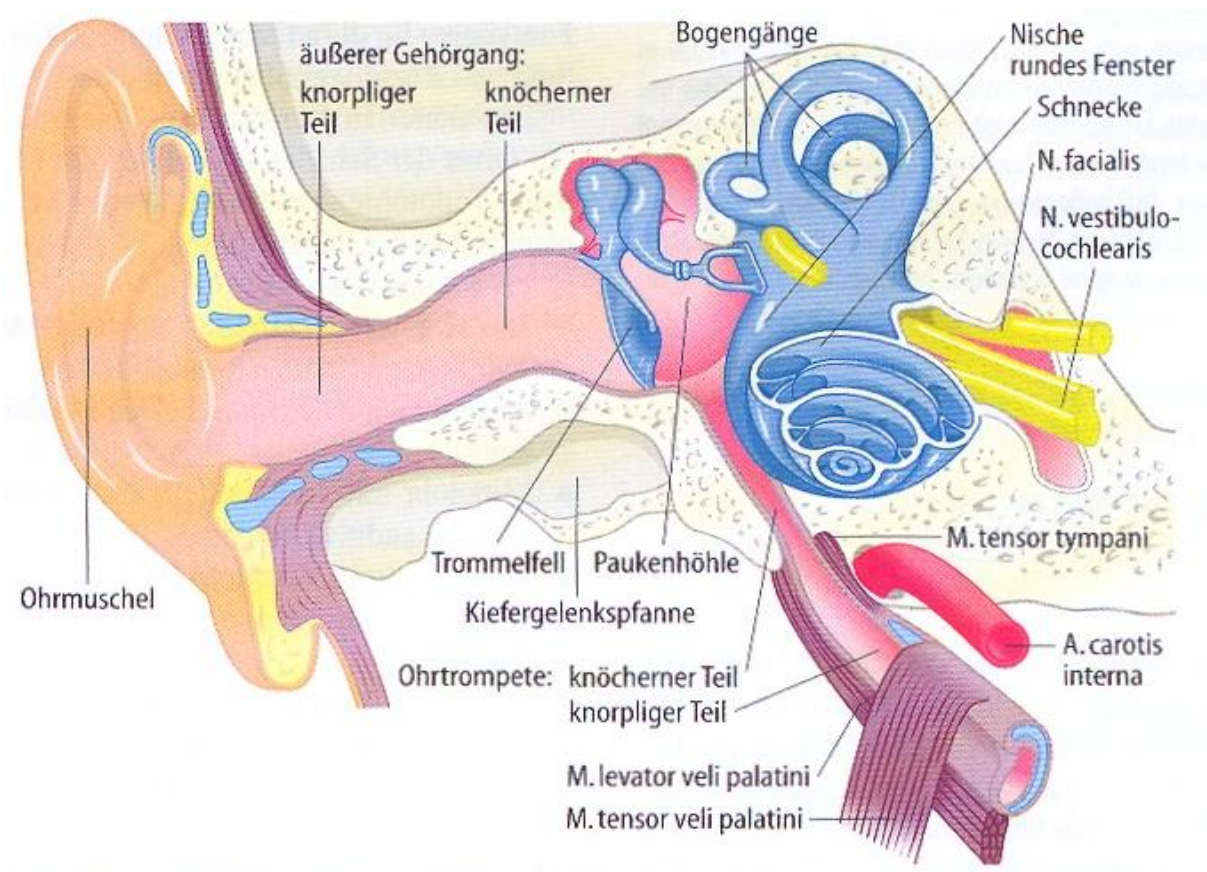
Komplexe Bewegungen beim Musizieren und Tanzen werden von **sensorischen Arealen in der Großhirnrinde** (5) gesteuert.

Weiter vorne im Großhirn liegen Areale, die für die **Planung und das Verstehen von Musik** (6) zuständig sind

Darunter liegend Bereiche, die für den Musikgeschmack (7) und kulturelle Eigenarten zuständig sind.

Gefällt die Musik, sind Hirnteile auf der linken Seite stärker aktiv. Unangenehme Musik aktiviert rechtsseitige Hirnareale.

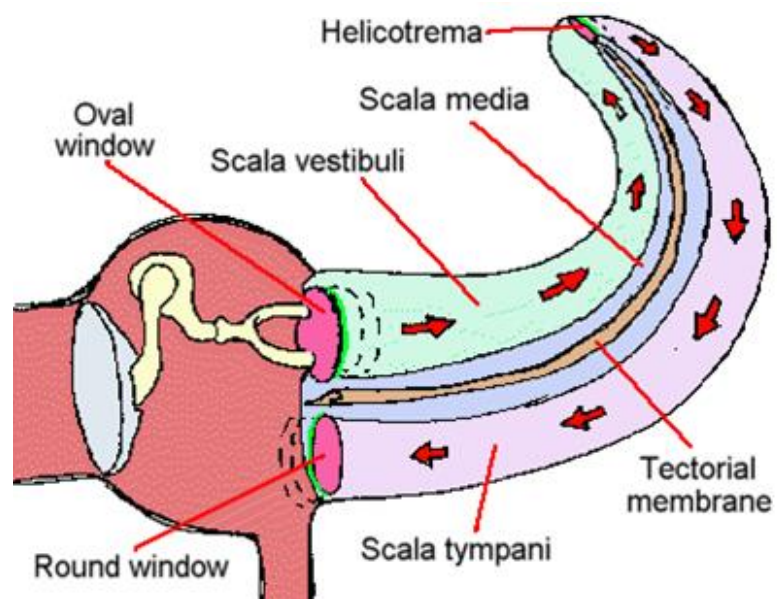
Peripheres auditorisches System



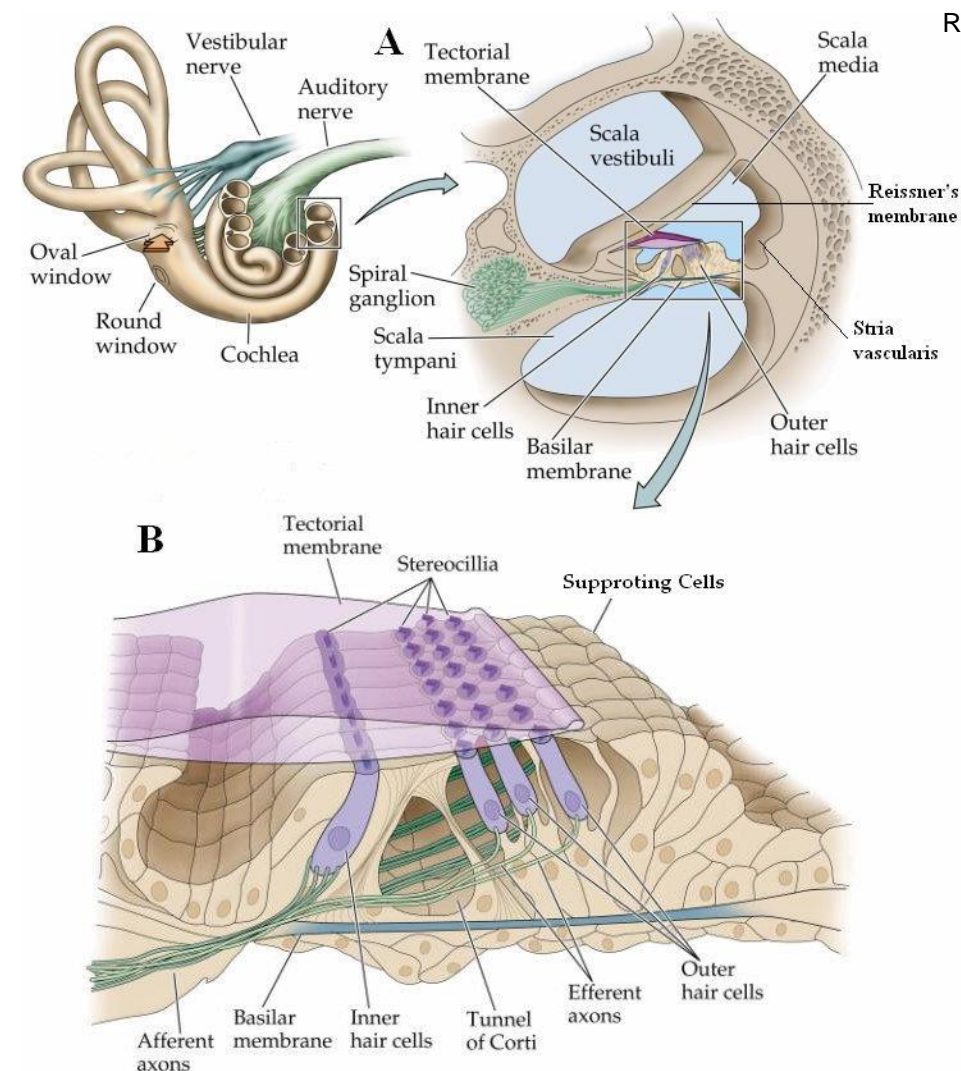
Aus: Physiologie des Menschen. Springer Verlag, 32. Auflage. Peripheres auditorisches System; pp 685-700; T. Moser, H.-P. Zenner

Aus: Physiologie des Menschen. Springer Verlag, 32. Auflage. Peripheres auditorisches System; pp 685-700; T. Moser, H.-P. Zenner

Peripheres auditorisches System



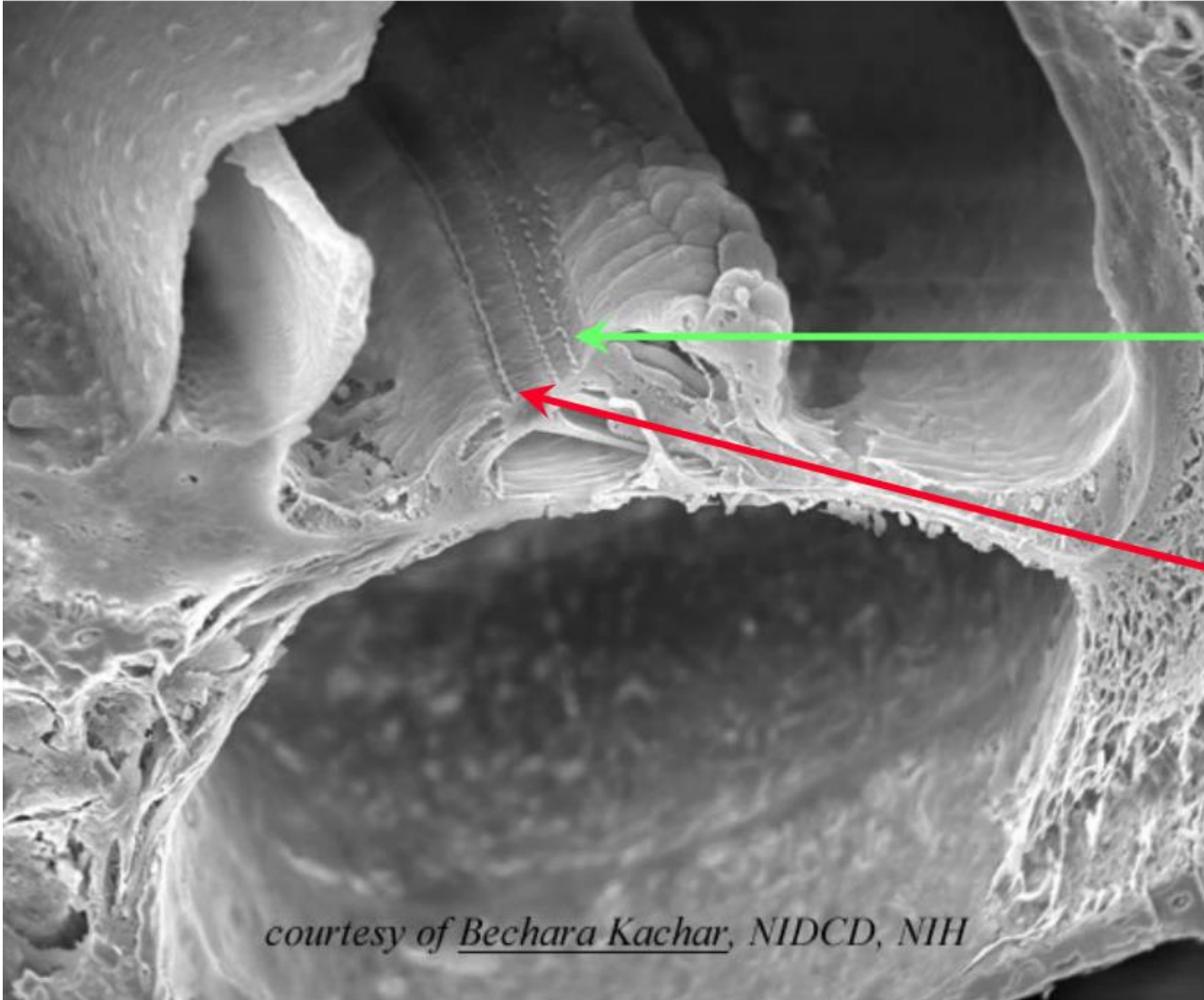
<https://cz.pinterest.com/vanillaberry92/physiology/>



Rickert ©

https://www.researchgate.net/figure/A-Membranous-Labyrinth-Showing-Scala-vestibuli-with-perilymph-Cochlear-duct-with_fig3_28348439

Sinneszellen im Innenohr



Äußere Haarzellen (ÄHZ)
verstärken Schallpegel <60 dB:

Verstärkerzellen: OAE-Quelle

Innere Haarzellen (IHZ) setzen
Schall in Nervensignale um:

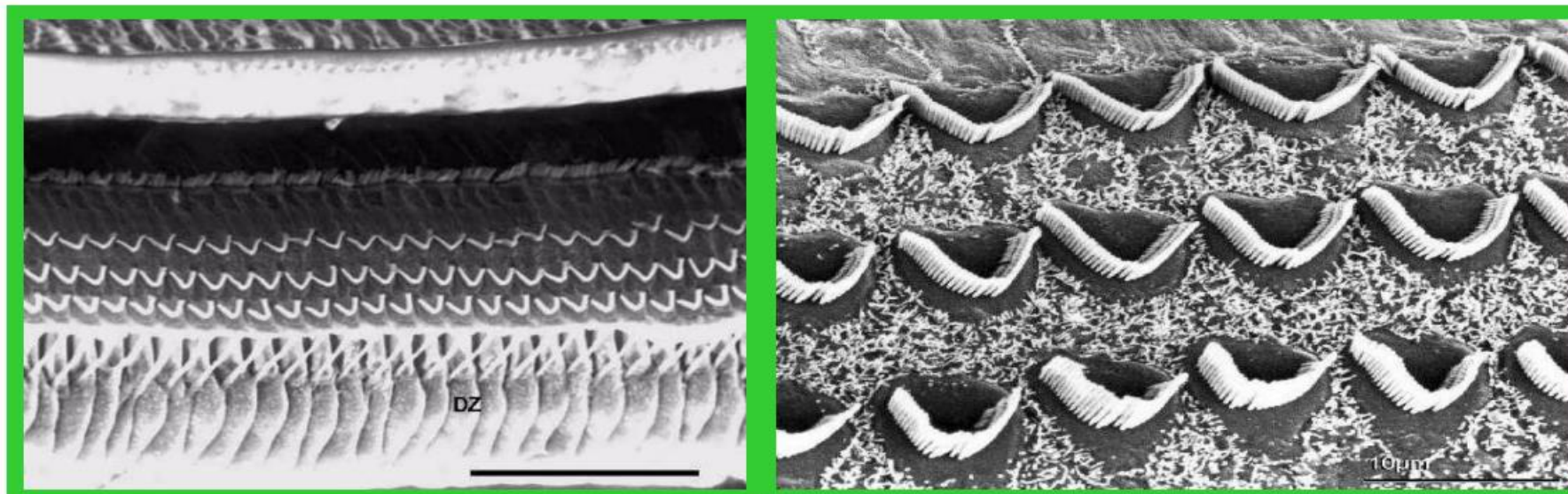
Hörzellen

Quelle:

Hörscreening mit Otoakustischen Emissionen (OAE) und
akustisch evozierten Potentialen (BERA)
Dr. biol. hom. Dipl. Ing. Thomas Steffens, Universitäts-HNO-
Klinik Regensburg

Intakte und geschädigte Hörsinneszellen

IHZ
→
→
ÄHZ



Intakte äußere und
innere Haarzellen (IHZ)

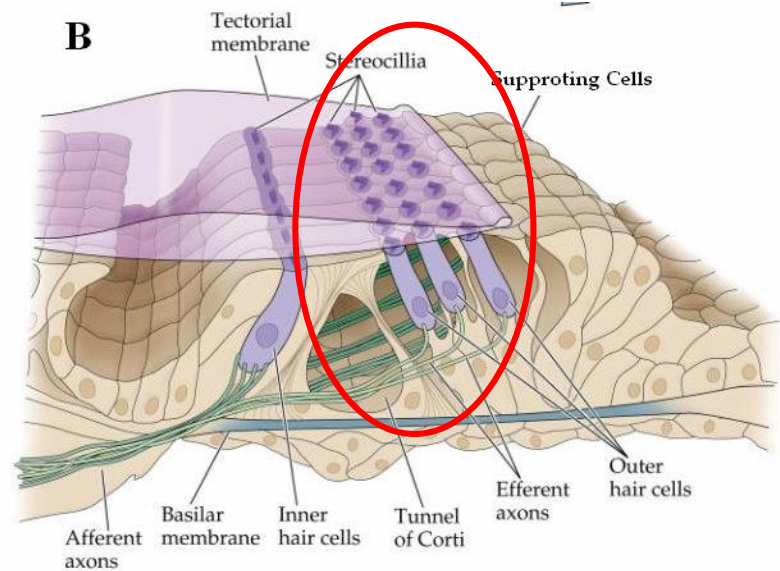
Geschädigte
äußere Haarzellen (ÄHZ)



Quelle:
Hörscreening mit Otoakustischen
Emissionen (OAE) und akustisch
evozierten Potentialen (BERA)
Dr. biol. hom. Dipl. Ing. Thomas
Steffens, Universitäts-HNO-Klinik
Regensburg

Neugeborenen-Hörscreening

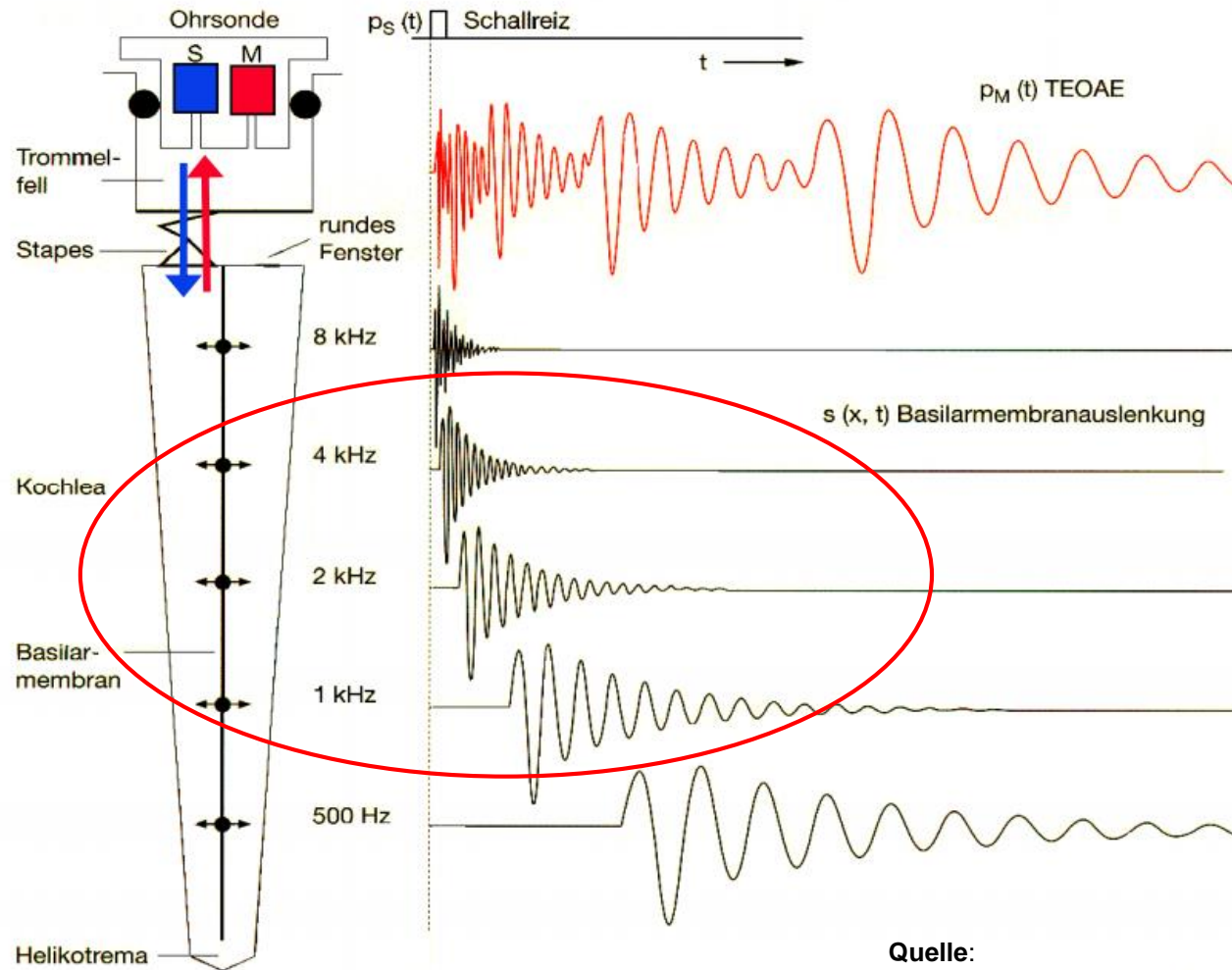
Otoakustische Emissionen (OAE)



OAE sind Schallaussendungen durch die aktive Bewegung der äußeren Haarzellen des Innenohres (Verstärkerzellen)

https://www.researchgate.net/figure/A-Membranous-Labyrinth-Showing-Scala-vestibuli-with-perilymph-Cochlear-duct-with_fig3_28348439

Neugeborenen-Hörscreening; OAE-Messung



OAE geben nur Auskunft über die reguläre Funktion **der äußeren Haarzellen** (Verstärkerzellen) im **Frequenzbereich 1-4 kHz** und nicht unmittelbar über die Hörfähigkeit

Quelle:
Hörscreening mit Otoakustischen Emissionen (OAE)
und akustisch evozierten Potentialen (BERA)
Dr. biol. hom. Dipl. Ing. Thomas Steffens, Universitäts-
HNO-Klinik Regensburg

Methodenvergleich TEOAE und DPOAE

- TEOAEs sind sensitiver, aber weniger robust
- DPOAEs sind frequenzspezifischer, fallen allerdings erst ab etwa 40dB Hörverlust aus.
DPOAEs dürfen daher nicht als alleinige Methode für das Neugeborenenhörscreening verwendet werden



Quelle: Dr. biol. hom. Dipl. Ing. Thomas Steffens,
Universitäts-HNO-Klinik Regensburg



- Messung im Schlaf
- Keine Störgeräusche, kein Nuckeln
- Messsonde sorgfältig in den Gehörgang einsetzen, auf Abdichtung achten
- Auf die richtige Interpretation der Ergebnisanzeige achten
- Dokumentationspflicht
- Wer misst, ist auch für die Dokumentation verantwortlich
- Nicht dokumentiert, entspricht nicht gemessen

Dokumentation zur Früherkennungsuntersuchung von Hörstörungen bei Neugeborenen (Neugeborenen-Hörscreening, UNHS)

Durchführung der Untersuchung nach Aufklärung von den Eltern oder Personensorgeberechtigten abgelehnt am:		Unterschrift Sorgeberechtigten	Unterschrift/ Stempel/ Aufklärende
Erstuntersuchung mittels TEOAE oder AABR, in der Regel in den ersten 3 Lebenstagen		Durchgeführt am:	Abteilung Phoniatrie & Pädaudiologie Marienhospital Stuttgart Böheimstraße 37 70199 Stuttgart
TEOAE oder AABR	bds. unauffällig <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	Auffällig Rechts <input type="checkbox"/> Links <input type="checkbox"/> Rechts <input type="checkbox"/> Links <input type="checkbox"/>	
Kontroll-AABR bei auffälliger Erstuntersuchung, in der Regel bis U2		Durchgeführt am:	Unterschrift/ Stempel
AABR	bds. unauffällig <input type="checkbox"/>	Auffällig Rechts <input type="checkbox"/> Links <input type="checkbox"/>	
Pädaudiologische Diagnostik bei auffälliger Kontroll-AABR		Veranlasst am:	Unterschrift/ Stempel
Ergebnisse der pädaudiologischen Untersuchung, in der Regel bis zur 12. Lebenswoche		Durchgeführt am:	Unterschrift/ Stempel
	Unauffällig Rechts <input type="checkbox"/> Links <input type="checkbox"/>	Auffällig Rechts <input type="checkbox"/> Links <input type="checkbox"/>	
Untersuchungsergebnisse und ggf. erforderliche Therapie mit den Eltern oder Personensorgeberechtigten besprochen am		Unterschrift/ Stempel	

Was bedeuten nachweisbare TEOAEs?

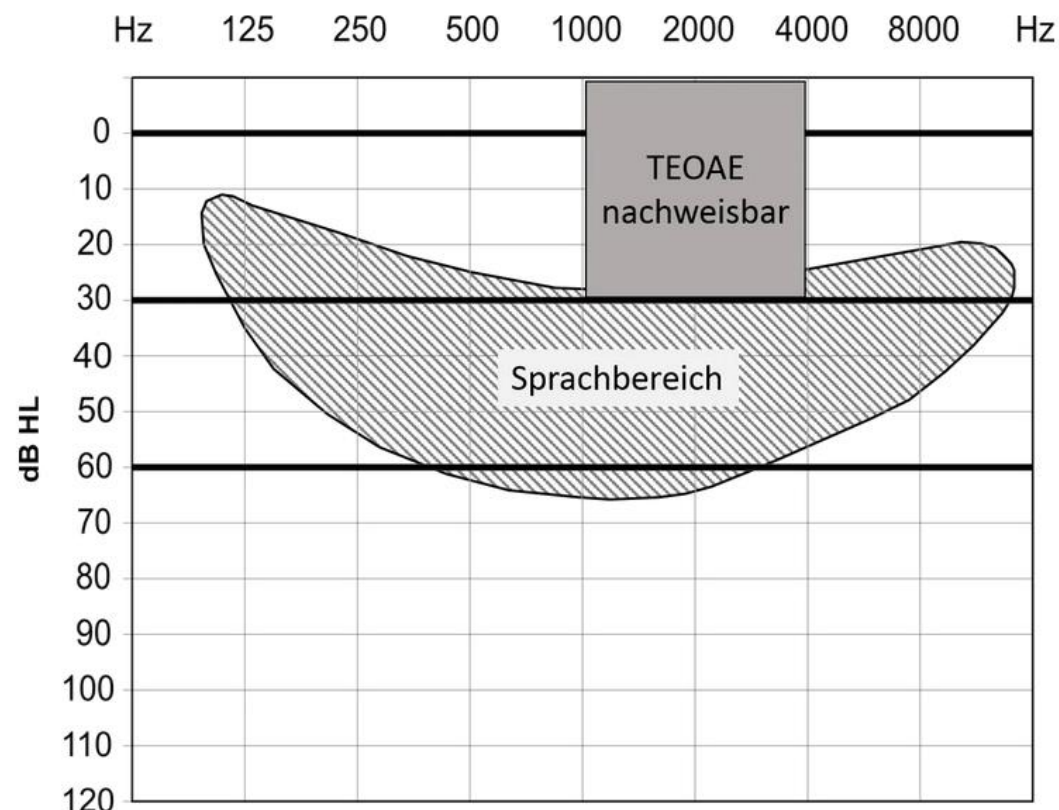


Abbildung 1:

Bei nachweisbaren TEOAEs beträgt der Hörverlust bei mindestens einer Frequenz weniger als 30 dB HL. Bei nachweisbaren TEOAE wird davon ausgegangen, dass keine sprachrelevante Hörstörung vorliegt.

dB HL: decibel hearing level, Hz: Herz

Bei nachweisbaren TEOAE wird davon ausgegangen, dass keine sprachrelevante Hörstörung im Hauptsprachfrequenzbereich vorliegt

Quelle:

Claudia Candreia et al. Aktualisierte Empfehlung zum Neugeborenen-Hörscreening in der Schweiz Pädiatrie Schweiz, 16.12.2019

Risikofaktoren für das Auftreten frühkindlicher Hörstörungen



Risikofaktoren für das Auftreten frühkindlicher Hörstörungen (in Anlehnung an das „Year 2000 Position Statement“ des Joint Committee on Infant Hearing)

Risikofaktor	Diagnostisches Verfahren
Syndromale Erkrankungen und Mehrfachbehinderung mit Bezug zur Schwerhörigkeit	BERA
Familiäre Schwerhörigkeit	BERA
Intrauterine CMV-Infektion	BERA
Sonstige intrauterine Infektionen (z.B. Toxoplasmose, Rubella, VZV, HIV, Lues)	BERA
Perinatale Risikofaktoren - Asphyxie - Hyperbilirubinämie über Austauschgrenze	BERA
Meningitis	BERA
Ototoxische Medikamente mit Blutspiegel im toxischen Bereich	OAE (DPOAE)

AABR (Automated Auditory Brainstem Response)

Die **Screening-BERA** gibt Auskunft über die **Integrität der Nervenerregung durch die Inneren Haarzellen des Innenohres** und der **Erregungsleitung durch die Hörbahn**, im Frequenzbereich 2-5 KHz, bei einem Stimulationspegel 30-40 dB

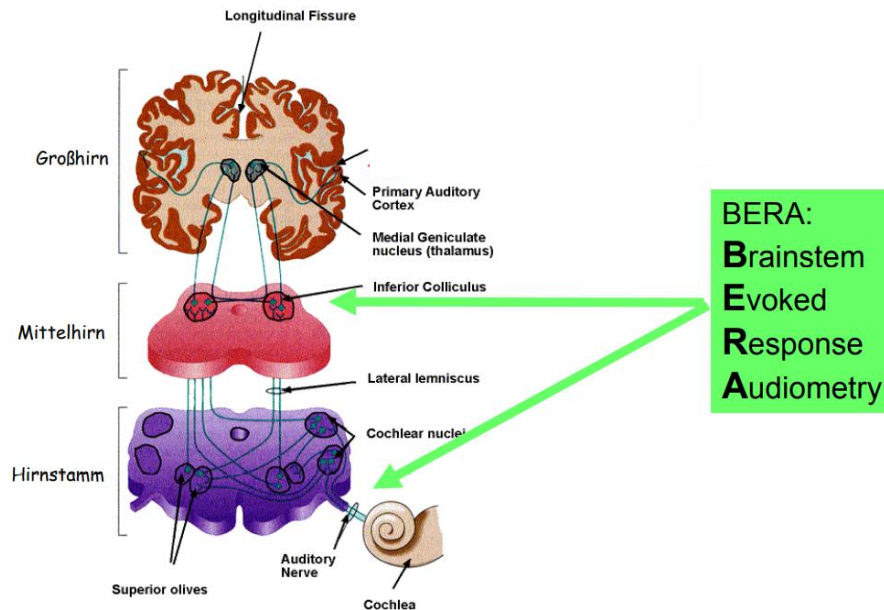


Quelle: Dr. biol. hom. Dipl. Ing. Thomas Steffens, Universitäts-HNO-Klinik Regensburg

Quelle:

BERA (Brainstem Evoked Response Audiometry)

Die **BERA** misst die **Nervenaktionspotentiale** von **Hörnerv und Hörbahn im Hirnstamm**



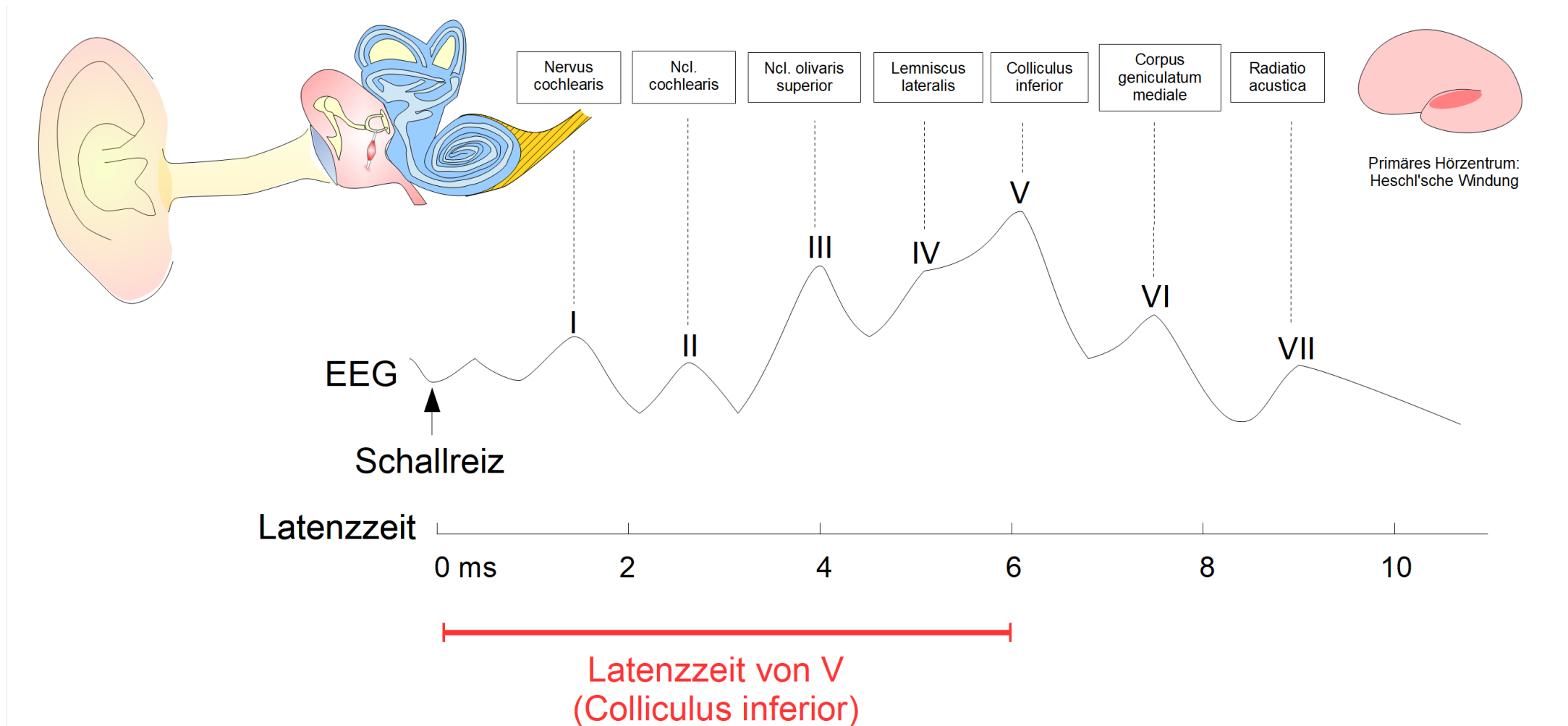
Akustisch evozierte Potentiale (AEP)

AEP sind Veränderungen im EEG bei einem Schallreiz

Quelle:

Hörscreening mit Otoakustischen Emissionen (OAE) und akustisch evozierten Potentialen (BERA)
Dr. biol. hom. Dipl. Ing. Thomas Steffens, Universitäts-HNO-Klinik Regensburg

BERA (Brainstem Evoked Response Audiometry); Topodiagnostik

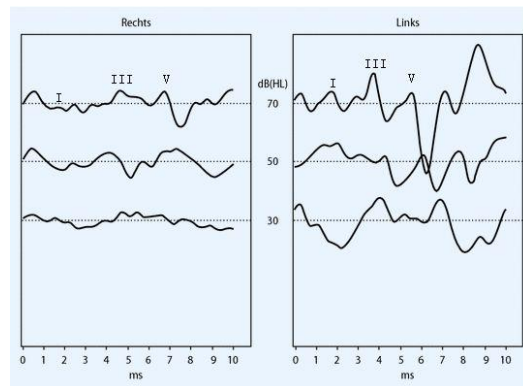


BERA (Hirnstammaudiometrie)



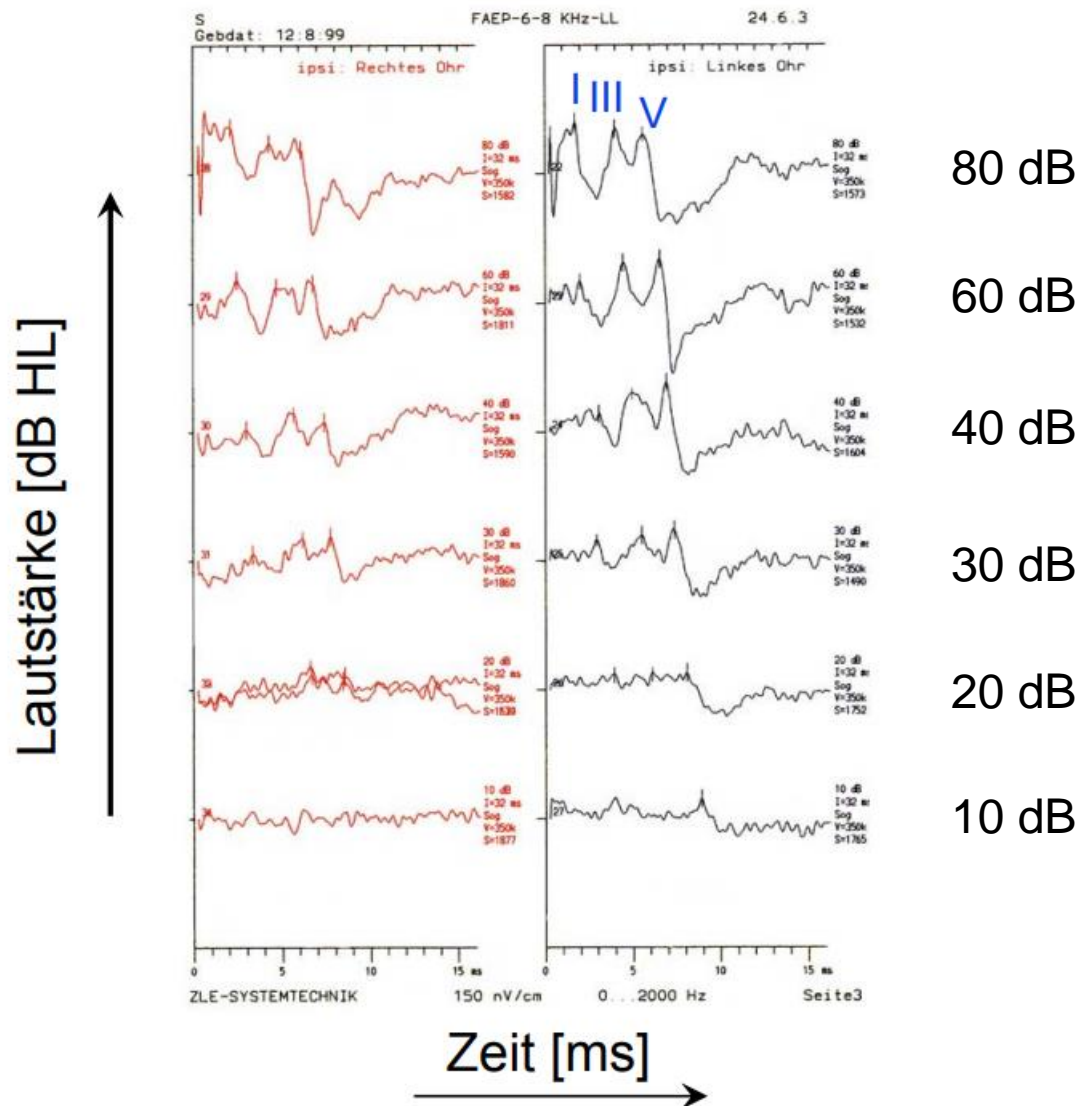
Wichtigste „objektive“ Hörmessung:

- bestimmter Frequenzbereich (Hauptsprachfrequenzbereich)
- Grundlage: Hörbahnreifung
- Je jünger und kranker das Kind, um so unsicherer das Ergebnis
- Sehr zeitaufwändig
- Kind muss ruhig liegen/ schlafen; ggf. Sedierung / Narkose
- Interpretation ist subjektiv / bzw. automatisiert (pass/fail)
- Kostenfaktor





BERA (Brainstem Evoked Response Audiometry)



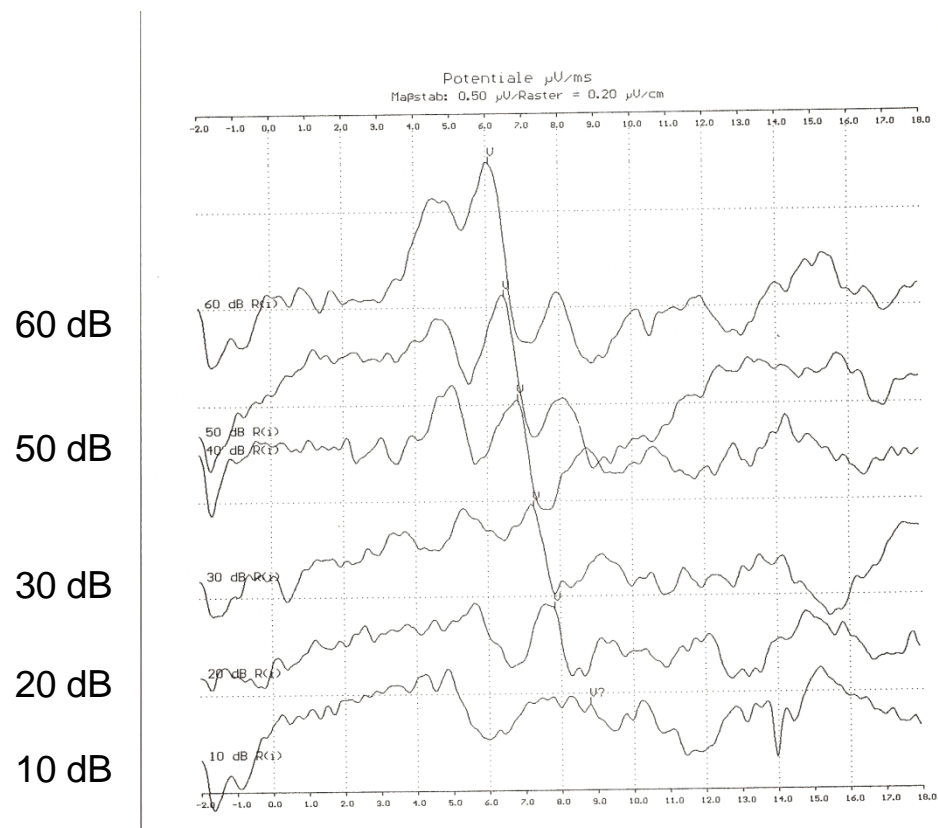
Frequenzspezifische Hörschwelle

Hörbahnreifung durch Bestimmung
der Inter-Peak-Latenz I - V

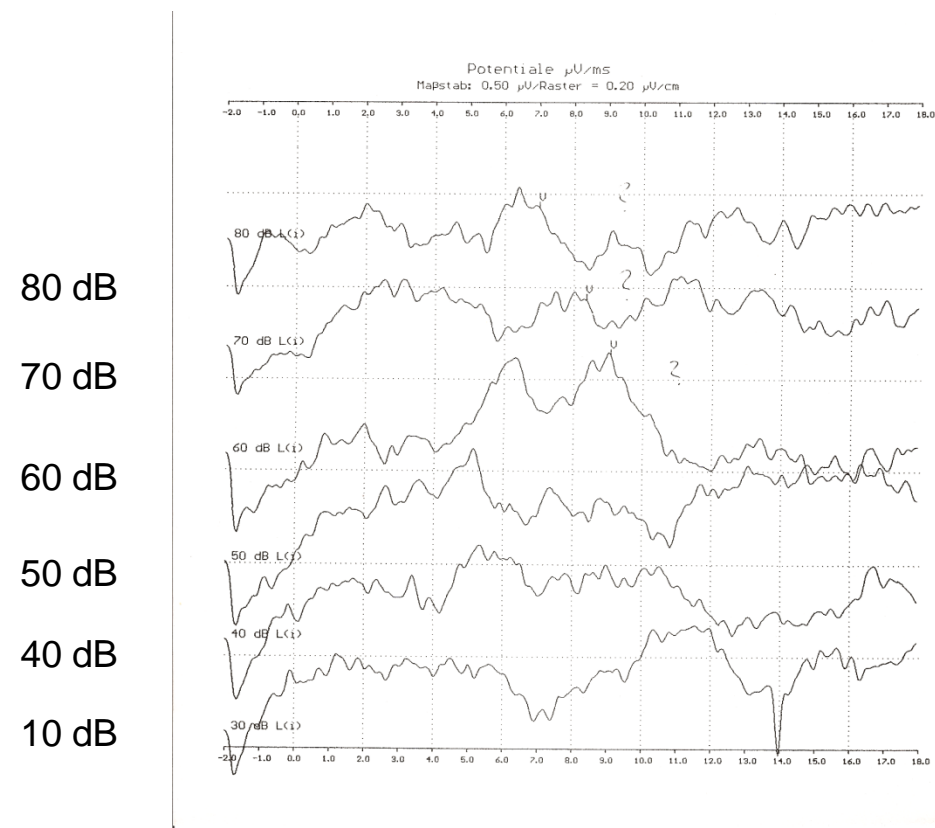


BERA (Brainstem Evoked Response Audiometry)

Rechts



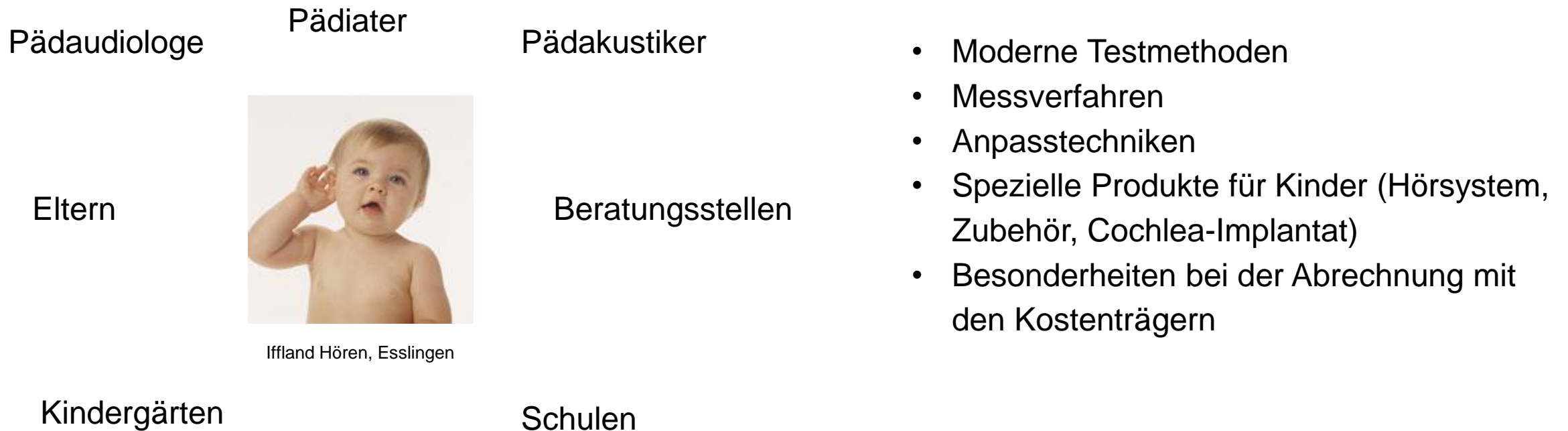
Links



Pädakustik -

Anspruchsvolles Teilgebiet der Hörakustik

- Pädakustik – Königsdisziplin der Hörakustik; gezielte Weiterbildungen
- Erfahrung, Fingerspitzengefühl, Kommunikationsstärke bei der Elternberatung → richtige Technik u. Zubehör



Pädaudiologische Diagnostik



Marienhospital Stuttgart
MEDIZIN LEBEN. MENSCH SEIN.

Rickert ©



Kinderhörkabine, Pädaudiologie Marienhospital



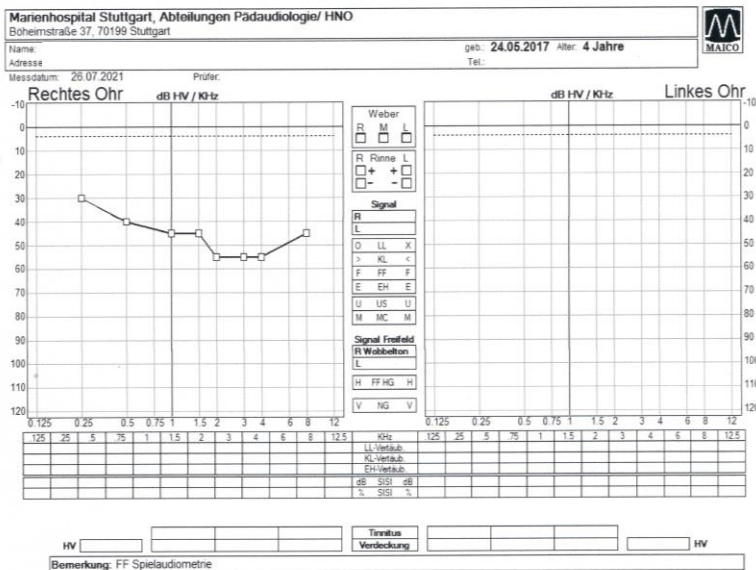
Spelaudiometrie, Pädaudiologie Marienhospital

Pädaudiologische Diagnostik

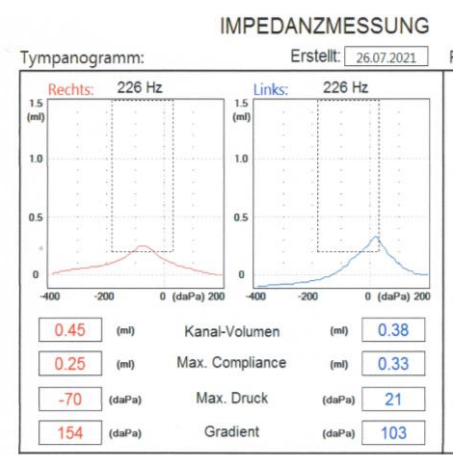
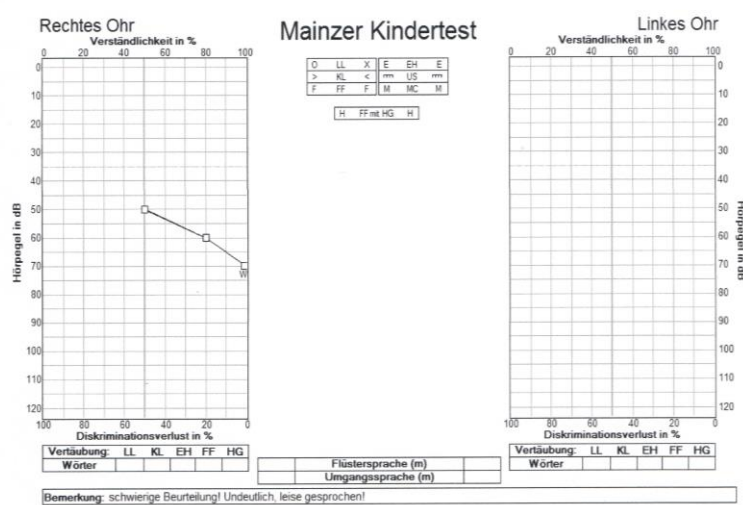
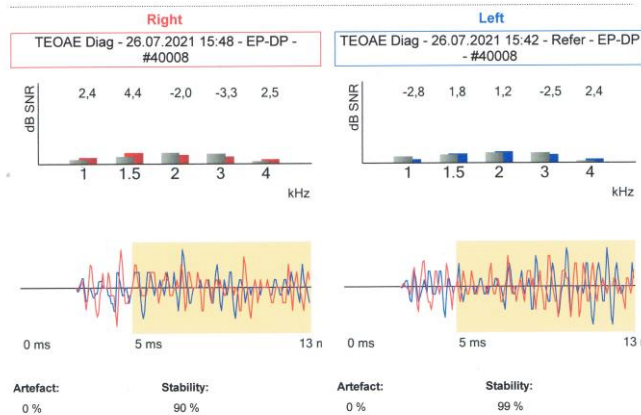
Hörgeräte-Verordnung

♀ 4 Jahre

Rickert ©



Patient ID: _____
Patient Name: ♀ 4 Jahre
Date of Birth: _____
Gender: _____
Examiner/Signature: _____



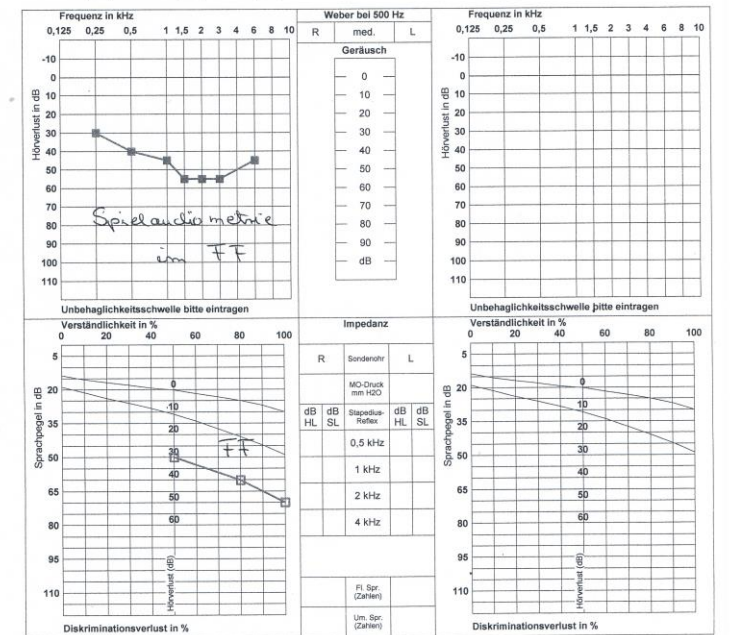
Krankenkasse bzw. Kostenträger: BKK VerbundPlus
Name, Vorname des Versicherten: ♀ 4 Jahre
geb. am: 24.05.2017

IK des Leistungserbringers: _____
Rechnungsnummer: _____ Belegnummer: _____

Der Anspruchsberechtigte war schon Träger eines Gerätes Ja Nein

Falls ja, warum entspricht das bisher getragene Gerät nicht mehr den Anforderungen? _____

Ohrbefund Gehörgang: normal operativ erweitert eng
Trommelfell: intakt durchlöchert feucht



Diagnose: Ver. gang - bis mittelgradig
ausgesprochene Scherhörstgehr.

Hörhilfe ist notwendig rechts links beidseits

Tinnitusmasker / Tinnitusinstrument notwendig

rechts _____ kHz verdeckbar dB _____ links _____ kHz verdeckbar dB _____

Die Schwerhörigkeit ist Folge von Unfall, Versorgungs-
Die audiologischen Untersuchungen wurden von mir bzw. unter meiner Verantwortung vorgenommen

61 32 01 50
MVZ Marienhospital Stuttgart
PD Dr. med. Dorothea Rickert
Fachärztin für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde
Allergologie
Reichensr. 37, 70199 Stuttgart
Tel.: 07 14 7 63 89 11
Vertragsersteller / Unterschrift des Arztes

Pädaudiologische Diagnostik

Hörgeräte-Verordnung



Marienhospital Stuttgart
MEDIZIN LEBEN. MENSCH SEIN.

Rickert ©

Entwicklungsbericht
Schwerpunkt: Hören und Sprache



♀ 4 Jahre

Geboren am 24.05.2017
Seit 08.06.2020 in unserer Einrichtung

Hören:
Pauline versteht in den allermeisten Situationen, was gesagt wird und kann das „Besprochene“ auch umsetzen. Auch beim absichtlichen leisen Sprechen versteht Pauline, was man sagt oder fragt und antwortet entsprechend. Jedoch gibt es auch einzelne Vorfälle wo wir bemerkt haben, dass sie die Anweisungen nicht hört-wahrnimmt und nicht darauf reagiert.

Sprechfreude:
Von sich aus erzählt Pauline fast nie von ihren Erlebnissen z. B. vom Wochenende was sie so erlebt hat. Unaufgefordert spricht sie sehr wenig mit den Erzieherinnen und noch weniger mit den Kindern. Ihre Aussprache ist dann häufig unverständlich und sehr leise. In der Großgruppe z. B. im Stuhlkreis antwortet sie fast nie auf Fragen. Besser klappt es in einer kleineren Runde, mit weniger Kindern. Am besten reagiert sie in der 1:1 Situation. Dann spricht sie freier und ungehemmter. Wenn sie ängstlich ist, sich nicht traut, verweigert sie die Sprache.

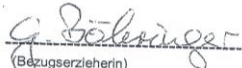
Sprachverständnis:
Bei Bilderbüchern und Geschichten, welche in der Gruppe vorgelesen und erzählt werden, hat man bei P. den Eindruck, dass sie den Inhalt des Buches aufnimmt und auch versteht. Sie besitzt einen altersgemäßen Wortschatz. Bei Liedern und Fingerspielen macht sie erst mit, wenn sie sich sicher ist, dass sie diese auch beherrscht.

Stimme:
Pauline spricht sehr leise und meist undeutlich. Sie verschluckt beim Sprechen viele Laute, was es noch schwerer macht, sie zu verstehen. Sie hat eine auffallende tiefe Stimme.

Redefluss:

Vor der Gesamtgruppe spricht Pauline sehr langsam und mühevoll. In dieser Situation kann sie auch keinen vollständigen Satz bilden. In der Einzelsituation spricht sie flüssiger, ungehemmter auch in längeren Sätzen.

Untersteinbach, den 14.07.2021


G. Böhringer
(Bezugserzieherin)


M. Traubhaar
(Leitung)

„Es gibt Vorfälle, wo wir bemerkt haben, dass Pauline die Anweisungen nicht hört-wahrnimmt und darauf nicht reagiert“

„In der Großgruppe z.B. im Stuhlkreis antwortet sie fast nie auf Fragen. Besser klappt es in einer kleineren Runde mit weniger Kinder. Am besten reagiert sie in der 1:1 Situation“

„Pauline spricht sehr leise und meist undeutlich. Sie verschluckt beim Sprechen viele Laute, was es noch schwerer macht, sie zu verstehen“

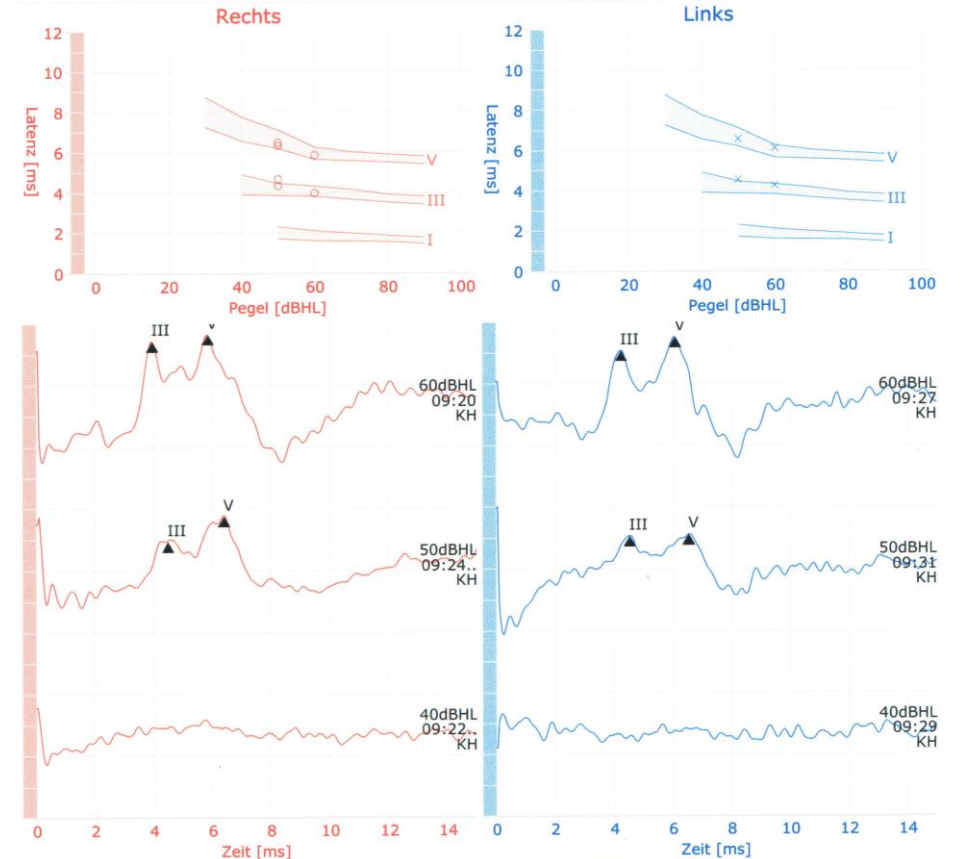
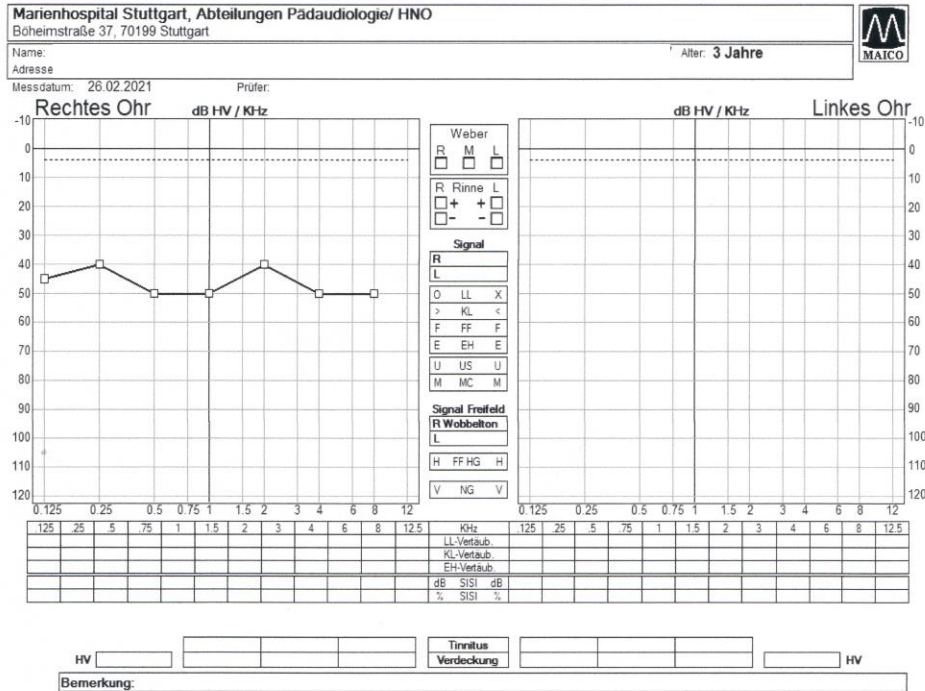
„Vor der Gesamtgruppe spricht Pauline sehr langsam und mühevoll. In dieser Situation kann sie auch keinen vollständigen Satz bilden. In der Einzelsituation spricht sie flüssiger, ungehemmter, auch in längeren Sätzen“

Pädaudiologische Diagnostik

♂ 5 Jahre

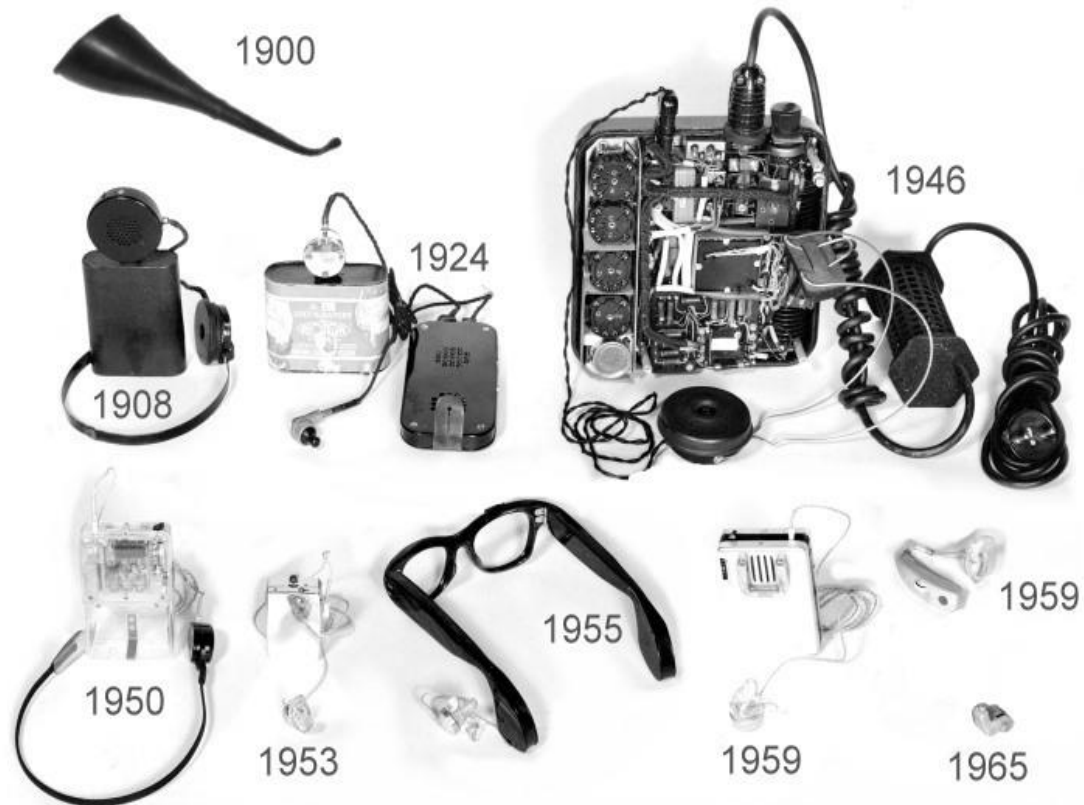
Rickert ©

♂ 5 Jahre



Pg	I	II	III	IV	V	I-III	I-V	III-V	I	II	III	IV	V	I-III	I-V	III-V	d(I-III)	d(I-V)	d(III-V)	d(V)
60			3.96		5.85			1.90			4.26		6.11			1.85			0.05	0.25
50			4.49		6.40			1.91			4.54		6.56			2.02			0.11	0.16
40																				

Früher



Iffland Hören, Esslingen

Heute



Hörsysteme



Marienhospital Stuttgart
MEDIZIN LEBEN. MENSCH SEIN.

Rickert ©



HdO

Iffland Hören, Esslingen



Iffland Hören, Esslingen



Iffland Hören, Esslingen



Iffland Hören, Esslingen



Iffland Hören, Esslingen



DGPP

Pädaudiologische Diagnostik / Einleitung Hörgeräteversorgung



Marienhospital Stuttgart
MEDIZIN LEBEN. MENSCH SEIN.

Rickert ©

Liebe Eltern,

bei Ihrem Kind wurde eine Hörstörung festgestellt. In Einzelfällen kann eine Hörstörung mit Erkrankungen anderer Organsysteme assoziiert werden. Daher sollte bei Ihrem Kind durch den betreuenden Kinderarzt eine weiterführende Diagnostik durchgeführt werden:

- EKG (QT Verlängerung?)
- Sonographische Untersuchung von Nieren und Schilddrüse (Nephritis? Struma?)
- Schilddrüsen- und Nierenwerte (T3, T4, TSH, Kreatinin)
- Augenärztliche Untersuchung mit Augenhintergrund (Ausschluss Retinitis)

Ein ausführlicher Bericht folgt.



Humangenetik:
Genetische Beratung und Diagnostik – auch für Sie!

<https://www.genetikum.de>

Anbindung Hörfrühförderung



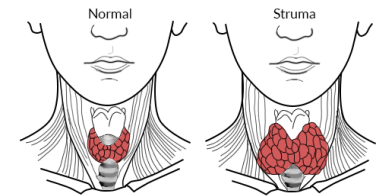
<https://www.labbe.de/blog/Die-Stille-hoeren>

Syndromale Hörstörungen

Hörverluste kommen als Symptom bei mehr als 400 Syndromen vor. Die meisten dieser Syndrome sind sehr selten. Insgesamt machen die **syndromalen Hörstörungen ca. 30% der kindlichen Hörstörungen** aus.

Hörstörungen treten bei vielen Chromosomenanomalien auf. Bei der **Trisomie 21 liegen in 60-70% Hörbehinderungen** vor; Schallleitungsschwerhörigkeiten infolge anatomischer Anomalien.

Pendred-Syndrom: syndromale, genetisch bedingte Schwerhörigkeit; Schallempfindungsschwerhörigkeit; euthyreote Struma; Struma ist Folge eines Jod-Transportdefektes; autosomal-rezessiv



<https://www.proauris.com/hoerverlust/schallempfindungsschwerhoerigkeit/pendred-syndrom>

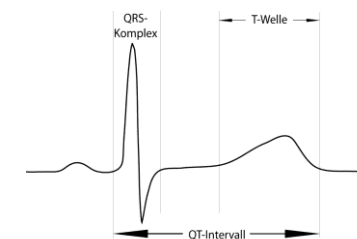
Usher-Syndrom: Hörsehbehinderung; sensorineurale Schwerhörigkeit; Rhinitis pigmentosa; autosomal-rezessiv

Alport-Syndrom: Kombination von Hörstörungen und Nierenanomalien (progressive hereditäre Nephritis); heterogene Vererbung



<https://medlexi.de/Alport-Syndrom>,

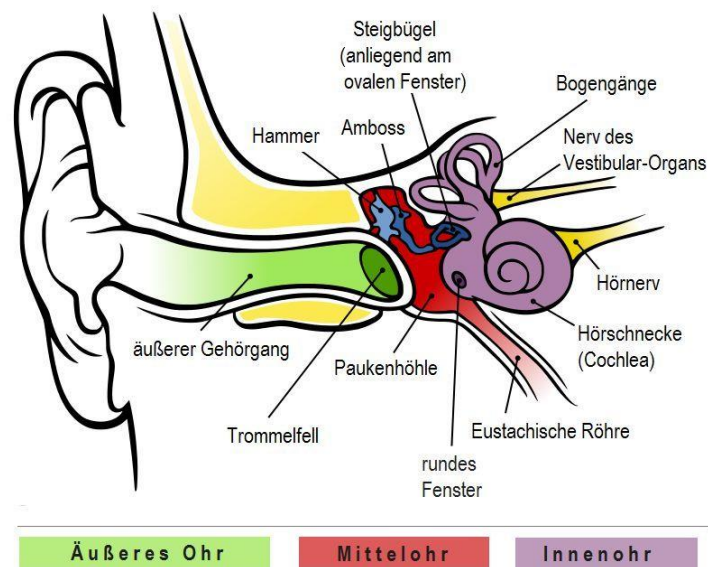
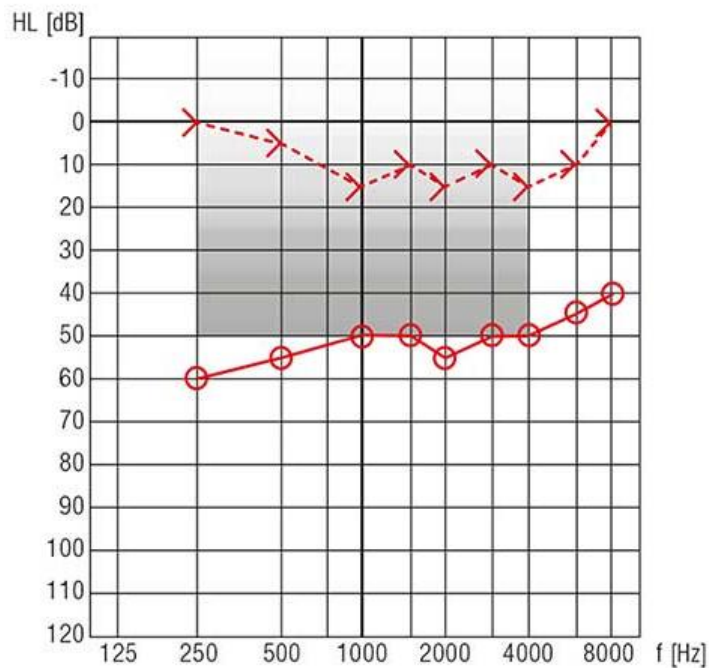
Jervell-Lange-Nielsen Syndrom (JLNS): kongenitale Hörverlust, verlängerte QT-Zeiten (> 500 ms), ventrikuläre Tachyarrhythmien; plötzlicher Herztod; K-Kanäle; autosomal-rezessiv



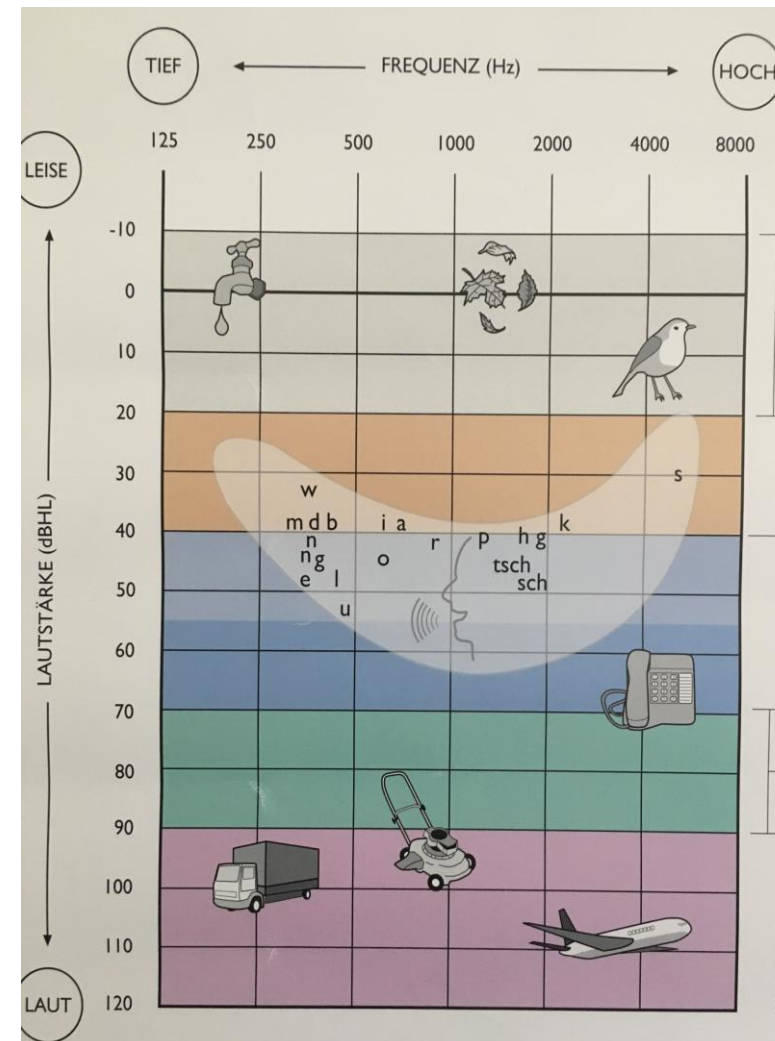
<https://www.klinikum.uni-heidelberg.de/paediatrische-kardiologie-angeborene-herzfehler/long-qt-syndrom>



Schallleitungsschwerhörigkeit

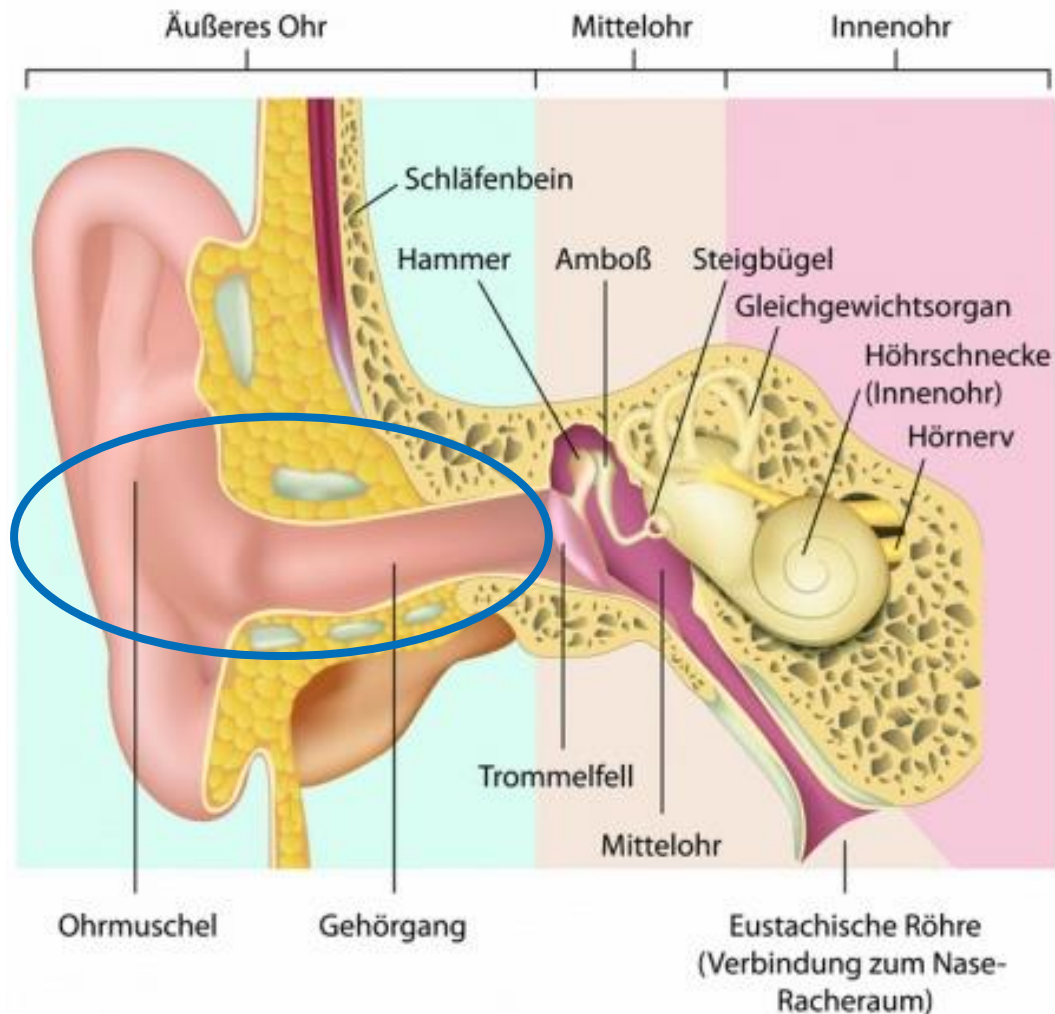


<https://www.akustiker.at/knochenleitungshoersysteme-die-wichtigsten-infos-im-ueberblick>



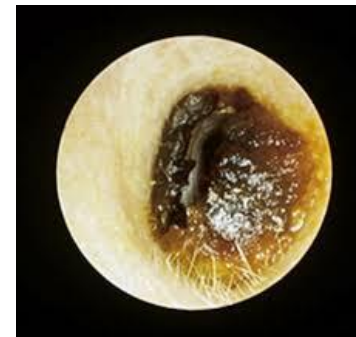
<https://www.medel.com>

Schallleitungsschwerhörigkeit – Ursachen

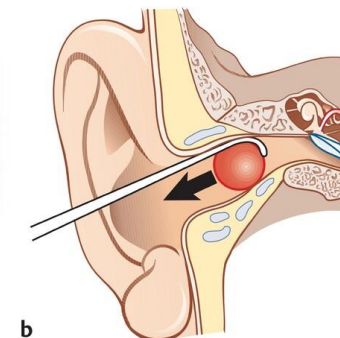
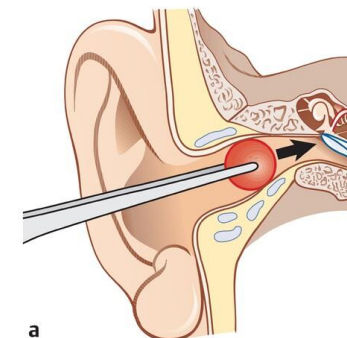
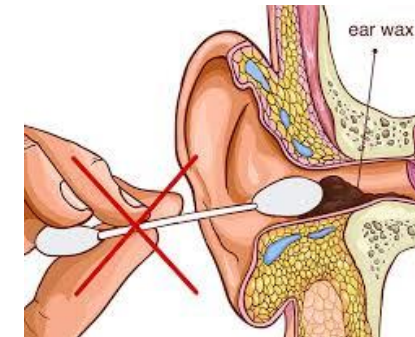


Äußeres Ohr:

- Cerumen
- Fremdkörper
- Ohrmuschelatresie, Gehörgangsatresie



Cerumen



a

b

de.medtube.net/hno/medizinische-fotos

Gehörgangsfremdkörper



Schallleitungsschwerhörigkeit – Ursachen

- Ohrmuschelatresie, Gehörgangsatresie



www.uksh.de/hno-luebeck/Leistungsspektrum/Hörzentrum+Lübeck/Ohren.html



flexikon.doccheck.com/de/Mikrotie

Ohrmuscheldysplasie III°

Ohrmuschelrekonstruktion: operativ / Epithese

Verschlossener Gehörgang



Schallleitung 50 – 60 dB

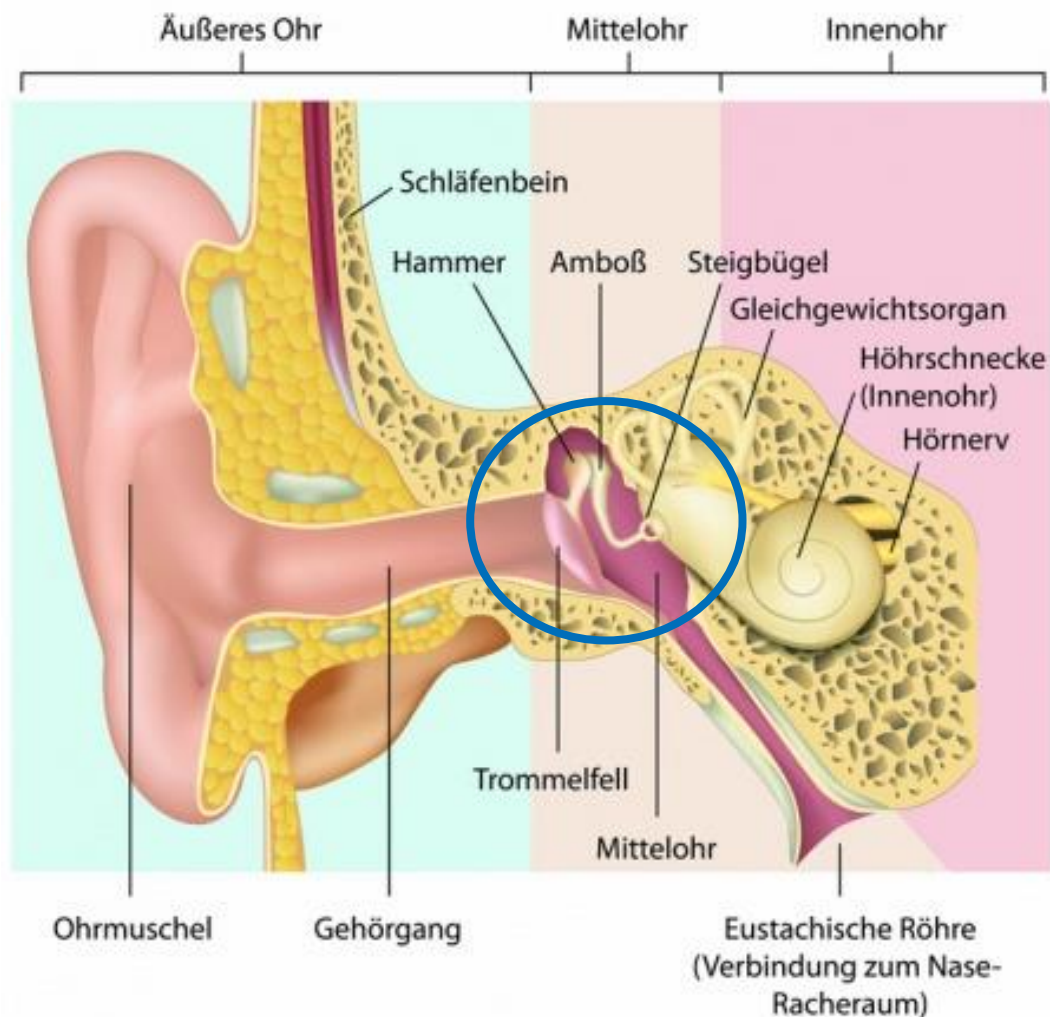


Knochenleitungshörgerät



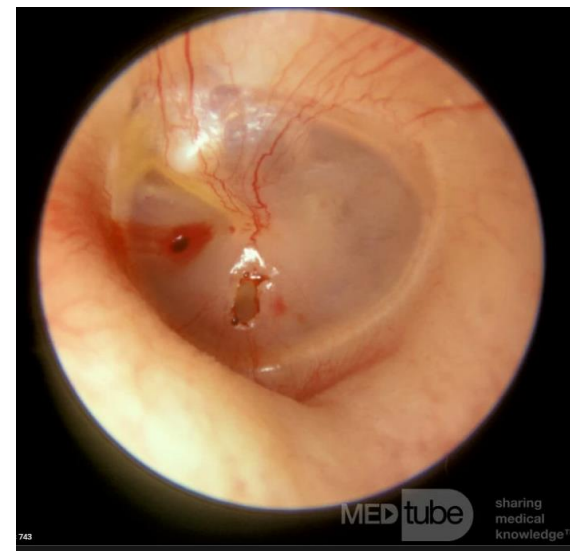
Iffland Hören, Esslingen

Schallleitungsschwerhörigkeit – Ursachen



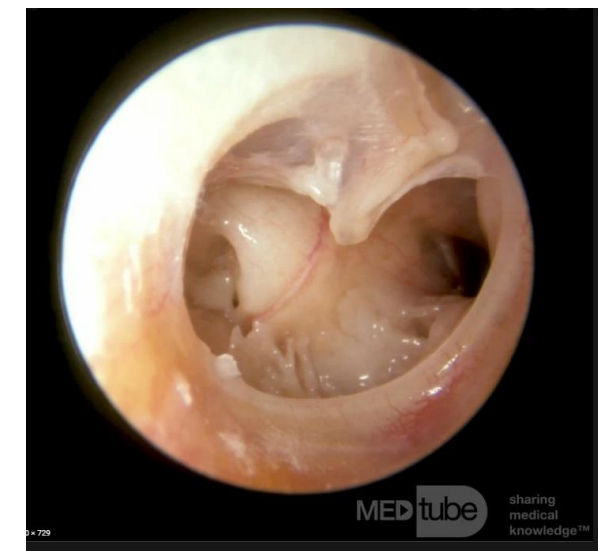
Mittelohr:

- Trommelfellperforation
- Defekt der Gehörknöchelchen
- Otosklerose
- Paukenerguss



Traumatische TF-Perforation

de.medtube.net/hno/medizinische-fotos

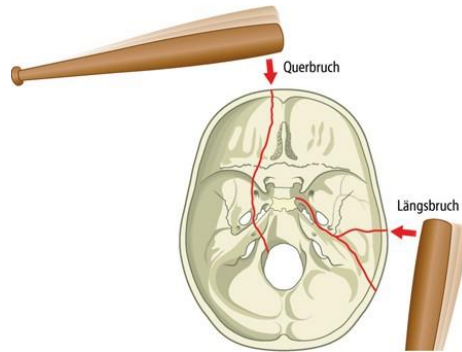


Subtotale TF-Perforation

de.medtube.net/hno/medizinische-fotos 43

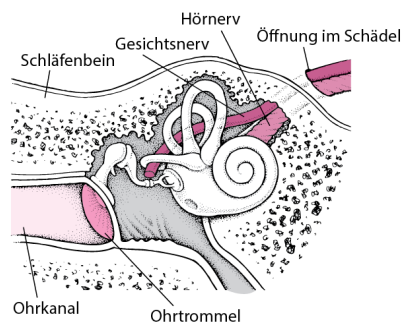
Schallleitungsschwerhörigkeit – Ursachen

- Defekte der Gehörknöchelchen



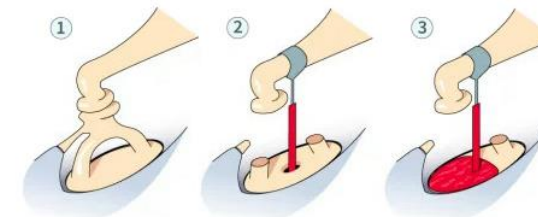
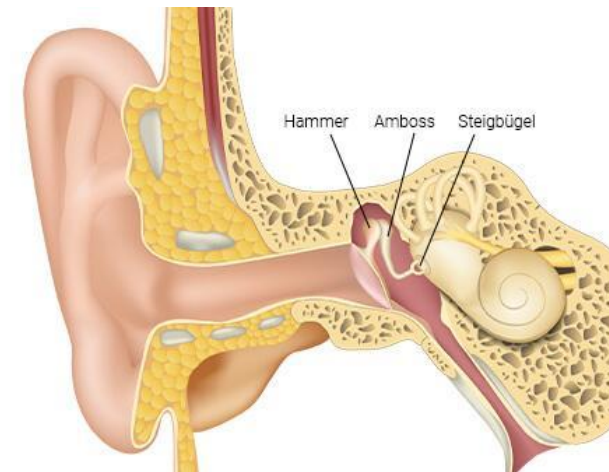
Felsenbeinfrakturen

link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-642-21131-7_5



link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-642-21131-7_5

- Otosklerose



www.audisana.ch/blog/otosklerose

Schallleitungsschwerhörigkeit - Paukenerguss



Trommelfell
Normalbefund

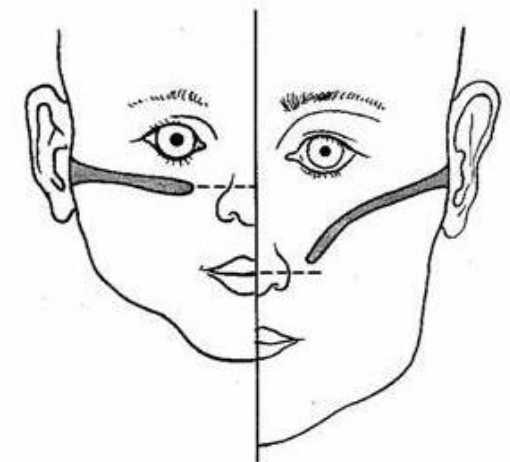
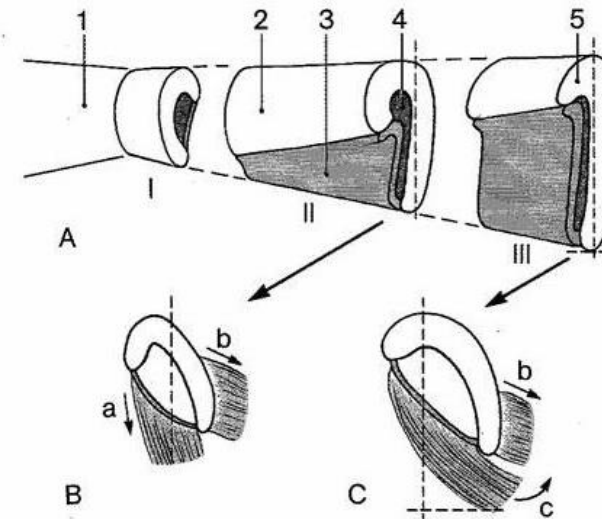


Trommelfell
Paukenerguss

de.medtube.net/hno/medizinische-fotos

Ursachen für Paukenerguss:

- Vergrößerte Rachenmandel (Polypen) mit Verlegung der Ohrtrompete
- Enge anatomische Verhältnisse
- Flacher Verlauf der Ohrtrompete





Schallleitungsschwerhörigkeit - Paukenerguss

Verschiedene Paukenröhrchen



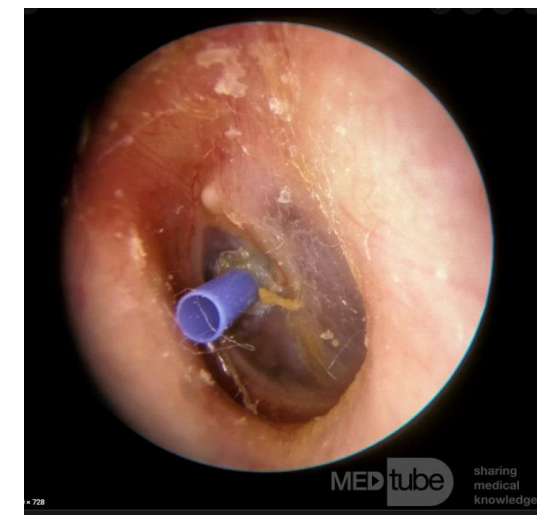
<https://link.springer.com/article/10.1007/s00060-021-7551-5>



www.novimed.ch/produkte/fachgebiete/otologie



© HNO – Klinikum Stuttgart



MEDtube sharing medical knowledge™

de.medtube.net/hno/medizinische-fotos

Praxis der HNO-Heilkunde, Kopf- und Halschirurgie.
Jürgen Strutz, Wolfgang Mann (Herausgeber). 3 Auflage, 2017

Schalleitungsschwerhörigkeit - Paukenröhrchen

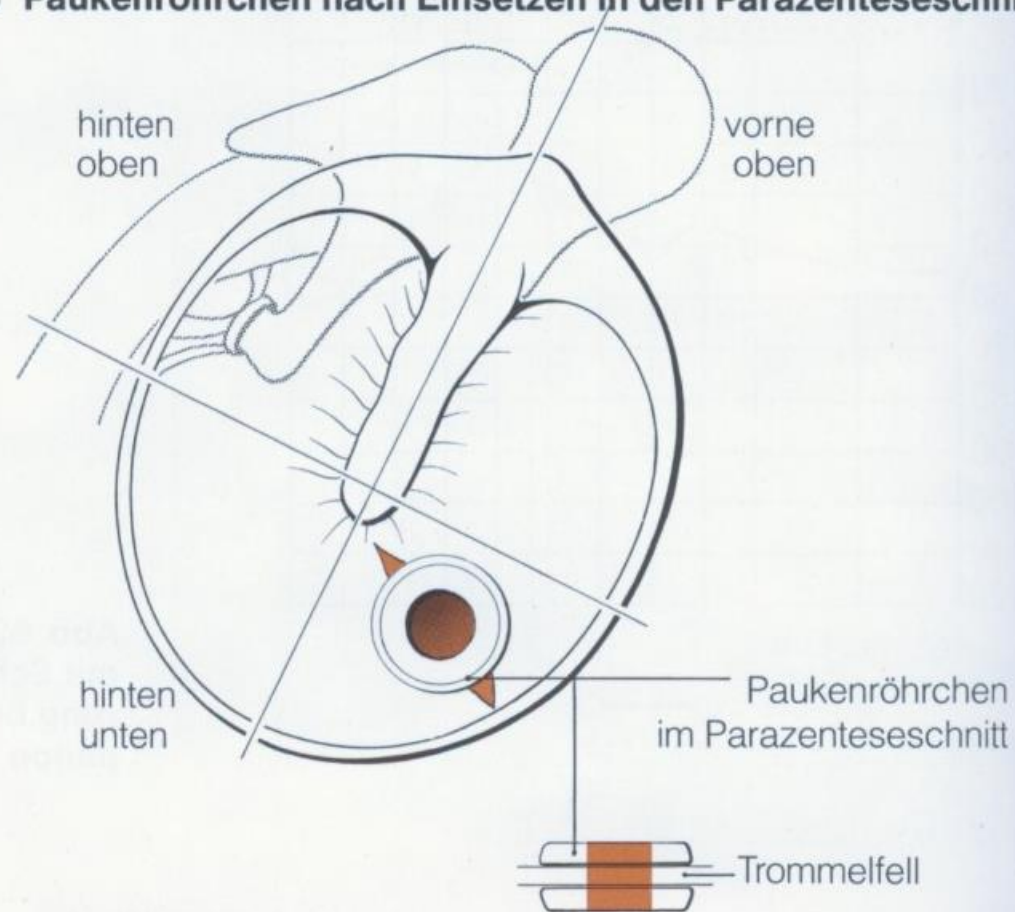
Rickert ©

Synopsis 14

a Paukenröhrchen



b Paukenröhrchen nach Einsetzen in den Parazenteseschnitt



Praxis der HNO-Heilkunde, Kopf- und Halschirurgie. Jürgen Strutz, Wolfgang Mann (Herausgeber). 3. Auflage, 2017



Pränatale Hörentwicklung

- Schall >>> Fruchtwasser >>> Gesamtkörper und Schädelknochen >>> Hörorgan direkt
- „Hören“ beginnt in der 16. SSW; laute Geräusche; 1000 – 2000 Hz
- Puls, Herzschlag, Atmung, Darmgeräusche, Bewegungen >>> hör- und spürbar
- Geräuschkulisse 28 dB – 84 dB
- Stimme der Mutter (Prägung) >>> tiefe Stimme >>> hohe Stimme
 - Stimmelmelodie, Emotionen (hör- und spürbar; Stresshormone (Adrenalin, Cortison))
 - Herzschlagbeschleunigung, Muskelanspannung
- Kind reagiert auf die Stimme der Mutter >>> vorgeburtlicher Dialog
- „Wortklang“ deutlich verändert, aber Prosodie, Vokalunterscheidung
- Primäre Kurzzeitspeicherung, Gedächtnis bis 24 h



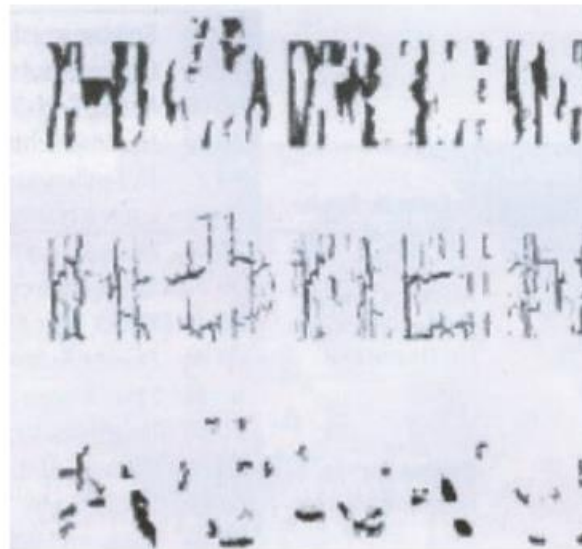
Prä- und postnatale Hörentwicklung

- Neugeborene hört ganz anders nach der Geburt; Körperschall; später Knochen- und Luftleitung
- Neugeborenes erkennt mütterliche Stimme nach kurzer Zeit trotz des anderen Klangs
- Kann Muttersprache von anderen Sprachen unterscheiden
- Erkennt Musik und Lieder wieder
- Die Segmentierung von Wörtern aus dem Sprachfluss ist eine der größten Leistungen unseres Hörsystems; Kinder können dies mit 8 Monaten schon teilweise
- 8 Monaten: Worte aus mehrmals gehörten Geschichten werden auch nach 2 Wochen noch wiedererkannt

Hören mit Hörschädigung Ein bildliche Annäherung



Schalleitungsschwerhörigkeit



Schallempfindungsschwerhörigkeit

Hörgeschädigte...



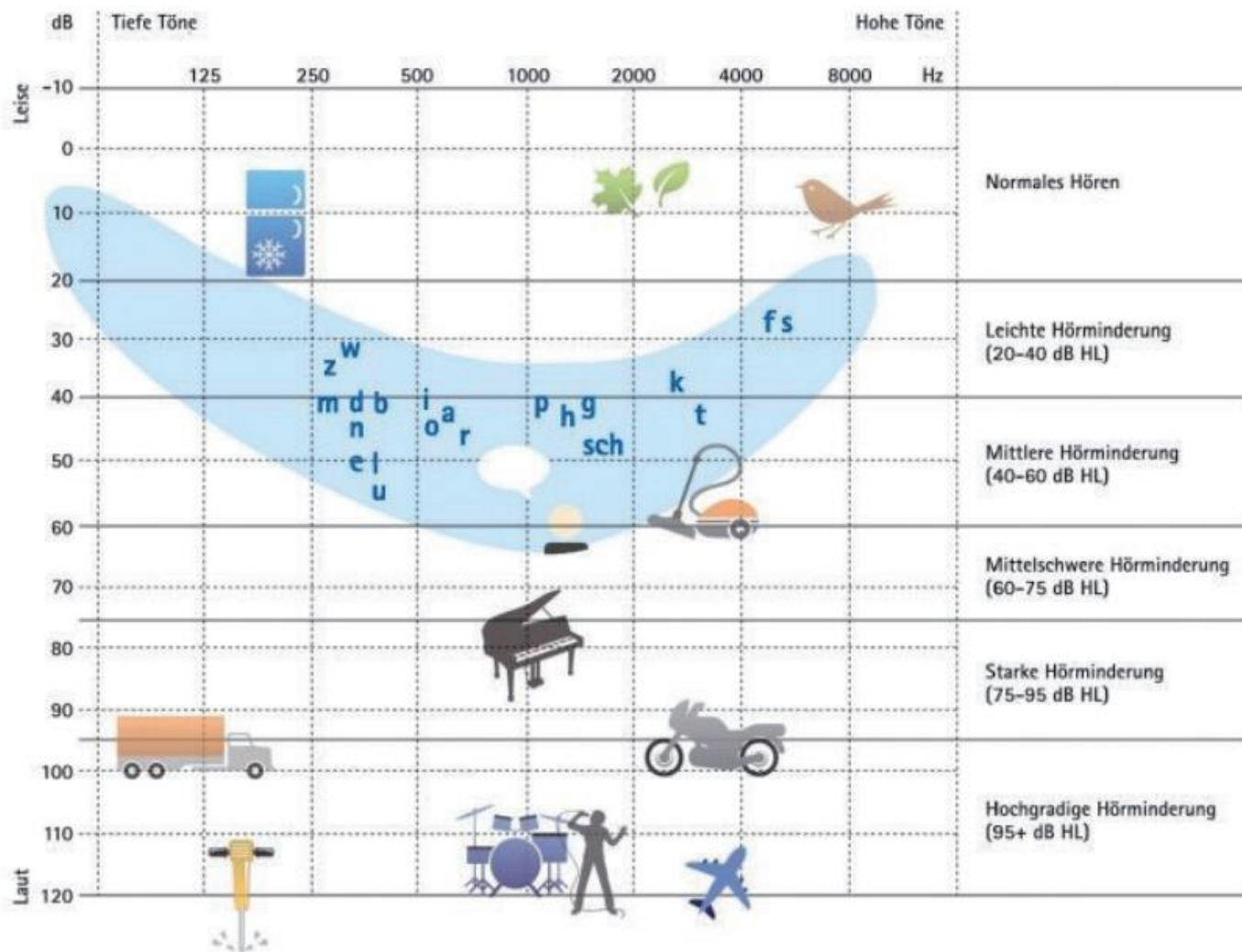
...anders.

Quelle: Jacobs, H./Schneider, M./Wisnet, M. (2004):

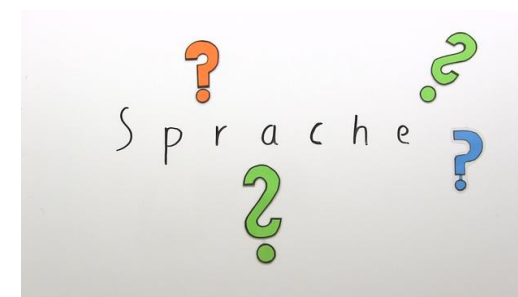
Hören – Hörschädigung. Informationen und Unterrichtshilfen für allgemeine Schulen, S. 71.



Hören mit Hörschädigung



www.phonak.com



www.sofatutor.at/deutsch/videos/was-ist-sprache



Sprachentwicklung – Kernaussagen der Leitlinie

Störungen der Sprachentwicklung gehören zu den häufigsten Entwicklungsstörungen in der frühen Kindheit

Normaler Spracherwerb vollzieht sich in Grundzügen in den ersten vier Lebensjahren

Therapiebedürftige vs. förderbedürftige Sprachauffälligkeiten

Die Sprachentwicklung geschieht rezeptiv (Sprachverständnis) und expressiv (Sprachproduktion) in folgenden Bereichen:

- prosodisch (Sprechmelodie und -dynamik)
- phonetisch-phonologisch (Aussprache, Bildung von Lauten)
- semantisch-lexikalisch (Wortbedeutung, Wortschatz)
- morphologisch-syntaktisch (Wort- und Satzgrammatik)
- pragmatisch (situationsangemessener Gebrauch der Sprache in der Kommunikation)

Im 1. Lebensjahr entwickeln sich bedeutende Vorläuferfähigkeiten der Sprache

Die Sprachentwicklung verläuft in Wechselwirkung mit der Entwicklung anderer personaler Faktoren (sensorische, motorische, soziale, emotionale u. kognitive Entwicklung)

Die Bedeutung der Aussprachefehler variiert mit dem Lebensalter

Spracherwerb setzt angeborene Fähigkeiten und ein ausreichendes Angebot gesprochener Sprache voraus

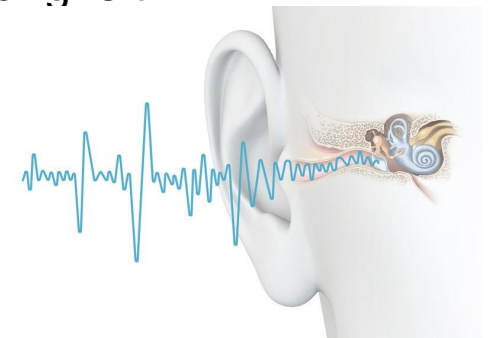
Auffälligkeiten im Sprachgebrauch allein durch Anrengungsarmut und/oder falsche Sprachvorbilder sind keine Indikation für Sprachtherapie

Hörstörung und Sprachentwicklungsstörung

- Kinder brauchen während der Sprachentwicklung eine höhere Lautstärke als sprachkompetente Menschen, um Laute und Geräusche unterscheiden zu können (k/t) (+10 bis 20dB)
- Notwendigkeit des besseren Nutz- Störschallverhältnis (+20dB)
- Probleme machen die leisen Laute, die aber für das Verstehen entscheidend sind (Kanne/Tanne/Pfanne/Wanne)
- Vokale, die der Erkennung der Stimme und der Sprachmelodie dienen, sind weniger betroffen
- Auch geringgradige Hörstörungen bds. oder eine mittel- höhergradige einseitige Schwerhörigkeit beeinträchtigen die Sprachentwicklung

Signifikant schlechtere Schulnoten; signifikant häufigere Wiederholung der Klasse

- Verlaufskontrolle; progrediente Hörstörungen



Redeflusstörung Stottern

Interdisziplinäre evidenz- und konsensbasierten S3-Leitlinie (01.09.2016)

- Stottern gehört zu den auffälligsten Sprachstörungen
- Wiederholungen von Silben u. Lauten/Blockierungen/Dehnungen
- Häufigkeit von etwa 1% (Jungs > Mädchen)



Persistierende Redeflussstörungen stellen häufig ein lebenslanges Problem für die Kommunikation und die soziale Teilhabe da

Frühzeitige Beratung, Diagnostik, Therapie

Beim Stottern befindet sich das Meiste unter der Oberfläche ...



...aber auch der mächtigste Eisberg kann schmelzen.

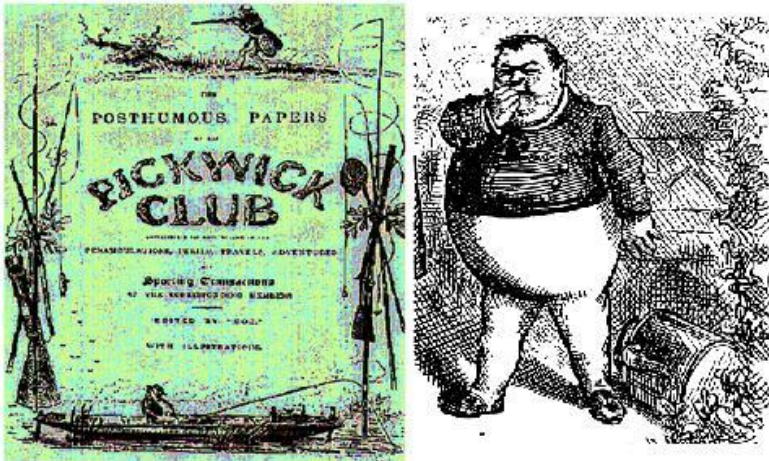


Redeflussstörung Stottern



Obstruktive, schlafbezogene Atemstörungen im Kindesalter und deren Folgen

Obstruktive Schlaf-Apnoe (OSA)



Charles Dickens. The Pickwick Papers –
Published in monthly parts Mar 1836 – Oct 1837

Schlaf: passiver inaktiver Zustand

Moderne Schlafforschung

(Berger H., 1924: Elektroenzephalogramm, **EEG**)

(Aserinsky E. et al., 1953: **REM-, Non-REM-Schlaf**)

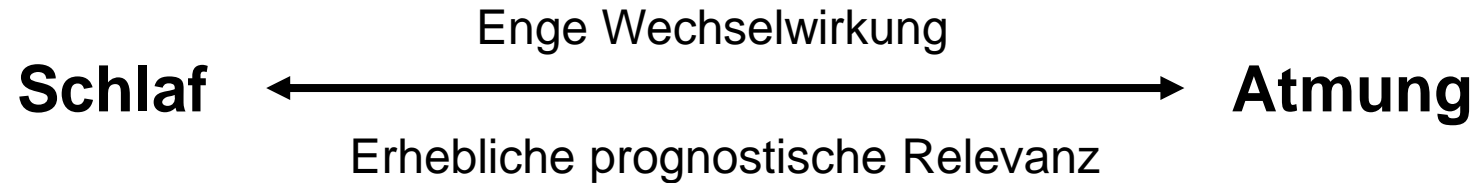
(Noonan JA, 1965: **OSA-Therapie im Kindesalter**)

Berger H. Über das Elektroenzephalogramm des Menschen. **Archives für Psychiatrie**, 87: 527-570, 1929

Aserinsky E, Kleitman N. Regularly occurring periods of eye motility and concomitant phenomena during sleep. **Science**, 118: 273-274, 1953

Noonan JA. Reversible cor pulmonale due to hypertrophied tonsils and adenoids. Studies in two cases. **Circulation**, 31: 164-166, 1965

Schlafbezogene Atemstörungen



- schlafbezogene Atemstörungen mit partieller oder vollständiger Obstruktion der oberen Atemwege im Schlaf
- Kinder und Erwachsene
- Zentrale und periphere Genese

Zentrale Genese: < 5%

Obstruktive Genese: > 95%

Prävalenz: 1 – 5 % aller Kinder im Alter von 2-8 Jahren

Folgen der OSAS:

- Kardiovaskuläre Auswirkungen
- Neurokognitive Funktionen
- Metabolische Auswirkungen
- Verhaltensauffälligkeiten

Pathogenese / Ätiologie

Anatomische Verengung ↔ Neuromuskuläre Kompensation

(Katz et al. Pathophysiology of pediatric obstructive sleep apnea. *Proc Am Thorac Soc*, 5: 253-62, 2008)

- **Adenotonsilläre Hyperplasie** ^[1] (Vergrößerte Rachen- und Gaumenmandeln)
- Adipositas
- Malokklusion
- Kraniofaziale Fehlbildungen
- Syndromale Erkrankungen
-



[1] Verhulst SL et al. *Sleep Medicine Reviews*, 2008



Adenotonsilläre Hyperplasie



Aus: Atlas der Anatomie des Menschen. F. H. Netter. 3. Auflage. Thieme Verlag



HNO-Klinik, Abteilung Phoniatrie/
Pädaudiologie, Marienhospital Stuttgart,



Klinische Aspekte der Tonsillenhypertrophie



Tonsillenhypertrophie III-IV°,

HNO-Klinik, Abteilung Phoniatrie/
Pädaudiologie, Marienhospital Stuttgart,



Tonsillenhypertrophie IV°,

HNO-Klinik, Abteilung Phoniatrie/
Pädaudiologie, Marienhospital Stuttgart,



Tonsillenhypertrophie III-IV° , präoperativ



Universitäts-HNO-Klinik Ulm



Universitäts-HNO-Klinik Ulm



Tonsillenhypertrophie III-IV° , postoperativ

HNO-Klinik, Abteilung Phoniatrie/
Pädaudiologie, Marienhospital Stuttgart,



Typische Symptome wie bei Erwachsenen fehlen häufig !

Altersabhängige unterschiedliche Symptomatik

- Wheezing (90-100%)
- Angestrenzte Atmung (90 - 100%)
- Mundatmung (85 - 96 %)
- Apnoen (ca. 80 %)
- Unruhiger Schlaf (ca. 80%)
- Ungewöhnliche Schlafposition (ca. 60 %)
- Profuses Schwitzen im Schlaf (15 - 96 %)
- Tagesschläfrigkeit (7 - 84 %)
- Hyperaktivität (28 - 42 %)
- Aggressivität (ca. 30 %)
- Konzentrationsschwäche (ca. 30 %)
- Enuresis (ca. 10%)
- Bruxismus (6 - 20%)

Folgen der OSA im Kindesalter

Kognitive und emotionale Entwicklung

Sehr frühe Hinweise in der Literatur über die Zusammenhänge zwischen schlaf-bezogene Atemstörungen und Verhaltensauffälligkeiten und Lerndefiziten

William Hill, 1889: Beschreibung von Symptomen, die „backwardness and stupidity“ bei Kindern verursachen [1]

Übersichtsartikel über neurobiologische Verhaltensauffälligkeiten als Folge schlafbezogener Atemstörungen im Kindesalter ; Studien 1983-2006 und 2002-2016 [2-4]

Neurobiologische Verhaltensauffälligkeiten [2, 3] :

- Reduzierte Aufmerksamkeit
- Hyperaktivität
- Fehlende Impulskontrolle
- Störung des Sozialverhaltens
- Ängstlichkeit

Konklusion:

- Größeres Bewusstsein für die Auswirkungen von Schlaf-bezogenen Atemstörungen im Kindesalter von medizinischer und pädagogischer Seite
- Klinische Studien mit höherem Evidenzlevel und standardiserten Testverfahren



<https://www.alamy.com/stock-photo/zappelphilipp.html>

[1] Hill W. On some causes of backwardness and stupidity in children: And the relief of these symptoms in some instances by nasopharyngeal scarifications. Br J Med, 2: 711-712, 1889

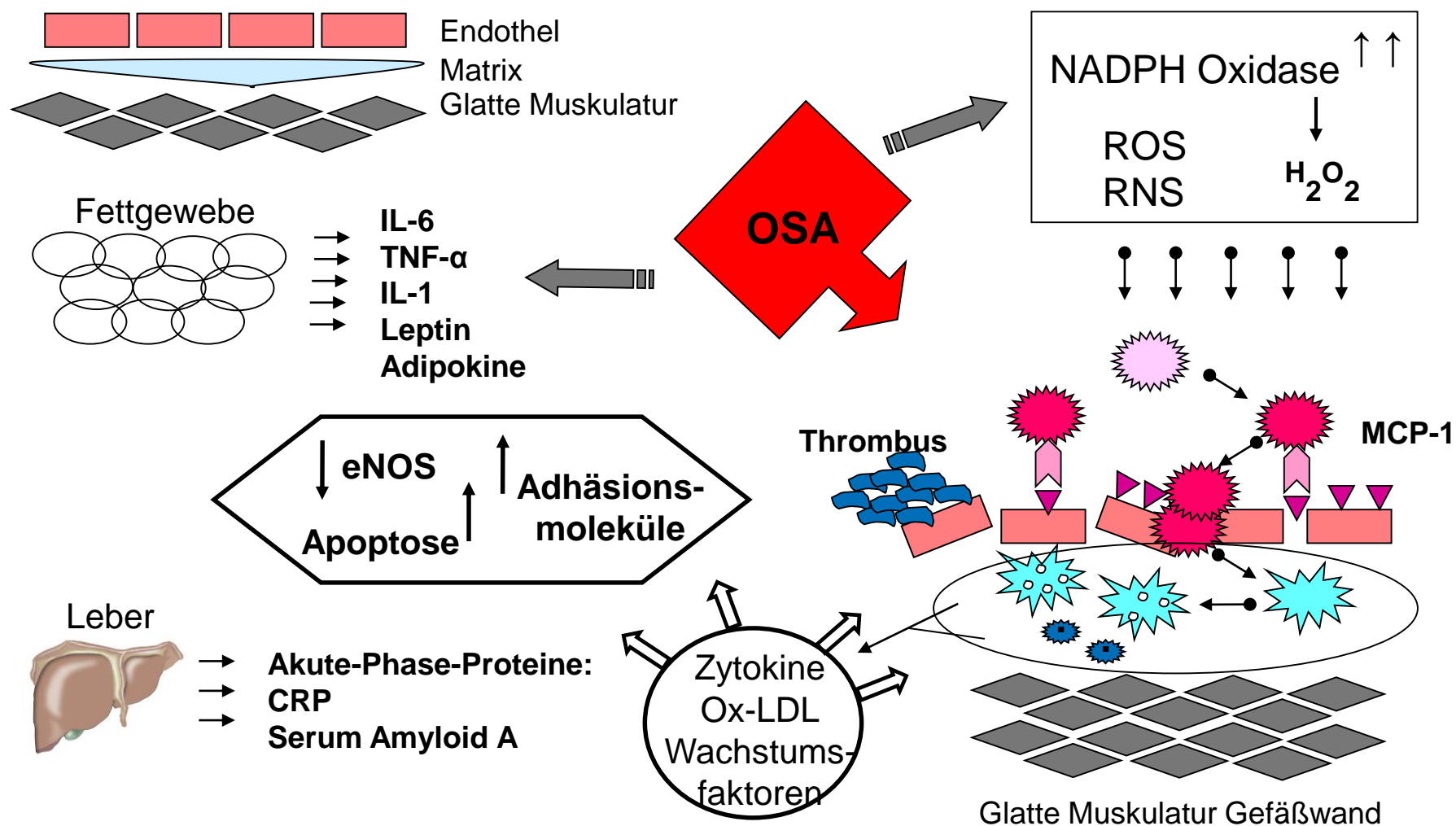
[2] Beebe D. W. Neurobehavioral morbidity associated with disordered breathing during sleep in children a comprehensive review. Sleep, 29: 1115-1134, 2006

[3] da Silva Gusmao Cardoso T. et al. Cognitive and behavioral effects of obstructive sleep apnea syndrome in children: a systematic literature review. Sleep Medicine; 46: 46-55, 2018

[4] Bandyopadhyay A. et al. Neurodevelopmental outcomes at two years of age for premature infants diagnosed with neonatal obstructive sleep apnea. J Clin Sleep Med, 13: 1311-1317, 2017

Oxidativer Stress und inflammatorische Prozesse

Rickert ©



Metabolische Veränderungen bei OSAS



Marienhospital Stuttgart
MEDIZIN LEBEN. MENSCH SEIN.

Rickert ©

OSAS-Gruppe ^[1]

39 Kinder, 3 - 15 Jahre

- Nüchtern BZ-Spiegel ↓
- Triglyceride ↑
- HDL- Cholesterin ↑
- LDL-Cholesterin ↑
- Insulinspiegel ↑

→ Kardiovaskuläre Morbidität ↑
Pathologischer Glukose- und Lipid-
metabolismus, Insulinresistenz,
Übergewicht im Erwachsenenalter

Parameter:

- ✓ Nüchtern BZ-Spiegel
- ✓ Blutfette (Triglyceride, HDL-,
LDL-Cholesterin)
- ✓ Insulinspiegel

→ Metabolische Veränderungen evidenter bei
älteren Kindern und Jugendlichen

Kontrollgruppe ^[1]

28 Kinder



<https://kinderschutz.charite.de/kinderschutzgruppe/adipositas/>

Tonsillotomie

Therapie der Wahl bei kindlicher OSA

(Kinder und Jugendliche ohne rez. Tonsillitiden)



Langfristige Kontrollen !!! [4]

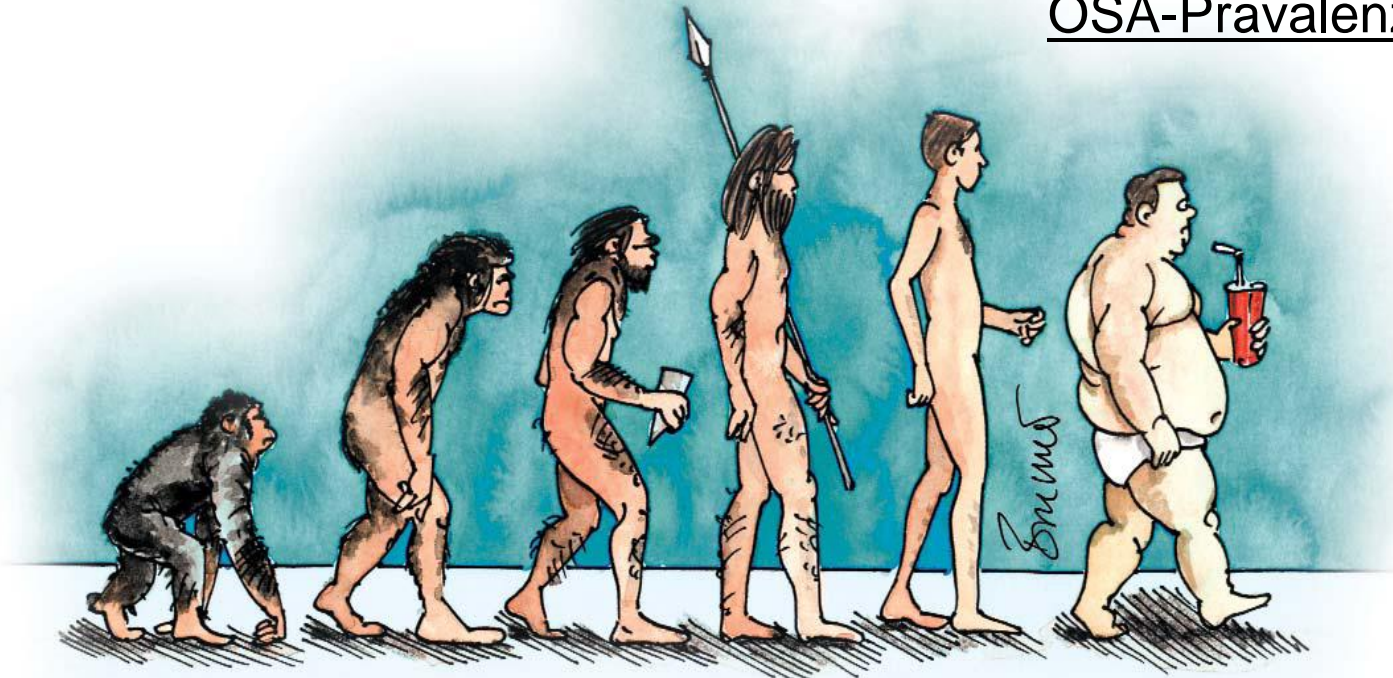
Kindliche OSA – Quo vadis?



Marienhospital Stuttgart
MEDIZIN LEBEN. MENSCH SEIN.

Rickert ©

OSA-Prävalenz ↑



DÄ 2007;104(42):A 2849

Corona-Pandemie: Dicke schlappe Kinder

Sportmediziner der
Universität Graz haben
Grundschüler durch die
Corona-Pandemie begleitet.

Original Investigation | Pediatrics

Association of COVID-19 Mitigation Measures With Changes in Cardiorespiratory
Fitness and Body Mass Index Among Children Aged 7 to 10 Years in Austria

Gerald Jarrig, MSc, MSc; Johannes Jarrig, MSc; Mireille N. M. van Poppel, PhD

26. August 2021

„... von 74 Millionen Schulkindern in der EU sind derzeit 21 Millionen übergewichtig“ [1]

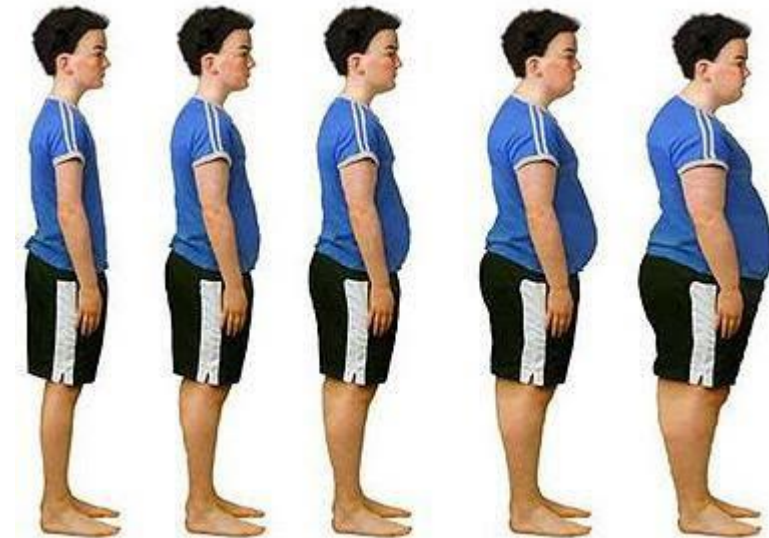
[1] Olshansky SJ et al. *Annals of the New York Academy of Science*, 1114: 11-3, 2007



Übergewicht – Adipositas Kinder- und Jugendalter

Die Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin (DGKJ) warnt zusammen mit der Deutschen Adipositas-Gesellschaft (DAG) vor einer zweiten, einer „**stillen Pandemie**“, die sich neben der Coronapandemie ereignet.

- Adipositas ↑
- Neumanifestation Diabetes-Typ-2 ↑



<http://medinica-de.blogspot.com/2009/12/unsere-kinder-werden-immer-dicker.html>

Susann Weihrauch-Blüher, Sprecherin der Arbeitsgemeinschaft Adipositas im Kindes- und Jugendalter (AGA) der DAG

Deutsches Ärzteblatt, 22. Juni 2022

Übergewicht – Coronapandemie

- Einschränkungen der Bewegungs- und Sportmöglichkeiten
- Hoher Medienkonsum
- Fehlende Struktur im Tagesablauf und Sozialleben

„Der Beginn reicht wesentlich weiter zurück als die
Coronapandemie“

„Dabei geht es nicht nur um das Körpergewicht,
sondern um die gesamte Entwicklung“.

„Eine Trendwende ist nicht in Sicht“

DAG-Vizepräsidentin Susanna Wiegand, 2022

Weltweit 124 Millionen adipöse Kinder und
213 Millionen übergewichtige Kinder

Weltgesundheitsorganisation (WHO),
„The Lancet“ 2016



www.mdr.de/wissen/weltweit-fettleibige-kinder-100.html

Deutschland ca. 2 Millionen übergewichtige Kinder,
800.000 adipöse Kinder

DGKJ und DAG, 2022

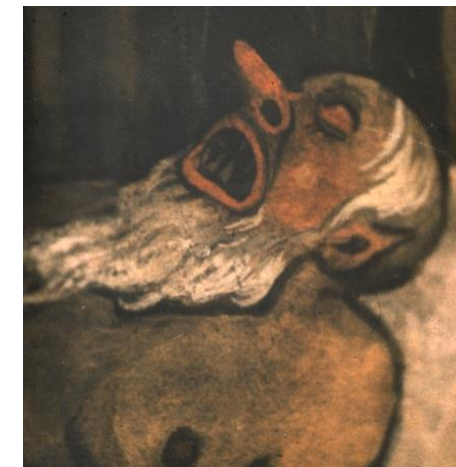


Verändern wir unsere Philosophie



„Verhindere OSA beim Erwachsenen durch Heilen oder Prävention von OSA beim Kind“.

(Guilleminault, 2007)



Interdisziplinäres Vorgehen

Hören



*„Nicht sehen entfernt uns von Dingen,
nicht hören von den Menschen.“*

Immanuel Kant

Vielen Dank für Ihre Aufmerksamkeit

Vinzenz von Paul Kliniken gGmbH
Marienhospital Stuttgart

Böheimstraße 37
70199 Stuttgart

Telefon: 0711 6489-0
Telefax: 0711 6489-2220
marienhospital@vinzenz.de

www.marienhospital-stuttgart.de