

1 Einleitung

"Das Ohr ist psychologisch gesehen das wichtigste Sinnesorgan des Menschen; dient es doch der sprachlichen Kommunikation, ohne die ein Mensch aus der Gesellschaft ausgeschlossen sein kann. ... Andererseits stellt z.B. die Musikwahrnehmung für manche Menschen eine wichtige Quelle der geistig-seelischer Befriedung dar." [14]

So zieht das Hören als einer der fünf Sinne des Menschen bei Schädigung verschiedenartige Störungen auf geistiger, seelischer und sozialer Ebene nach sich. Die Entwicklung des Individuums kann nachhaltig gestört werden, wenn eine Hörstörung nicht frühzeitig (in den ersten Lebenswochen) diagnostiziert und behandelt wird.

Eine differenzierte auditive Perzeption bildet z.B. die Voraussetzung für eine normale Sprachentwicklung. Die Störung dieser Perzeption läßt eine Beeinträchtigung des Spracherwerbs erwarten [83].

Die Prävalenz der angeborenen Hörstörungen beim primär gesunden Neugeborenen liegt laut Literaturangaben bei 0,05 - 0,2% [62, 67], beim Neugeborenen mit Risikofaktoren im Sinne einer Hörstörung bei 0,2 - 0,5 % [67]. Hinzu kommen die in den ersten Lebenstagen erworbenen Hörstörungen.

Eine der Ursachen einer frühzeitig erworbenen Hörstörung kann eine schwere Hyperbilirubinämie sein. So besteht die Möglichkeit, daß ein Kernikterus eine hochgradige Schädigung des Hörapparates bis hin zur Taubheit induziert. SBK-Werte unterhalb der Kernikterusgrenze rufen, wie in der Literatur angegeben, leichtere reversible Hörstörungen hervor [1, 54, 84].

Auch deshalb diskutieren Neonatologen schon seit längerem über die Therapiegrenzen der Hyperbilirubinämie bei reifen, gesunden Neugeborenen:

Ab wann sollte therapiert werden ?

Ist auf Grund der in der Literatur beschriebenen leichten bis mittelschweren meist reversiblen Schädigung der auditiven Strukturen (s. o.) eine abwartende Haltung zu befürworten?

Können so die Neugeborenen vor Therapiefolgen geschützt werden und Therapiekosten gesenkt werden?.

Die frühzeitig auftretende Störung der Hörfunktion durch hohe SBK bietet eine gute Möglichkeit, Grenzwerte dieser Konzentration für eine notwendige Behandlung einer Hyperbilirubinämie zu bestimmen.

Die im Folgenden dargestellte Studie greift diese Fragen auf und versucht mit Hilfe der frühen Hirnstammpotentiale - Potentiale Neugeborener mit Hyperbilirubinämie im Vergleich zu postnatal gleichaltrigen Neugeborenen mit vergleichbarem Gestationsalter ohne Hyperbilirubinämie aufzudecken in wie weit die SBK bis über die, von Fischer [21] beschriebene Kernikterusgrenze von 20 mg/dl sich auf die Nervenleitgeschwindigkeit im Hirnstamm auswirkt.

Die BERA, eine objektive, nichtinvasive Audiometriemethode, die am schlafenden Neugeborenen ohne Sedierung eingesetzt werden kann, zeichnet sich durch eine sehr hohe Sensitivität und eine hohe Spezifität aus. Die Dauer der Latenzwelle V und der zentrale Leitungszeit - IPL I - V der frühen Hirnstamm - Potentiale sind hierbei gute Parameter zur Beschreibung der Nervenleitgeschwindigkeit und werden deshalb in dieser Arbeit näher untersucht.

1.1 Entwicklung der Strukturen der zentralen Hörbahn

Die Entwicklung des Ganglion spirale (1. Neuron) hängt eng mit dem Werden des Corti - Organs zusammen.

Das ZNS stammt vom Ektoderm ab. In der 3. SSW entsteht die Neuralplatte, welche sich zum Neuralrohr schließt. Dann entwickelt sich aus drei Erweiterungen des Neuralrohres, den sogenannten Gehirnbälchen (Rhomb-, Mes- und Prosencephalon) das Gehirn.

Die Hirnstammkerne entstehen ca. in der 6.-7. Embryonalwoche.

Im Mesenzephalon (Mittelhirn) formiert sich im weiteren Entwicklungsverlauf die Vierhügelplatte, deren hinterer Bereich einen Teil der zentralen Hörbahn bildet.

Aus dem mittleren Abschnitt des Prosencephalons geht das Diencephalon (Zwischenhirn) hervor. Am Boden dieses Hirnabschnittes wölbt sich der Thalamus in die Lichtung vor. Dort werden dann unter anderem sensorische Impulse des Hörens vor Erreichen der Hirnrinde umgeschaltet [41].

Im Corpus geniculatum mediale findet man im 6. Fetalmonat von Fasern umschlossene Zellgruppen [46].

Etwa im 8. Monat der Schwangerschaft kommt es zum Abschluß der Nervenzellteilung in den Strukturen der zentralen Hörbahn [in 65].

Die folgende Ausreifung der Strukturen der Hörbahn ist hauptsächlich das Ergebnis von wachsender Myelinisierung, zunehmender Synapsendichte und Synapseneffektivität [20].

Myelinisierung, Synaptogenese und Verschaltung der zentralen Hörbahn benötigen akustische Reize aus der Umwelt (Hörreize) [90]. So zeigen pränatale Myelinisierungsprozesse der Hörbahnaxone, daß das Ungeborene bereits im Uterus adäquate Reize zur Ausreifung des akustischen Systems rezipiert (z.B. Organgeräusche der Mutter, Stimme der Mutter) [50].

Die Myelinisierung der afferenten Hörbahn bis zum Colliculus inferior ist im neunten Fetalmonat abgeschlossen. Ab der 30. SSW können bereits evozierte Hirnstamm-potentiale bei hohen Klickintensitäten abgeleitet werden [90, 80]. Die Ausreifung der Hörstrahlung zur Hirnrinde erfolgt im ersten Jahr nach der Geburt. Dieser Zeitraum wird als sensible Phase bezeichnet [50, 59].

Gegen Ende des ersten Lebensjahres entspricht die Hirnstammantwort ungefähr der eines Erwachsenen [34].

Zu Beginn des 3. Lebensjahres finden die auditiven Reifungsprozesse ihren Abschluß [7].

1.2 Anatomie und Physiologie des Hörnerves und der zentralen Hörbahn

Kenntnisse über Zusammensetzung und Funktion der Hörbahn sind Grundvoraussetzung für das Verständnis der funktionellen Zusammenhänge und deren pathologischen Veränderungen.

- Der Hörnerv

Anatomische Einheit	Funktion
Pars cochlearis des Nervus vestibulocochlearis (VIII. Hirnnerv) Bildung durch zentrale Fortsätze des Ganglion spirale cochleae [70]	Verschlüsselung der Information des akustischen Reizes in der Aktionspotentialfolge Eingang der akustischen Informationen in das ZNS [14]

- Die Hörbahn (s. Abb. 1.1)

Anatomische Einheit	Funktion
1. Neuron - Ganglion spirale N. cochlearis Nucleus cochlearis ventralis und dorsalis	Verbindung vom peripheren Hörorgan zum akustischen Hirnrindenfeld akustische Informationsverarbeitung Erregungsleitung zum Cochleariskern
2. Neuron zum Nucleus colliculi inferior und Nucleus olivarius superior oliviochleäres Bündel	Aufteilung der Bahn nach contra- lateral und weiter ipsilateral (nur wenige Fasern) schnelle, synapsenarme Verbindung nach contralateral erster Seitenvergleich der Information Initiation eines Richtungseindrucks [14]
3. Neuron Lemniscus lateralis zum Nucleus lemnisci lateralis	langsame, synapsenreiche Verbindung (überwiegender Teil der Hörbahnfasern) funktionelle Verbindung zur Sehbahn, Regulation der Innervation der Mittel- ohrmuskeln – Hören der eigenen Sprache

4. Neuron zum
Corpus geniculatum mediale
(Thalamus)

wahrscheinliche Aufgabe – Tonhöhen-
empfindung und Musterextraktion
[7]

5. Neuron (Hörstrahlung) zur
Heschlschen Querwindung
(Hörrinde im Temporallappen
primär akustischer Kortex)
[70]

Laut- und Geräuschempfindung,
Klang- und Wortverständnis,
Speicherung von Wort-, Musik, und
Sprachinhalten [56]
enge Verbindung zu sekundären und
tertiären Rindenfeldern, sowie
Projektion in sensorisches und
motorisches Sprachzentrum [14]

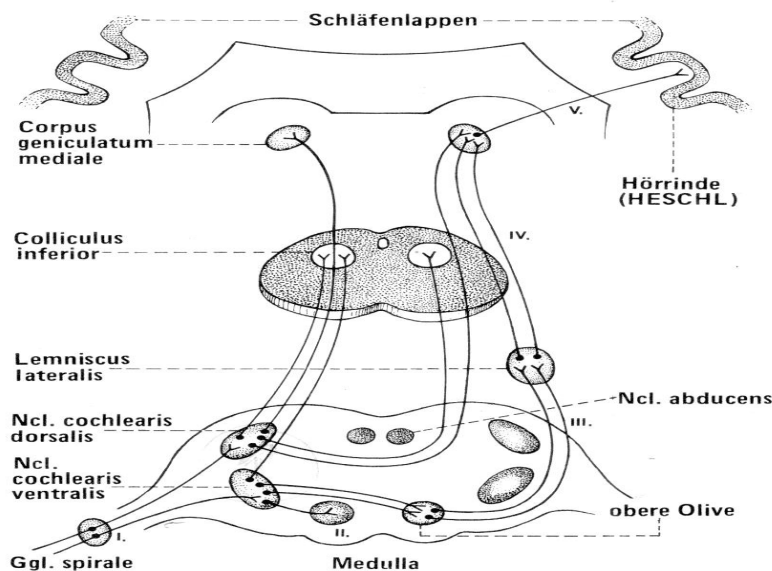


Abb. 1.1 Zentrale Hörbahn [89]

- Hörvorgang

Luftschall trifft auf den Kopf, wird von der Ohrmuschel je nach Einfallswinkel auf den Gehörgang reflektiert (Luftleitung) oder regt das Schläfenbein direkt zu Schwingungen an (Knochenleitung), erreicht so das Trommelfell und versetzt dieses in Schwingung, die sich auf die Gehörknöchelchenkette überträgt und über die Perilymphe ein adäquaten Reiz auf die Haarzellen des Corti-Organs ausübt. Hierbei kommt es zur Änderung des Membranpotentials, welche in Form von Aktionspotentialen vom Hörnerv an Hörbahn und Hörrinde weitergeleitet werden [14, 89].

1.3 Pathologie und Pathophysiologie des Hörens im Kindesalter

Schon im Uterus beginnt der Fetus, seine Umgebung akustisch wahrzunehmen. Da er von Fruchtwasser umgeben wird und äußeres Ohr und Mittelohr mit Fruchtwasser gefüllt sind, geschieht dies hauptsächlich über den Körperschall der Mutter.

Die postnatale Adaptation des Hörens an die Bedingungen der Außenwelt dauert 2 – 4 Tage hauptsächlich auf Grund von noch vorhandenem Fruchtwasser in Gehörgang und Mittelohr, welches nur langsam abfließt oder resorbiert wird.

Bei der Geburt existieren noch keine Myelinscheiden um die Nervenfasern der Hörbahn, was zu einer langsamen Nervenleitgeschwindigkeit beiträgt. Die Hörbahnreifung vollzieht sich in den ersten beiden Lebensjahren [90].

Physiologische Unterschiede zum Ohr eines Erwachsenen, z. B. Nervenleitgeschwindigkeit der Hörbahn (s.o.), Richtungshören, ... liegen in der Unreife des Nervensystems begründet.

Das Ohr eines Kindes unterscheidet sich aber auch in einigen anatomischen Strukturen von dem eines Erwachsenen.

Der Ohrmuschelknorpel ist weicher und elastischer, beim Neugeborenen hat der enge Gehörgang eine Tiefe von 12-14mm (adult 30-35mm) und eine Verlegung durch Rückstände von Fruchtwasser und Käseschmiere ist möglich [90].

Die Paukenhöhle enthält postnatal Fruchtwasser, welches während der ersten zwei Lebenstage resorbiert wird oder über die Tube abläuft, außerdem erfolgt die Pneumatisierung des bei der Geburt noch kompakten Mastoids in den ersten Lebensjahren. Die Tuba auditiva zeigt im Verhältnis zu ihrer Länge ein relativ weites Lumen und verläuft flacher.

Die Cochlea ist bei Geburt voll ausgebildet (2 ½ Windungen, 30-35mm) [90].

Die Einteilung von Hörstörungen erfolgt nach Lokalisation, Ätiologie und Schweregrad. Da Hörschädigungen bei verschiedener Lokalisation und Ätiologie den gleichen Schweregrad aufweisen können, eignet sich dieser nicht zu einer Systematik.

Hier soll auf den Veränderungen am Hörapparat, deren Lokalisation, Ursachen der Entstehung und daraus resultierenden Folgen das Hauptaugenmerk liegen.

- Schalleitungsschwerhörigkeit

Durch die Minderung der Bewegung oder Beweglichkeit der Gehörknöchelchenkette tritt eine Störung des Schalltransportes von der Luft bis zum Innenohr auf. Die

Ursache dafür kann im äußeren Ohr oder im Mittelohr lokalisiert sein. Dies führt zu einem Hörverlust, da die Knochenleitung mit geringerer Effizienz den Schall auf die Perilymphe überträgt [15].

Als Ursache für diese Störung kommen vor allem in Frage:

- Verlegung des Gehörganges durch Cerumen oder Fremdkörper,
- eine Gehörgangsatresie oder –stenose,
- Fehlbildung und Beeinträchtigungen von Außen- und Mittelohr (häufig bei Syndromen z.B. Escher-Hirt-Syndrom)
- akute oder chronische Entzündungen oder Narben des Trommelfels
- ein Paukenerguß meist in Folge einer Tubenbelüftungsstörung
- traumatische Veränderungen (Trommelfellperforation, Felsenbeinlängsfraktur) otosklerotische Veränderungen

Seltener beruhen sie auf isoliert, angeborenen oder erworbenen Erkrankungen der Gehörknöchelchenkette.

Sehr häufig wird bei Kleinkindern diese Art der Schwerhörigkeit diagnostiziert [90].

- Schallempfindungsschwerhörigkeit

Auf Grund einer Schädigung der Rezeptoren und den nachfolgenden Neuronen in Cochlea und Hörnerv ist die Reizaufnahme und –verarbeitung gestört. Luft- und Knochenleitung unterliegen gleichermaßen einer Abschwächung.

Eine primär bestehende, isolierte Innenohrschwerhörigkeit verursacht obligat durch Störung der Hörbahnreifung (fehlende akustische Stimulation) eine zentrale Schwerhörigkeit [90].

Verantwortlich für diese Innenohrschwerhörigkeit sind verschiedene Veränderungen im Bereich der Cochlea. Dazu zählen angeborene Fehlbildungen, entzündliche oder traumatische Veränderungen der ganzen Cochlea oder einzelner Strukturen, sowie isolierte Funktionsstörungen einzelner Cochleabestandteile. Eine Einteilung erfolgt nach angeboren hereditär (a), angeboren erworben (b) und postnatal erworben (c) [90].

- (a) isolierte Innenohrschwerhörigkeit ohne weitere Fehlbildungen
Syndrome mit Innenohrschwerhörigkeit (klinisch bedeutend Alport-,Pendred- und Usher Syndrom)
- (b) angeboren erworbene
Schwangerschaftsinfektionen (z.B. Röteln, Masern, Toxoplasmose)
teratogene Noxen (z.B. Thalidomid, Alkohol)
Geburtstraumen mit Hirnblutungen und Einblutung in die Cochlea
- (c) Infektionen (bakterielle Meningitis, Grippeotitis, Mumps, Masern)

ototoxische Substanzen (Antibiotika, Chemotherapeutika)

Traumen (Felsenbeinquerfraktur, SHT, Knall- und Explosionstraumen)

Hörsturz (beim Kind selten)

Tumoren sekundär durch Druck auf cochleaversorgende Gefäße

Diese Art der Hörstörung findet sich beim Kind selten. Hauptsächlich Neugeborene leiden unter Schallempfindungsstörungen.

- Schallwahrnehmungsstörung - Retrocochleäre und zentrale (zerebrale) Schwerhörigkeit

Bedingt durch eine Reifungsstörung der Hörbahn oder Läsion der zentral gelegenen Neurone kommt es zu dieser Form der Schwerhörigkeit. Sie wird als Störung der Lautheitswahrnehmung sowie der zeitlich, spektralen und räumlichen Hörwahrnehmung definiert [6]. Bei intaktem, peripherem Gehör zeigen die Kinder erst bei übernormalen Schallpegeln eine Reaktion.

Eine einseitige Läsion führt zu keiner Einschränkung der Hörfähigkeit, da jedes Ohr zwar hauptsächlich auf der kontralateralen Hirnhälfte, aber auch ipsilateral repräsentiert ist. [15].

Schädigungen des Nervus cochlearis und der Cochleariskerne führen zur Einschränkung oder Fehlen der Sprachdiskrimination. Ausfälle im Olivengebiet beeinträchtigen die binaurale Reizverarbeitung und somit das Richtungshören.

Störungen der primären oder sekundären Hörrinde der dominanten Seite (bei Rechtshändern meist links) haben Einschränkungen des Sprachverständnisses und der akustischen Wahrnehmung bis hin zur akustischen Agnosie zur Folge.

Neben der Reifungsstörung können entzündliche, vaskuläre, traumatische oder metabolische Störungen eine derartige Schwerhörigkeit verursachen. Die exakte Genese kann nur selten eruiert werden. Hinweise auf die Genese geben eine stattgehabte Asphyxie, eine perinatale Hyperbilirubinämie mit Werten über 20mg/dl (s.u.) ,Nikotin-, Alkohol-, Drogen- und Medikamentenabusus in der Schwangerschaft, Frühgeburt oder Übertragung, schwere Ernährungsstörung des Kindes mit Toxikose und rezidivierende Mittelohrentzündungen. Tumoren (z.B. Akustikusneurinom) finden sich im Kindesalter selten als Ursache einer retrocochleären Hörstörung [61, 90].

Eine Fehlhörigkeit ist eine zentrale Hörstörung bei normalem Schwellenaudiogramm. Diese äußert sich in Sprachentwicklungsverzögerungen, Legasthenie, allgemeinen Sprachverständigungsschwierigkeiten sowie sekundären psychischen Auswirkungen [7].

1.4 Physikalische Grundlagen - Akustik

Die Akustik, ein Teilgebiet der Physik, wird auch als Lehre vom Schall bezeichnet. Der Schall ist adäquater Reiz für das Hörorgan.

- Schwingungen

Von einer Schwingung spricht man im Fall eines aus dem stabilen Gleichgewicht (Ruhelage) gebrachten Systems, welches daraufhin, nach nicht zu großer Störung, zur Ruhelage zurück strebt. Dabei bewegt sie sich um die Gleichgewichtslage, bis die Schwingung durch von außen einwirkende Kräfte endet und das System den Ausgangszustand wieder erlangt hat [26].

In der allgemeinen Definition ist die Schwingung ein Vorgang, deren Ausgangsparameter (s. u.) sich im zeitlichen Ablauf stark verändern.

Man unterscheidet periodische und aperiodische Schwingungen. Bei der periodischen Schwingung wiederholt sich der Ablauf einer Periode (Zeitabschnitt der Schwingung) in regelmäßiger Folge. Als Schwingungsamplitude wird die größte Auslenkung in der Periode bezeichnet. Die aperiodische Schwingung ist dagegen ein einmaliger Vorgang, wobei nur eine „mittleren Amplitude“ angegeben werden kann [90].

- Der Schall

Schallwellen sind elastische Druckwellen in der Luft (Schwingung der Luftmoleküle). Die Angabe der Frequenz des Schalls erfolgt in Hertz (Hz) = Schwingung/Sekunde [26].

Die Schallausbreitung erfolgt über die Schwingung der Partikel des Mediums und die Weiterleitung dieser Schwingung an die Umgebung der Partikel. Dies geschieht entweder parallel (longitudinal) oder senkrecht (transversal) zur Ausbreitungsrichtung der Schallwelle. In Gasen und Flüssigkeiten pflanzt sich der Schall nur in Form einer Longitudinalwelle fort [90].

Die Beschreibung des Schalls erfolgt über die Parameter Schalldruck p (an bestimmten Ort messbarer Wechseldruck) und Schallschnelle v (Geschwindigkeit des Partikels am bestimmten Ort) [26].

Wellengleichung: $(d/dx)^2 p = 1/c^2 (d/dt)^2 p$ bei Ausbreitung in x-Richtung

c bezeichnet hierbei die von den Eigenschaften des Mediums abhängige Schallgeschwindigkeit. In Luft beträgt sie bei 20° C 344 m/s, in Wasser bei 20° C 1500 m/s, in festen Körpern z.B. Eisen 5170 m/s [26,90].

Weiterhin zu berücksichtigen ist der Wellenwiderstand oder die Kennimpedanz eines Mediums $Z = \rho c$, d.h. bei hoher Kennimpedanz muß ein hoher Schalldruck aufgewendet werden um eine bestimmte Schallschnelle zu erzeugen und umgekehrt. Dadurch kann der Schall an Grenzflächen zwischen zwei unterschiedlichen Medien (Z_1 und Z_2) nicht ungehindert übertreten. Ein Teil des auftreffenden Schalls wird reflektiert, der Rest weitergeleitet. Der reflektierte Anteil wächst mit Zunahme des Impedanzunterschiedes, so daß bei „schallhartem“ Übergang ($Z_1 \gg Z_2$ z.B. Luft/Wasser) und bei „schallweichem“ Übergang ($Z_1 \ll Z_2$ z.B. Wasser/Luft) fast die gesamte Schallenergie reflektiert wird.[90]

Um vom Ohr wahrgenommen zu werden (Schallwahrnehmung), muß der Schall eine gewisse Stärke (Schalldruck s.o.) aufweisen und in einem bestimmten Frequenzbereich liegen. Auf die Stärke des Schalls bezogen, existiert eine untere Hörschwelle oder Reizschwelle, der minimale Schalldruck, um eine Hörempfindung auszulösen und eine obere Hörschwelle oder Schmerzschwelle, da durch hohe Schallenergie eine Schmerzempfindung im Ohr induziert wird. Der Schalldruckumfang, den das menschliche Ohr verarbeiten kann, wird als dynamischer Bereich des Ohres bezeichnet. Dieser Bereich ist weit z.B. bei 1000 Hz – $3,2 \cdot 10^{-5}$ Pa Reizschwelle – Anstieg bis zur Schmerzschwelle auf 63 Pa [94].

In Abhängigkeit von der Frequenz werden die untere Hörgrenze, minimale Frequenz und die obere Hörgrenze, maximale Frequenz, die noch zu einer Schallwahrnehmung führen, unterschieden. So entsteht der Hörbereich oder die Hörfläche in deren Mitte sich der Hauptsprachbereich zwischen 200 – 6000 Hz auf der Isophone 60 Phon (Frequenzen und Lautstärken der Sprache) befindet s. Abb. 1.2

Die Hörschwelle stellt auch eine Isophone dar und ist zwischen 2000 – 5000 Hz am niedrigsten. In der klinischen Diagnostik wird statt der gekrümmten Hörschwellenkurve (Abb. 1.2) eine bei einem Durchschnitt gesunder Jugendlicher für alle Frequenzen ermittelte Hörschwelle als 0 dB Hörverlust (dargestellt in Form einer Geraden auf den Audiogrammauswertungsbögen) verwendet [95].

Ein Ton ist eine reine Sinusschwingung, tritt aber so im alltäglichen Leben selten auf. Man spricht von Klängen, die neben einem Grundton aus mehreren Obertönen (Frequenz= Vielfaches der Grundfrequenz) bestehen und Geräuschen, die praktisch alle Frequenzen des Hörbereiches enthalten. Er wird charakterisiert durch die Tonhöhe, die sich proportional der Schwingungsfrequenz verhält und der Tonstärke, welche dem Quadrat der Amplitude der Schwingung proportional ist [26].

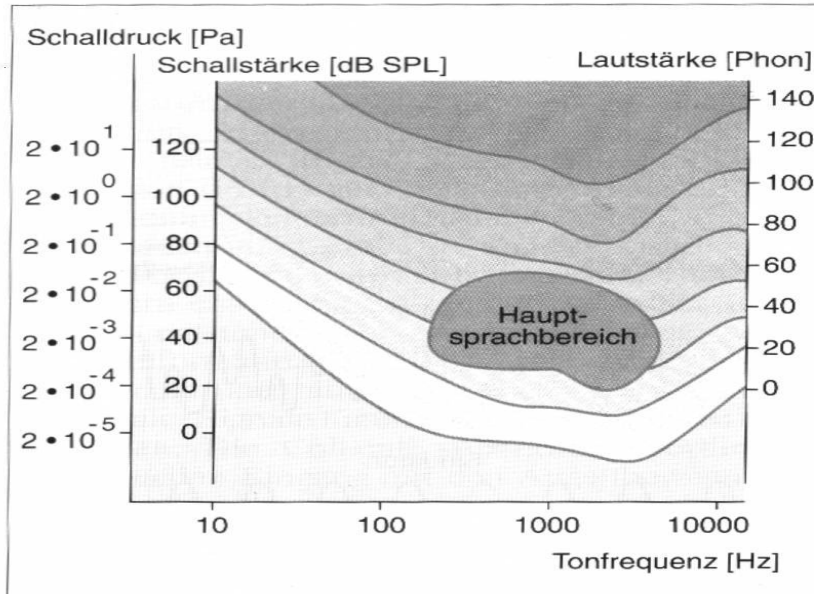


Abb. 1.2 Hörbereich des menschlichen Ohres mit Hauptsprachbereich [14]

- Pegel und Lautheit

Der weite dynamische Bereich des Ohres (s.o.) führt bei der Angabe des Schalldrucks zu Zahlenangaben über sechs Größenordnungen. Um dies in der Praxis zu umgehen, verwendet man nicht die absolute Größe des Schalldrucks sondern den Schalldruckpegel L . Der Schalldruckpegel gibt den Logarithmus des Schalldruck – Verhältnisses an und wird in Dezibel (dB) angegeben.

Definition Schalldruckpegel L : $L = 20 \lg P_x/P_o$ [dB SPL].
mit P_o (Bezugsschalldruck) = $2 \cdot 10^{-5}$ Pa
und P_x (gemessener Schalldruck)

Bei der Angabe des Schalldruckpegels stehen wenige Dezibel für eine Vervielfachung des physikalischen Schalldrucks. So stellen 20 dB eine Verzehnfachung des Schalldruckes dar und 80 dB eine Steigerung um den Faktor 10000, d.h. ein Patient mit einem Hörverlust von 20 dB benötigt einen zehnfach höheren Schalldruck als ein Hörgesunder, um einen bestimmten Ton wahrzunehmen [95].

Der auf die frequenzabhängige Ruhehörschwelle eines mittleren Normalhörenden bezogene Schalldruck wird mit dB HL bezeichnet, im Gegensatz dazu der auf die Ruhehörschwelle eines individuellen Patienten bezogene Schalldruck mit dB SL.

Bei reinen Sinustönen beschreibt man die empfundene Lautstärke durch die Phonskala [Phon] = [dB SPL] bei 1 kHz. Die Phonskala kann für natürliche meist breitbandige Geräusche nicht ohne weiteres angewendet werden [90].

1.5 Hördiagnostik in der Kinderheilkunde

Der Begriff Pädaudiologie umfaßt den ganzen Komplex der audiometrischen Methoden, die Ursachensuche, Behandlung sowie medizinische Betreuung, Hörgeräteversorgung und sprachfördernde Maßnahmen von hörgeschädigten Kindern.

Die begleitend notwendige Diagnostik wie Neuropädiatrie, Psychologie, Humangenetik und Augenheilkunde schließt sich nach Diagnose einer Hörstörung an.

Die vorliegende Arbeit befaßt sich hauptsächlich mit den audiometrischen Untersuchungsmethoden.

1.5.1 Pädaudiometrie bei Neugeborenen, Säuglingen und Kleinkindern

Das Ziel der audiometrischen Untersuchungen bei Kindern besteht wie bei Erwachsenen in der Feststellung bzw. dem Ausschluß einer Schwerhörigkeit, sowie Lokalisation dieser, Ursachensuche, Abgrenzung des Ausmaßes und Finden von Kompensationsmöglichkeiten.

So basiert die Hördiagnostik bei Kindern auf bei Erwachsenen erprobten audiologischen Methoden. Dabei können aber die Erkenntnisse aus der Erwachsenenaudiometrie nicht ohne Vorbehalt auf die Pädaudiometrie übertragen werden (z.B. subjektive Hörschwellenbestimmung).

Vielmehr unterliegt diese Methodik einer Anpassung an die Gesamtentwicklung des Kindes.

Die subjektiven Verfahren stützen sich auf die aktive Mitarbeit des Patienten, was bei Kindern in großem Maße von der mentalen Entwicklung abhängig ist und viel Geduld und geschultes Personal erfordert. Im Gegensatz dazu werden die objektiven Verfahren am passiven Patienten durchgeführt, sind aber in der Auswertung von den Kenntnissen und der Erfahrung des Untersuchers abhängig, also geht die Subjektivität auf den Untersucher über.

Die einzelnen Verfahren dienen in unterschiedlichem Maße der Erkennung von Schalleitungsstörungen, Schallempfindungsstörungen oder retrocochleären Schäden (s.1.3).

Demzufolge besteht eine umfassende kinderaudiometrische Untersuchung aus verschiedenen Verfahren, welche nebeneinander und hintereinander eingesetzt werden können. So ist z.B. eine Abklärung von Störungen in einem subjektiven Verfahren durch ein objektives Verfahren immer ratsam [8].

Bei Kindern ist der Einsatz psychophysischer Verfahren vom Entwicklungsstand abhängig. Im Neugeborenen- und Säuglingsalter muß daher auf derartige Verfahren weitgehend verzichtet werden. Deshalb erlangen in dieser Altersgruppe die objektiven Verfahren eine große Bedeutung. Nach P. Biesalski ist eine gesicherte reproduzierbare audiologische Diagnose erst ab dem 3. Lebensmonat möglich [7].

- Subjektive Hörprüfverfahren

Antworten auf akustische Reize fallen unterschiedlich aus und sind in ihrer Entstehung abhängig von der tatsächlichen Hörfähigkeit, Umgebungssituation, Art des Testsignals, Entwicklungsstand des Patienten und ggf. vorangegangenen Lernprozessen.

Man unterscheidet vier Formen der Reizantwort :

- unbedingte Reflexe
- bedingte Reflexe
- unbewußte Reaktionen
- bewußte Reaktionen

So werden bei Neugeborenen die unbedingten Reflexe und unbewußten Reaktionen, bei Säuglingen ab dem 10. Lebensmonat zusätzlich die bedingten Reflexe und beim Kleinkind über 2 Jahre auch bewußte Reaktionen in der Hörprüfung eingesetzt [27].

Im Säuglings- und Kleinkindalter (6-24 Monate) befindet sich die Hörschwelle (absolute Schwelle) bis einschließlich 10 kHz bei höheren Lautstärkepegeln (s. Tab. 1.1) als bei Erwachsenen. Ab 19 kHz ergeben sich keine signifikanten Unterschiede mehr. Aber die Bestimmung der absoluten Schwelle gestaltet sich in diesem Alter schwierig [7].

Zu den subjektiven Hörprüfverfahren zählen die Reflexaudiometrie (a), die Verhaltensaudiometrie (b) und die Spielaudiometrie (c).

(a) Zu den schon bei Neugeborenen in der Reflexaudiometrie durch akustische Reize > 70 dB auslösbaren unbedingten Reflexen gehören: der Moro-Reflex –

bilateraler Bewegungsreflex der Extremitäten bis ca. 3. Lebensmonat, der Aupalpebralreflex - ein- oder beidseitiger kurzzeitiger Lidschluß, der Kochleo-pupillar-Reflex – Miosis mit nachfolgender Mydriasis, der Atmungsreflex – vertiefter Atemzug mit Anhalten des Atems, der Überraschungsreflex – schreiender Säugling hört plötzlich auf zu schreien, der Weckreflex – Atmung flacher und schneller, Bewegung dann Erwachen.

Tab.1.1 Reaktionsschwelle bei Normalhörigkeit aus Biesalski [7]

Neugeborenes		etwa 40dB (Knochenleitung)
		etwa 80 dB (freies Schallfeld)
Säugling ³	3 Monate	etwa 60dB (freies Schallfeld)
	6 Monate	etwa 40-50 dB (freies Schallfeld)
	12 Monate	etwa 30-40 dB (freies Schallfeld)
Kleinkind	2 Jahre	etwa 20 dB (mit Kopfhörer)
	4 Jahre	etwa 10 dB (mit Kopfhörer)

Die Aussage mit diesen erst bei Pegeln über 70 dB auslösbaren Reflexen, die die Hörschwelle betreffen, ist beschränkt. Somit bedeutet das Vorhandensein der Reflexe nicht Normalhörigkeit.

Außerdem hängt die Reaktionsbereitschaft eines Neugeborenen oder Säuglings von Schlaf-, Wach- und Fütterungszustand ab [8].

Methoden der Reflexaudiometrie: Multichannel infant reflex audiometry (MIRA) im 1. Lebensjahr, Crib-o-gram bei Neugeborenen, Babybett (nach Biesalski) ab 3. Lebensmonat [8]

Eine Prüfung über Knochenleitung, bei der den Kindern der Knochenleitungshörer auf das Mastoid gelegt wird, führt zu besseren Ergebnissen bei der Reaktionsschwellenbestimmung und einer besseren Reproduzierbarkeit. Verwendung finden bei diesen Tests über Luft- und Knochenleitung hauptsächlich Sinus- oder Wobbeltöne [8].

(b) Bei fehlender aktiver Mitarbeit des Kindes muß das Verhalten des kleinen Patienten in der Verhaltensaudiometrie auf akustische Reize hin genau beobachtet werden. Diese Methode findet Anwendung ab dem 6. Lebensmonat bis ca. 2 ½ Jahre und bei geistig retardierten Kindern jeden Alters.

Hier kommen zwei verschiedene Verfahren zur Anwendung, das informelle, in Form des Ablenkttest und ein quantitativ auswertbares in Form der Freifeldaudiometrie mit Konditionierung.

Der *Ablenkttest* erfolgt mit einem Kleinstaudiometer im freien Schallfeld. Somit lassen sich keine Hörschwellen im Sinne der Tonschwellenaudiometrie bestimmen. Das Kind wird mit einem Spielzeug oder Bilderbuch beschäftigt. Der Untersucher beschallt das Kind von hinten seitlich (abwechselnd rechts und links) mit einem Prüftönen und beobachtet dabei die Reaktion des Probanden. Das Kind sollte nicht durch weitere visuelle Reize abgelenkt werden.

Beispiele für den Ablenkttest sind der BOEL-Test und die „Elternaudiometrie“ [8]

Bei der *Freifeldaudiometrie* kommt es durch die Verbindung eines akustischen Reizes und eines visuellen Reizes zur Ausbildung des konditionierten (bedingten) Orientierungsreflexes.

Auf einen akustischen Reiz hin wird das Suchverhalten des Kindes mit einer optischen Erscheinung (z.B. Dia-Positiv) belohnt. Das wiederholte Anbieten der Reizkombination führt zur Konditionierung in der Form, daß das Kind beim Erklingen des Tones sein Blick sofort in die Richtung des zu erwartenden Bildes wendet.

Mit diesem Verfahren ist es unter entsprechenden Untersuchungsbedingungen möglich, die beidohrige Hörschwelle im freien Schallfeld zu bestimmen [8]

(c) Die Spielaudiometrie wird nach entsprechender Konditionierung bei normal geistig entwickelten Kindern frühestens ab dem 2. Lebensjahr eingesetzt.

Notwendigerweise muß das Kind aktiv mitarbeiten, da die Hörschwellenbestimmung über eine altersentsprechende Spielhandlung erfolgt. Im Idealfall werden Kopf- oder Knochenleitungshörer verwendet.

Auch hier steht vor dem eigentlichen Test eine Konditionierung des Patienten. Das Kind lernt auf einen akustischen Reiz mit einer bestimmten, einfachen Spielhandlung zu antworten, entweder nach gehörtem Ton oder bei nicht mehr gehörtem Ton oder nur während der Ton erklingt [8].

Methoden der Spielaudiometrie sind die Blockkastenmethode und die Peep show audiometry

Weiterführende audiometrische Untersuchungen wie z.B. Hörschwellenaudiometrie oder Kindersprachaudiometrie sind noch in größerem Maße vom Entwicklungsstand abhängig und dadurch erst bei Kindern ab dem 4. oder 5. Lebensjahr einsetzbar [8].

Fehlerquellen der subjektiven Methoden

- Fehleinschätzung des Untersuchers
- Fehlende Mitarbeit des Kindes
- Fehlerhafte Technik

- Unzulängliche äußere Bedingungen (z.B. Ablenkung, fehlende Bezugsperson...)

- Objektive Hörprüfverfahren

Durch den Einsatz spezieller Technik können die objektiven Verfahren Auskunft geben über akustische Eigenschaften von Gehörgang und Mittelohr, Funktion der äußeren Haarzellen und elektrophysiologische Eigenschaften von Innenohr, Hörbahn und Hörrinde.

Zu den objektiven Hörprüfverfahren zählen unter anderem die evozierten otoakustischen Emissionen (a), die Elektrocochleographie (b) und die akustisch evozierten Hirnstammpotentiale, auf die ein eigenständiges Kapitel dieser Arbeit genauer eingeht, da es sich um die der vorliegenden Arbeit zugrunde liegende Methode handelt [85].

(a) 1977 entdeckte Kemp, daß das Innenohr unter bestimmten Bedingungen eigene Schallenergie aussendet, die im Gehörgang meßbar ist – die evozierten otoakustischen Emissionen. Die Quelle dieser Schallenergie sind die äußeren Haarzellen, somit stellt die Methode einen Funktionstest der äußeren Haarzellen dar [85, 90].

Folgende Formen werden unterschieden:

- | | |
|---|-------|
| - Spontane otoakustische Emissionen | SOAE |
| - Evozierte otoakustische Emissionen | EOAE |
| Transitorisch | TEOAE |
| Distorsionsprodukt | DPOAE |
| - Stimulusfrequenz evozierte otoakustische Emissionen | SFOAE |

Zur Früherkennung kindlicher Schwerhörigkeit haben sich die EOAE, im besonderen die TEOAE, bewährt. Diese EOAE sind bei ca. 95% der Normalhörigen vorhanden, sicher ab dem 2.Lebenstag ableitbar, einfach, schnell, nicht invasiv zu messen, und fallen durch eine hohe Sensitivität (zuverlässige Diagnostik einer Schwerhörigkeit von ≥ 30 dB HL) auf.

Deshalb eignet sich die Messung der EOAE sehr gut als Screening - Untersuchung von Neugeborenen und Säuglingen (s.u.).

(b) Eine Messung der cochleären Funktion und der Hörnervfunktion erfolgt mit Hilfe der Elektrocochleographie. Hierzu müssen Elektroden, nach erfolgter Parazentese, auf dem Promotorium nahe des Innenohres plaziert werden.

Diese Invasivmaßnahme kann bei Kindern nur in Narkose durchgeführt werden und kommt dadurch bei Kindern nur bei mit nichtinvasiven Methoden nicht abklärbaren Fragestellungen oder vor Kochleaimplantatversorgung (auch selten) zum Einsatz, bei Neugeborenen demzufolge nicht. [90].

- Screening - Untersuchungen (Sieb- oder Suchtest):

Um so früh wie möglich manifeste Hörstörungen zu entdecken, sollte eine Screening - Untersuchung des Gehörs schon im Neugeborenenalter durchgeführt werden, dann fortlaufend in verschiedenen Alterstufen [3].

Das Ziel einer derartigen Untersuchung besteht darin aus den zu untersuchenden Kindern diejenigen heraus zu filtern, die eine Hörstörung aufweisen, unabhängig von Grad und Lokalisation dieser Störung und sie einer präziseren Diagnostik, mit nachfolgender Therapie zu zuführen.

Die vorbeschriebenen subjektiven und objektiven audiometrischen Verfahren eignen sich nicht alle zur Durchführung eines solchen Tests.

Zu fordernde Kriterien:

- Durchführbarkeit bereits in der 1. Lebenswoche
- Hohe *Sensitivität* und *Spezifität*
- Keine Invasivität
- Keine falsch negativen Ergebnisse
- Schnelle und einfache Durchführung
- Wirtschaftlichkeit

Nach diesen Kriterien geprüft, weist ein Neugeborenenenscreening mittels TEOAE die beste Eignung auf. Des weiteren eignet sich auch die automatische Hirnstammaudiometrie [8].

So stellt die Messung der OAE nach Stevensen et al. ein gut geeignetes Screening - Verfahren dar. An einen negativen oder unklaren OAE – Befund sollte sich die Ableitung einer BERA anschließen [81].

Eine neuere, multizentrische Studie zur Evaluation zweier neuer Screening – BERA-Geräte erbrachte gute Ergebnisse in Bezug auf kurze Meß- und Untersuchungszeiten und Validität, so daß diese BERA - Geräte ebenso zu Hörscreening - Untersuchungen eingesetzt werden können [55].

Ein derartiges Screening sollte bei allen in einer Klinik zur Welt gekommenen Neugeborenen unter Berücksichtigung von Risikofaktoren für die Entstehung von Hörstörungen durchgeführt werden. Als einer dieser Risikofaktoren gilt ein pathologischer Ikterus (s. 1.6).

1.6 Postnatale Hyperbilirubinämie

Ätiologie ,Verlauf, Auswirkungen Grenzwerte und Therapiemöglichkeiten

Der Gallenfarbstoff Bilirubin entsteht durch den Abbau des Blutfarbstoffes Hämoglobin, welcher in der Leber, in den Makrophagen des RES, im Knochenmark und in der Milz stattfindet. Die Enzyme des Hämoglobin Abbaus sind aber überall im Organismus vorhanden [9].

Der Hämoglobinabbau verläuft in mehreren Schritten (s. Abb. 1.3). Es entsteht das grüne Biliverdin nach der Häm - Oxygenasen gesteuerten Spaltung des Hämoglobins neben der Globinkomponente und Eisen. Durch enzymatische Hydrierung wird das Biliverdin in Bilirubin umgewandelt. Extrahepatisch entstandenes Bilirubin gelangt dann in den Blutkreislauf, bindet sich dort an Serumalbumin und wird so carriervermittelt in die Leberzelle aufgenommen. Innerhalb der Leberzelle bildet sich, gesteuert von einer UDP-Glucuronsäure-Glykosyl-Transferase (Glucuronyltransferase), das Bilirubin-Diglucuronid. Dadurch wird das Bilirubin wasserlöslich und ausscheidungsfähig. Über einen aktiven Transport wird das Bilirubin-Diglucuronid in die Gallenkanälchen ausgeschieden. Nach Ausscheidung mit der Galle in den Darm vollzieht sich, unter Wirkung der reduzierenden Bakterienflora und der beta-Glucuronidase, die Umwandlung in Uro- oder Stercobilinogen. Am Ende der Reaktionsfolge stehen Uro- und Stercobilin. Ein enterohepatischer Kreislauf schließt sich an. Die Gallenfarbstoffe mit ihren Umwandlungsprodukten werden teilweise aus dem Darm wieder resorbiert, gelangen ins Blut und erneut in die Leber und werden mit dem Stuhl oder über die Niere ausgeschieden.

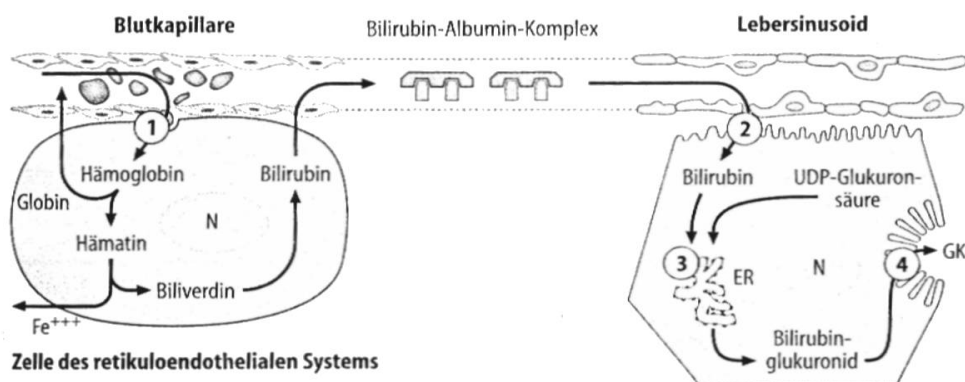


Abb. 1.3 Schematische Darstellung des Bilirubinstoffwechsels (ER endoplasmatisches Retikulum, GK Gallenkapillare) [nach 78]

Gemäß dieses Stoffwechsels werden verschiedene Bilirubinformen unterschieden: direktes konjugiertes Bilirubin (wasserlöslich), indirektes Bilirubin (an Albumin gebunden) und freies Bilirubin, welches die eigentliche Noxe darstellt, da das Bilirubin nur in dieser Form in die Zelle einzudringen vermag [78].

Der Bilirubinstoffwechsel eines Neugeborenen weist gegenüber dem eines Erwachsenen einige Besonderheiten auf. Dazu zählen u. a. die erhöhte Erythrozytenzahl und Hämoglobinkonzentration, die geringere Überlebenszeit der Erythrozyten (70-90d), eine verminderte Aktivität der Glucuronyltransferase und ein gesteigerter entero - hepatischer Kreislauf durch Fehlen der Darmflora und erhöhte beta-Glucuronidase - Aktivität [78, 92].

Aufgrund einer relativen Defizienz der hepatischen Transportproteine sowie der Glucuronyltransferaseaktivität kommt es zu einer vermehrten Produktion von indirekt reagierendem Bilirubin. Das anfallende unkonjugierte Bilirubin kann nicht sofort eliminiert werden, es entsteht der physiologische Neugeborenenikterus (Anstieg des indirekten Bilirubin von 1,5 mg/dl (25,5 $\mu\text{mol/l}$) in der Nabelschnur auf > 3 mg/dl (51 $\mu\text{mol/l}$)), der am 4.-5. Lebenstag seinen Höhepunkt erreicht und dann langsam abklingt. Dieser betrifft mehr als 50% aller gesunden Reifgeborenen und 80% aller Frühgeborenen. Ca. 7% aller Neugeborenen erreichen Werte um 13 mg/dl (221 $\mu\text{mol/l}$) und 3% 15mg/dl (255 $\mu\text{mol/l}$). Eine SBK von über 10 mg/dl (170 $\mu\text{mol/l}$) am 2. Lebenstag, von über 14 mg/dl (238 $\mu\text{mol/l}$) am 3. Lebenstag und über 289 $\mu\text{mol/l}$ am 4. und 5. Lebenstag wird von Seidman et al. (1999) als Definition für die Hyperbilirubinämie angegeben [74]. Eine sichtbare Gelbfärbung der Haut beobachtet man ab 5mg/dl (85 $\mu\text{mol/l}$). Nach 10-14 Tagen erreicht der Bilirubinspiegel Erwachsenenwerte [16, 24, 78].

Die Messung des Bilirubinwertes kann auf zwei Wegen erfolgen, einmal nichtinvasiv über die Reflektanctensitometrie (Messung des Gelbgrades der Haut) mit einem Bilirubinometer und invasiv über die laborchemische Bestimmung der SBK. Bei der erstgenannten Methode nutzt man die Bilirubinometrie (Koeffizient 15%) als ein gutes Screening - Verfahren zur Feststellung der Notwendigkeit einer laborchemischen Untersuchung [13].

Als Therapie der Wahl wird für gesunde Reifgeborene bei Bilirubinwerten ≥ 15 mg/dl (255 $\mu\text{mol/l}$) nach 25 - 48 h, ≥ 18 mg/dl (306 $\mu\text{mol/l}$) nach 49 - 72 h und ≥ 20 mg/dl (340 $\mu\text{mol/l}$) nach ≥ 72 h die Phototherapie empfohlen [2,78].

Blaues Licht ($\lambda = 410 - 530$ nm) wandelt das wasserunlösliche, nicht polare Bilirubinmolekül in der Haut in ein nichttoxisches, polares, wasserlösliches Bilirubinisomer, das so genannte Fotobilirubin um. Dieses kann über Leber und Niere ausgeschieden werden. Die Wirksamkeit ist abhängig von der Höhe des

Bilirubinspiegels (je höher desto wirksamer) der Lichtstärke und dem Abstand des Kindes von der Lampe [78, 82].

Steigt der indirekte Bilirubinwert trotz Phototherapie auf mehr als 25 mg/dl (425 µmol/l) am 2. Lebenstag oder mehr als 30 mg/dl (510 µmol/l) am 3. und 4. Lebenstag ist wegen der Gefahr der Entstehung von freiem Bilirubin infolge Erschöpfung der Albumin- Bindungskapazität die Austauschtransfusion indiziert [2]. Auf Grund von Nebenwirkungen der Phototherapie (Diarrhö, gesteigerter Flüssigkeitsverlust -> Dehydratation, Beeinträchtigung der biologischen Rhythmizität, Trinkschwäche, reversible Hautausschläge und Problemen durch Trennung von der Mutter .z.B. Stillschwierigkeiten, Störung der Beziehung Eltern – Neugeborenes) sollte diese Therapie nur bei indizierten Einzelfällen Anwendung finden.

Ikterische Kinder reagieren am stärksten auf leicht störende Reize [16,36,73]. Nach einer Studie von Schedle et al. weisen Kinder mit Hyperbilirubinämie eine reversibel schlaffe Motorik mit schlaffem Körpertonus auf [68].

Pathologische Bilirubinwerte treten auf unter gesteigerter Hämolyse bei Rh- oder ABO- Inkompatibilität (Morbus haemolyticus neonatorum), neonataler Infektion oder genetisch bedingter Anämie (z.B. Enzymdefekte, Membrandefekte u. a.) [78].

Toxisch wirkende Bilirubinspiegel entstehen sehr selten bei Reifgeborenen ohne Hämolyse, so daß eine Behandlung erst bei relativ hohen Werten angezeigt ist, mit dem Ziel den Wert unter 400 - 500 µmol/l (23,4 - 29,2 mg/dl) zu halten. Neugeborene mit Hämolyse sollten Werte unter 300 - 400 mol/l (17,5 - 23,4 mg/dl) behalten [57].

Die Behandlung von klinisch sonst gesunden Reifgeborenen mit Hyperbilirubinämie ist teuer und potentiell schädlich [57].

- Kernikterus (Bilirubiencephalopathie)

Unkonjugiertes, nicht an Albumin gebundenes Bilirubin ist auf Grund besonderer lipophiler Eigenschaften bluthirnschrankengängig, gelangt so ins Gehirn und hemmt dort den neuronalen Metabolismus und führt zu irreversiblen Schäden des Basalganglienbereiches, des Globus pallidus, des Nucleus caudatus, des Hypothalamus, einiger Hirnnervenkernegebiete, der Großhirnrinde [78] und des Kleinhirns [24, 73]. Schwoebel diskutiert als Ursache dieser Störungen eine veränderte Membranpermeabilität, veränderte Membrantransportmechanismen oder einen Eingriff in die Regulationsmechanismen.

Des Weiteren wird vermutet, daß das Bilirubin die Mitochondrienfunktion negativ beeinflusst. Die Hemmung der oxydativen Phosphorylierung stört die Energiebereitstellung (hauptsächlich in den Stammganglien) [92].

Die Frage nach Ursache und Wirkung ist ungeklärt - diskutiert werden:

- die besondere Affinität des Bilirubins zum ZNS, zunächst dringt Bilirubin in die Zelle ein und schädigt sekundär deren Strukturen
- ein Circulus vitiosus - Bilirubin schädigt die Nervenzelle, diese speichert sekundär vermehrt Bilirubin und wird dadurch um so mehr geschädigt

Vorgeschädigte Zellen werden durch Bilirubin besonders alteriert [92].

Die Wahrscheinlichkeit der Entstehung eines Kernikterus korreliert mit der Höhe des Bilirubinwertes. Als untere Grenze des Gefahrenbereiches werden bei gesunden Reifgeborenen 20 mg/dl (340 µmol/l) angenommen [22]. Cashore geht etwas höher und setzt den Gefahrenbereich zwischen 24 - 30 mg/dl (408 – 510 µmol/l) an [10]. Folgende Faktoren begünstigen die Entstehung eines Kernikterus: Lebensalter und Reifegrad des Neugeborenen (die Bilirubinempfindlichkeit des Gehirns nimmt mit zunehmenden Lebensalter ab), Überschreitung der Albuminbindungskapazität, Hypalbuminämie, Hypoglykämie, Medikamente und Schäden der Blut-Hirn-Schranke durch Asphyxie, Hypoxie, Acidose oder Sepsis [12, 22, 56, 78]. Auch eine frühzeitige Entlassung aus dem Krankenhaus und die daraus resultierende ungenügende Überwachung der Neugeborenen zählt zu den Risikofaktoren [10, 25]. Die Entwicklung eines Kernikterus scheint zum Teil abhängig von der SBK und der Dauer der Bilirubinwirkung zu sein [73, 92].

Symptomatisch zeigt der Kernikterus anfänglich Apathie, Wechsel von Hypotonie und Hypertonie, Trinkschwäche, Erbrechen, abgeschwächte Reflexe und schrilles Schreien und/oder eine reversible Verlängerung der Latenzen in der BERA [13, 24, 78, 82]. Im Verlauf treten eine Vorwölbung der Fontanelle, Fieber, ein Opisthotonus mit muskulärer Hypertonie, und Krampfanfälle auf [13, 24, 78]. Die Erkrankung führt entweder zum Tod in der Akutphase oder hinterläßt irreversible Hirnschäden - von minimaler cerebraler Dysfunktion bis zur schwersten Cerebralparese [24, 73, 92]. Überlebende Kinder weisen eine beidseitige Taubheit (Hochton-Hörverlust [24, 35]), mentale Retardierung mit Verhaltensauffälligkeiten; choreoathoide Bewegungsmuster, Augenbewegungsstörung (Aufwärtsblick) sowie eine asymmetrische Spastik auf [12, 13, 22, 35, 78].

Eine adäquate Therapie existiert nicht.

Unter heutigem Forschungsstand und Therapiemöglichkeiten der Hyperbilirubinämie sollte diese Komplikation nicht mehr auftreten.

Eine prospektive Beobachtungs-Kohortenstudie von 1985/86 zeigte, daß Bilirubin unter Phototherapie die cerebrale Entwicklung nicht stört, auch Werte von > 20mg/dl (340 µmol/l) führten nicht zu neurotoxischen Residuen [66].

- Bilirubinwirkung auf Hörnerv und Hörbahn

Untersuchungen der OAE bei ikterischen Neugeborenen ließen bei Bilirubinwerten bis 20 mg/dl (340 µmol/l) keine kochleäre Schädigung im untersuchten Frequenzbereich von 1 - 5 kHz erkennen. Selbst bei Patienten mit einer Bilirubincephalopathie ließen sich otoakustische Emissionen nachweisen [76].

Wie oben beschrieben, gelangt Bilirubin jedoch über die Blut-Hirn-Schranke in das Gehirn und kann dort u. a. im Bereich des Hörnervs und der Hörbahn Schäden verursachen, welche aber, wie viele Autoren berichten ganz oder teilweise reversibel sind [6, 17, 24, 32, 37,73]. Die Anteile der zentralen Hörbahn gehören zu den ersten Gebieten im Gehirn, die vom Bilirubin angegriffen werden, was sich nach Schwoebel in unnormalen Wellenmustern der BERA widerspiegelt [73].

Auf die toxische Wirkung des Bilirubins gegen die Hirnstrukturen reagieren die Bestandteile der Hörbahn besonders sensibel [38].

Aber erst bei sehr hohen Werten >>20 mg/dl (340 µmol/l) kommt es zu beidseitiger irreversibler Taubheit [79].