

Langzeitoutcome/Langzeitbeobachtungen bei Kindern mit auditorischer Neuro-/Synaptopathie

Désirée Ehrmann-Müller, Heike Kühn, Rudolf Hagen, Wafaa Shehata-Dieler

Einleitung

Die auditorische Neuro-/Synaptopathie (Auditory Neuropathy Spectrum Disorder: ANSD) stellt mit einer Prävalenz von 10% eine nicht zu vernachlässigende Form der sensorineuralen Schwerhörigkeit dar. Diagnostik und adäquate Therapie dieser Hörstörung bleiben eine Herausforderung. Deshalb ist es wichtig, Langzeitergebnisse dieser speziellen Patientengruppe zu evaluieren. Ziel dieser Untersuchung war es, erste Langzeitergebnisse der Hör- und Sprachentwicklung, der sozialen Entwicklung sowie der schulischen und beruflichen Bildung darzustellen.

Material und Methoden

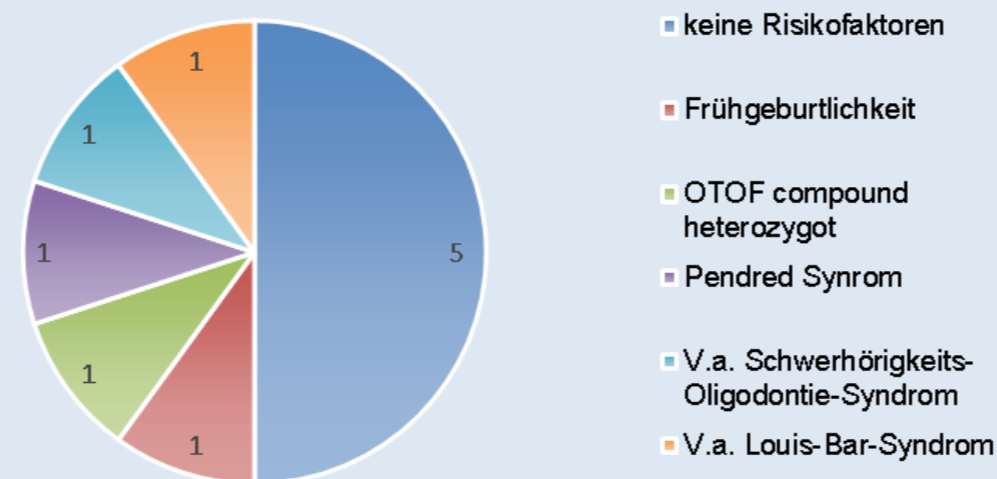
Untersucht wurden 10 junge Erwachsene, die in der Klinik für Hals-, Nasen- Ohrenkrankheiten der Universität Würzburg diagnostiziert und behandelt wurden. Im Rahmen des Nachbeobachtungszeitraums konnten Daten zur Hör- und Sprachentwicklung sowie zum psychosozialen Verlauf erhoben werden. Des Weiteren wurde mit Hilfe eines Fragebogens zur Bildungslaufbahn hörgeschädigter Kinder das Trageverhalten der Hörhilfe sowie die schulische und berufliche Bildung untersucht.

Ergebnisse

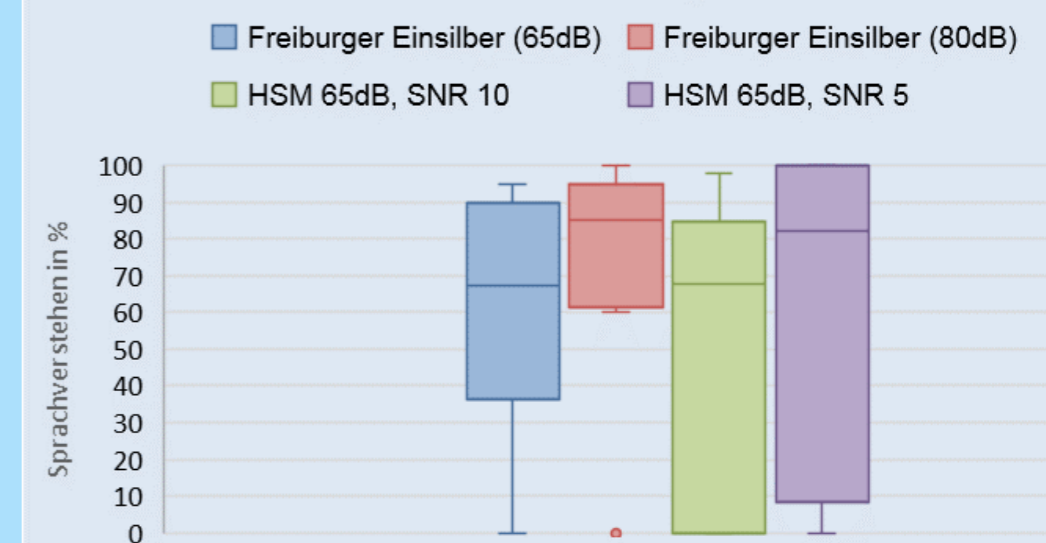
	Median in Monaten
Erstvorstellung	19,5
Diagnosestellung	35
definitive Versorgung	48
Nachbeobachtungszeitraum	175

Sieben Patienten erhielten beidseits Cochleaimplantate, drei wurden mit Hörgeräten versorgt. Eine Patientin, die an einer einseitigen ANSD leidet, erhielt ein Cochleaimplantat, welches sie zum gegenwärtigen Zeitpunkt nicht mehr nutzt. Alle beidseitig versorgten Patienten tragen die Hörhilfe dauerhaft. Die Hörergebnisse in den Sprachverständnistests sind sehr heterogen und reichen von einem 100%igen Sprachverständnis im Rauschen im HSM (Hochmair-Schulz-Moser)-Test bis zu einem einseitig fehlenden Sprachverständnis. Ein Kind leidet an einer globalen Entwicklungsverzögerung. Drei weitere Kinder waren zunächst ebenfalls allgemein entwicklungsverzögert, konnten jedoch im Verlauf eine Regelschule besuchen. Während fünf Kinder eine Schwerhörigenschule besuchten, konnten vier Kinder direkt in eine Regelschule eingeschult werden. Vier Kinder haben bereits eine Ausbildung begonnen oder abgeschlossen.

Risikofaktoren



Sprachverständnis



Zusammenfassung

Bisher liegen keine Studien zu Langzeitergebnissen bei Kindern mit ANSD vor. Diese Untersuchung konnte zeigen, dass die Ergebnisse der Hör- und Sprachentwicklung bei Patienten mit ANSD sehr unterschiedlich ausfallen. Es kann jedoch mit intensiver Förderung eine normale schulische und soziale Entwicklung erreicht werden.