

Hörvermögen bei Kindern und Jugendlichen mit Down-Syndrom

Das Down-Syndrom ist die häufigste numerische Chromosomenaberration beim Menschen. Es tritt bei einem von 700 Neugeborenen auf. In über 90% der Fälle handelt es sich um eine freie Trisomie 21, seltener eine Translokation oder ein „Mosaikbefund“ [25] mit typischen morphologischen und funktionellen Besonderheiten [9, 26] wie z. B. Minderwuchs, Mittelgesichtshypoplasie, muskulärer Hypotonus [26] auch im orofazialen Bereich mit meist offen stehendem Mund und einer Glossoptose. Die Gaumen- und Rachenmandeln sind häufig vergrößert, und es treten vermehrt Atemwegsinfekte auf [9, 26]. Bei den meisten Betroffenen liegt eine geistige Behinderung unterschiedlicher Ausprägung vor, weiterhin eine erhebliche Beeinträchtigung beim Erwerb von Sprache und Kulturtechniken [4].

Ein Kind mit einem Down-Syndrom hat also komplexe Entwicklungsprobleme, welche mehrere medizinische Fachbereiche betreffen. Eine typische Störung im HNO-Bereich ist die persistierende Einschränkung des Hörvermögens. Sie wird in der Literatur mit 40–77% angegeben [2, 3, 5, 25]. Der Zusammenhang zwischen der Sprachentwicklung und dem Hörvermögen von Kindern ist hinlänglich bekannt und gilt auch für Kinder mit Down-Syndrom. Im Einzelfall dürfte es jedoch sehr schwierig sein, im Falle einer syndromassoziierten Schwerhörigkeit eine gestörte Sprachentwicklung ursächlich der Hörstörung oder der dem Syndrom eigenen kognitiven Retardierung zuzuschreiben. Grundsätzlich beeinträchtigt bereits eine geringgradige permanente Schwerhörigkeit die Sprachentwicklung

sonst gesunder Kinder [21], und dies dürfte im Falle eines Kindes mit Down-Syndrom von noch nachhaltigerer Bedeutung sein.

Gegenstand dieser Studie ist die Frage nach der Häufigkeit und der Art permanenter Hörstörungen bei Kindern und Jugendlichen mit einem Down-Syndrom. Auf der Basis einer retrospektiven Datenanalyse werden methodische Aspekte insbesondere vor dem Hintergrund der Frage nach Aussonderungsuntersuchungen („Screening“) besprochen.

Patienten und Methoden

Grundlage der Datenerhebung waren die Krankenakten der Kinder und Jugendlichen mit einem Down-Syndrom, die vom 1.1.2000 bis 30.6.2003 in der Abteilung Phoniatrie und Pädaudiologie des Universitäts-

klinikums Erlangen vorgestellt wurden. Bei EDV-gestützter Führung der Krankenakten mit einer vollständigen Diagnosekodierung liegen komplette Datensätze aller in diesem Zeitraum vorgestellten Patienten mit einem Down-Syndrom vor.

Einschlusskriterien für die Datenerhebung dieser Studie waren ein Mindestalter von 3 Monaten und ein Höchstalter von 20 Jahren. Im Berichtszeitraum waren dies 115 Patienten im Alter von $3,2 \pm 2,9$ Jahren (Median 2,3 Jahre) (■ **Abb. 1**), davon 53 Mädchen (46%) und 62 Jungen (54%) im Alter zwischen 4 Monaten und 20 Jahren.

Eine zum Zeitpunkt der Erstvorstellung bereits gesicherte Schwerhörigkeit lag bei 4 Kindern vor, 105 (91,3%) wurden mit dem Verdacht bzw. zum Ausschluss einer Schwerhörigkeit, 6 wegen Sprachentwicklungsauffälligkeiten ohne ausdrücklichen

Abb. 1 ▶ Altersverteilung aller Patienten mit Down-Syndrom, die in der Abteilung für Phoniatrie und Pädaudiologie innerhalb von 42 Monaten vorgestellt wurden. Das Minimum lag bei 4 Monaten, das Maximum bei 20 Jahren

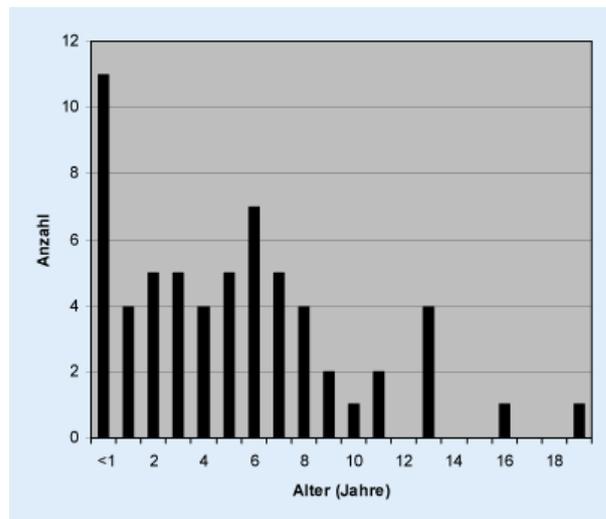


Tabelle 1

Otoskopische Befunde bei 115 Kindern und Jugendlichen mit Down-Syndrom

Ohrbefunde	Anzahl/prozentualer Anteil bezogen auf 115 Kinder	Schwerhörigkeit (n=57)	Schallleitungsschwerhörigkeit (n=47)	Schallempfindungsschwerhörigkeit (n=5)	Kombinierte SH (n=4)
Gehörgangsenge	61 53%	34 55,7%	30 88,2%	2 5,9%	2 5,9%
Paukenerguss	33 28,7%	21 63,6%	21 100%	0 0%	0 0%
Mittelohrbelüftungsstörung	42 36,5%	28 66,7%	22 78,6%	2 7,1%	4 14,3%
Adhäsivprozess	2 1,7%	2 100%	2 100%	0 0%	0 0%
Cholesteatom	4 3,5%	4 100%	2 50%	0 0%	2 50%

In Spalte 3 sind die Befunde numerisch und prozentual für die schwerhörigen Patienten in Beziehung zum Gesamtkollektiv angegeben. Die prozentualen Angaben der 3 rechten Spalten beziehen sich auf die Gesamtzahl der schwerhörigen Kinder mit der jeweiligen Auffälligkeit. Bei 61 Patienten, was mehr als der Hälfte des gesamten Kollektives entspricht, ließ sich das Trommelfell nach binokularisch mikroskopischer Reinigung der Gehörgänge wegen einer Enge des Gehörganges nicht vollständig überblicken.

Tabelle 2

Ausprägung und Art der diagnostizierten Schwerhörigkeit bei 58 Kindern und Jugendlichen mit Down-Syndrom

	Schallleitungsschwerhörigkeit n=48	Sensorineurale Schwerhörigkeit n=5	Kombinierte Schwerhörigkeit n=4
Geringgradige Schwerhörigkeit	26	1	0
Mittelgradige Schwerhörigkeit	22	4	3
Hochgradige Schwerhörigkeit	0	0	1

Bei 58 Kindern wurde eine permanente Schwerhörigkeit diagnostiziert, die bei 57 differenziert werden konnte. Eine mittelgradige Schwerhörigkeit (Hörverlust 40–60 dB) war am häufigsten, etwas weniger häufig wurde eine geringgradige Schwerhörigkeit (Hörverlust 15–40 dB) diagnostiziert. Eine hochgradige Schwerhörigkeit (Hörverlust 60–90 dB) lag bei nur einem Kind vor, eine Taubheit wurde bei keinem der Kinder oder Jugendlichen festgestellt.

Verdacht auf eine Schwerhörigkeit zugewiesen. Eine Gaumenspalte lag bei keinem der Kinder vor.

In dieser Studie wurden folgende Aspekte erfasst: das Alter der Kinder bei der Erstvorstellung und bei Erstdiagnose der Schwerhörigkeit, ohrmikroskopische sowie audiometrische Befunde. Als „permanente“ Schwerhörigkeit wurde eine Schwerhörigkeit mit einer Dauer von mehr als 3 Monaten angenommen.

Bei der Bewertung der Messung der TEOAE wurden außer der Reproduzierbarkeit und dem Schalldruckpegel der Emissionen auch die Stimulusstabilität und das Reustrauchen beachtet.

Ergebnisse

Klinische Befunde. Zu allen Kindern lagen binokularmikroskopische Befunde

der Ohren vor. Auffälligkeiten werden in **■ Tabelle 1** dargelegt. Bei 61 Patienten, also bei mehr als der Hälfte des gesamten Kollektivs, ließ sich das Trommelfell nach binokularmikroskopischer Reinigung der Gehörgänge wegen einer Enge des Gehörganges nicht vollständig überblicken.

Eingesetzte audiometrische Verfahren.

Die Untersuchung des Hörvermögens erfolgte individuell unterschiedlich mit objektiven und subjektiven Methoden mittels TEOAE (ILO 88, Fa. Otodynamics), BERA (Evoselect, Fa. Madsen Electronics), Tympanometrie (Zodiac 901, Fa. Madsen Electronics) und Reaktions- oder Spielaudiometrie (Auritec AT 900).

Häufigkeit, Art und Ausmaß einer permanenten Schwerhörigkeit. 58 Kinder (50%), 23 Mädchen und 35 Jungen, hatten

eine permanente Schwerhörigkeit. Davon hatten 48 (82,8%) eine isolierte Schallleitungsschwerhörigkeit, 4 (6,9%) eine kombinierte Schwerhörigkeit, 5 (8,6%) eine isolierte sensorineurale Schwerhörigkeit (**■ Abb. 2**).

Eine mittelgradige Schwerhörigkeit (Hörverlust 40–60 dB) war am häufigsten, etwas weniger häufig wurde eine geringgradige Schwerhörigkeit (Hörverlust 15–40 dB) diagnostiziert. Eine hochgradige Schwerhörigkeit (Hörverlust 60–90 dB) lag bei nur einem Kind vor, eine Taubheit wurde bei keinem der Kinder oder Jugendlichen festgestellt. Details sind in **■ Tabelle 2** dargestellt.

Bei einem Patienten konnte keine weitere Differenzierung der Schwerhörigkeit stattfinden, da die weitere Untersuchung und Behandlung aus nicht bekannten Gründen abgebrochen wurde.

Alter bei der Erstdiagnose einer permanenten Schwerhörigkeit. Das Alter der Erstdiagnose lag zwischen 4 Monaten und 13;2 Jahren (■ **Abb. 3**). Im Durchschnitt wurde die Schwerhörigkeit der Patienten in einem Alter von $4,6 \pm 3,4$ Jahren (Median 4,3 Jahre) diagnostisch gesichert.

Otoakustische Emissionen als Screening-Verfahren. Die Ergebnisse der Messungen der otoakustischen Emissionen sind in ■ **Abb. 4** dargestellt. Bei etwa einem Drittel aller Patienten entsprach die Messung nicht den üblichen Gütekriterien.

Die Überprüfung der Ursache für die falsch auffälligen Ergebnisse der TEOAE in 9 Fällen (Reproduzierbarkeit der TEOAE auf keinem Ohr gegeben, aber Ausschluss einer Schwerhörigkeit mit anderen objektiven und subjektiven Methoden) ergab als mögliche Ursache morphologische Besonderheiten wie enge Gehörgänge bei 4 Kindern, übermäßige Störgeräusche während der Messung durch laute Atemgeräusche bei 2 Kindern und Unruhe bei einem Kind. Bei den beiden restlichen Kindern waren die Ursachen anhand der Aktenlage nicht zu eruieren.

Diskussion

Die Datengrundlage mit einer Anzahl von 115 Kindern und Jugendlichen mit einem Down-Syndrom ist im Vergleich mit der Literatur verhältnismäßig groß: Dort werden Fallzahlen zwischen 16 und 102 berichtet [6, 11, 19, 24, 28]. Insofern darf mit einiger Vorsicht eine verhältnismäßig gute Qualität der Aussage zum Hörvermögen bei Kindern und Jugendlichen mit einem Down-Syndrom unterstellt werden, auch wenn es sich methodisch nur um eine aktegestützte, retrospektive Auswertung von Daten handelt.

Aus anderen methodischen Überlegungen ist jedoch keine Generalisierung der Ergebnisse statthaft: Bundesweit sind die Versorgungsstrukturen uneinheitlich, und es erfolgt nicht prinzipiell eine gezielte audiologische Untersuchung aller Kinder mit einem Down-Syndrom. Die Diagnostik von Hörstörungen bei Kindern und Jugendlichen mit einem Down-Syndrom muss besonderen Anforderungen genügen, denen im niedergelassenen Facharztbereich nicht immer nachzukommen ist.

HNO 2005 · 53:227–232
DOI 10.1007/s00106-004-1205-y
© Springer Medizin Verlag 2005

C. Heß · F. Rosanowski · U. Eysholdt · M. Schuster

Hörvermögen bei Kindern und Jugendlichen mit Down-Syndrom

Zusammenfassung

Hintergrund. Zu Hörstörungen als eine der Ursachen sozial-kommunikativer Einschränkungen von Kindern und Jugendlichen mit Down-Syndrom liegen in der Literatur unterschiedliche Angaben vor. Neben angeborenen Erkrankungen des Innenohres können funktionelle Einschränkungen wie ein verminderter orofazialer Muskeltonus bei Patienten mit Down-Syndrom gehäuft zu Schalleitungsschwerhörigkeiten führen. **Patienten/Methoden.** Retrospektiv werden Hörvermögen, otoskopische sowie audiometrische Besonderheiten von 115 Patienten im Alter von $3,2 \pm 2,9$ Jahren mit Down-Syndrom beschrieben.

Ergebnisse. Morphologische otoskopische Auffälligkeiten zeigten sich bei 86 Kindern. Die Hälfte der 115 Patienten hatte eine permanente Schwerhörigkeit, 82,8% eine Schalleitungs-, 8,6% eine Schallempfindungs- und 6,9% eine kombinierte Schwer-

hörigkeit. Das Erstdiagnosealter der permanenten Schwerhörigkeit lag bei $4,6 \pm 3,4$ Jahren. Die Messung der TEOAE bei 64 Kindern ohne bisherigen Hinweis auf eine Schwerhörigkeit war bei 32,8% nicht auswertbar, bei 14,1% falsch auffällig.

Fazit. Die Häufigkeit einer Schwerhörigkeit rechtfertigt und fordert frühe und regelmäßige pädaudiologische Untersuchungen. Durch Messung der TEOAE werden Kinder ohne behandlungsbedürftige Schwerhörigkeit erkannt. Die differenzierte Beschreibung des Hörvermögens bedarf bei der Mehrzahl der Betroffenen einer Kombination aus objektiven und subjektiven audiometrischen Verfahren.

Schlüsselwörter

Down-Syndrom · Schwerhörigkeit · Hörscreening · Otoakustische Emissionen · Schalleitungsschwerhörigkeit

Hearing impairment in children and adolescents with Down's syndrome

Abstract

Background. There are controversial opinions about the incidence of hearing impairment of children and adolescents with Down's syndrome as an additional cause for obstruction in social and communicative live. Next to congenital diseases of the inner ear, functional limitations can often lead to conductive hearing disorders in patients with Down's syndrome.

Patients and methods. The hearing ability, otoscopic and audiometric characteristics of 115 patients aged 3.2 ± 2.9 years were analysed retrospectively over 42 months.

Results. A total of 86 children showed morphologic otoscopic peculiarities: transitory evoked otoacoustic emissions (TEOAE) were often non-reproducible, even in patients with normal hearing abilities (14.1% of cases), and were not evaluable in 32.8% of cases. Half of the patients showed hearing loss, 82% of whom suffered from a

conductive hearing loss, 6.9% from a combined, and 8.6% from isolated sensorineural hearing loss. Hearing loss was first diagnosed when the children were 4.6 ± 3.4 years old.

Conclusion. The frequent occurrence of hearing loss justifies and requires an early and continuous paedaudiological examination. As a common screening examination, TEOAE is limited due to its cost, however, it fulfils its purpose as a means of distinguishing healthy children from those with possible hearing disorders. In most cases, objective and subjective audiometric methods must be combined in order to precisely define the hearing ability.

Keywords

Down's syndrome · Hearing loss · Screening · Transitory evoked otoacoustic emissions · Conductive hearing disorder

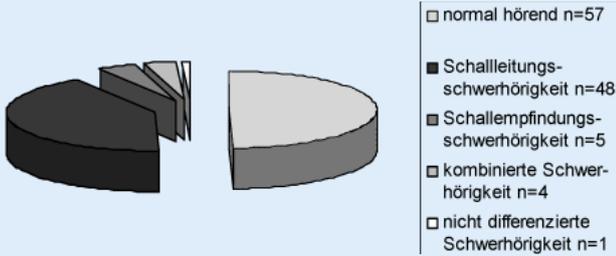


Abb.2 ▲ Häufigkeitsverteilung des Auftretens und der Art einer Schwerhörigkeit der 115 Kinder und Jugendlichen mit Down-Syndrom. Bei 50% lag eine permanente Schwerhörigkeit vor, wobei isolierte und kombinierte Schallleitungsschwerhörigkeiten in insgesamt 52 Fällen den Hauptanteil ausmachten, sensorineurale Schwerhörigkeiten in 9 Fällen vorlagen

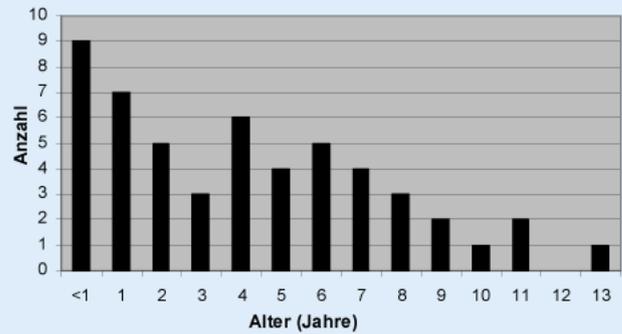


Abb.3 ▲ Altersverteilung der schwerhörigen Kinder und Jugendlichen mit Down-Syndrom zum Zeitpunkt der Erstdiagnose: Im Mittel lag diese bei 4,6 Jahren, wobei der Mittelwert durch mehrere ältere Jugendliche erhöht ist. Allerdings ist auch der Anteil der Kinder, bei denen die Schwerhörigkeit wenigstens im 1. Lebensjahr diagnostiziert wurde, mit 16 von 57 Kindern sehr gering

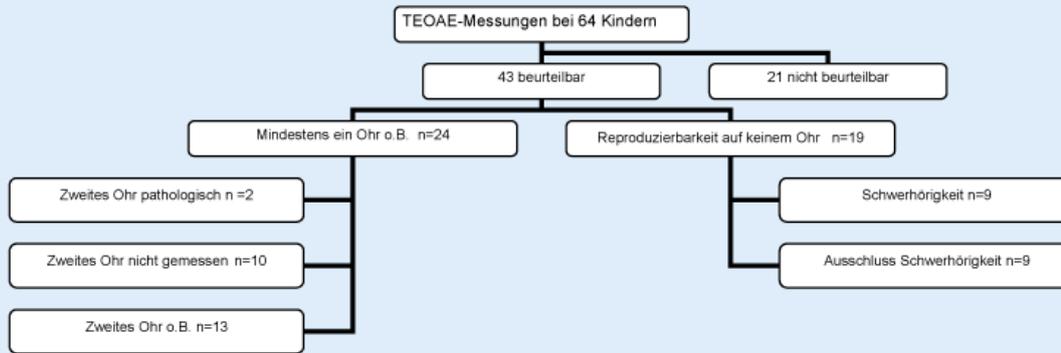


Abb.4 ▲ Ergebnisse der TEOAE-Messung bei 65 Kindern und Jugendlichen mit Down-Syndrom. Bei Patienten mit ohrmikroskopisch diagnostizierter Mittelohrpathologie und pathologischem Tympanogramm oder bekannter Schallleitungsschwerhörigkeiten wurde auf die Durchführung der Messung von otoakustischen Emissionen verzichtet. Bei etwa 1/3 war die Messung beidseits nicht beurteilbar, bei 1/3 war keine ein- oder beidseitige Reproduzierbarkeit gegeben. Zusatzuntersuchungen (BERA in Kombination subjektiver audiometrischer Verfahren) bestätigten eine Schwerhörigkeit bei 11 der 21 auffälligen Messungen (9-mal beidseits, 2-mal einseitig), die die Kriterien des Nachweises von OAE nicht erfüllten (mindestens 60% Reproduzierbarkeit, mindestens 6 dB Schalldruckpegel). Bei einem Patienten mit pathologischem Ergebnis der OAE liegen keine weiteren Angaben zum Hörvermögen vor

Die hohe Zahl der Facharztzuweisungen in der Studienpopulation belegt zusätzlich eine gewisse Selektion.

Das inhaltliche Konzept der Hördiagnostik nach dem Konsensus-Papier der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie DGPP (<http://www.dgpp.de>) unterscheidet sich bei Patienten mit Down-Syndrom zwar grundsätzlich nicht von dem bei sonst gesunden Kindern [10, 29, 30], weist aber Besonderheiten auf, die an die Behinderung des Kindes angepasst sind. Hierbei dürften morphologische (Gehörgang) und funktionelle Aspekte (geistige Behinderung) eine vorrangige Rolle spielen. Die audiometrischen Untersuchungsverfahren müssen

vor diesem Hintergrund ausgewählt und bewertet werden, was neben dem Zeitbedarf auch besonderer Kenntnisse und Fähigkeiten im Umgang mit Kindern und allgemein mit Behinderten bedarf.

Nach methodischen Kriterien hat die Audiometrie bei Kindern und Jugendlichen mit einem Down-Syndrom keine anderen Ziele als bei anderen Kindern. Sie dient zum einem als Aussonderungsuntersuchung („Screening“) hörgesunder Kinder und im Falle des auffälligen Screenings als Bestimmungsuntersuchung zur Festlegung der Art und des Ausmaßes einer Hörstörung. Als einfache und kostengünstige Hörscreening-Methode hat sich bei Neugeborenen die Messung der tran-

sitorischen otoakustischen Emissionen (TEOAE) bewährt [18]. Nachteil dieses Verfahrens ist eine im Vergleich mit der Messung der auditorischen Hirnstamm-potentiale größere Zahl an falsch auffälligen Befunden [16, 17].

Auch wenn die Daten zur methodischen Qualität der TEOAE-Messung an Neugeborenen sicher nur bedingt auf ältere Kinder und Jugendliche übertragen werden können, so sind sie beim hier beschriebenen Kollektiv doch ganz offenbar von vorrangiger und ausgesprochen praxisrelevanter Bedeutung. Nach den Ergebnissen dieser Studie kann zwar der Wert der TEOAE-Messung als Screening-Verfahren nicht verworfen werden, es muss aber –

auch unter dem Gesichtspunkt einer ökonomischen Sprechstundenplanung – bei Kindern und Jugendlichen mit einem Down-Syndrom mit einer sehr viel höheren Zahl notwendiger Kontroll- bzw. Bestimmungsuntersuchungen gerechnet werden als bei anderen Patienten dieser Altersgruppen.

Prinzipiell kann bei Kindern und Jugendlichen mit einem Down-Syndrom natürlich als Aussonderungsuntersuchung eine Hirnstammaudiometrie (mit Screening-Geräten) durchgeführt werden [14, 23], was möglicherweise aber einen erhöhten Bedarf an Sedierungen bzw. Narkosen begründen würde. Dies würde allerdings bei Vielzahl der Kinder, die auch häufig Erkrankungen der inneren Organe haben, ein zusätzliches Risiko bedeuten. Insofern erscheint das von der berichtenden Abteilung im klinischen Alltag gewählte Vorgehen mit einem sequenziellen Einsatz der unterschiedlichen audiometrischen Verfahren, ggf. an verschiedenen Untersuchungstagen, den Bedürfnissen des Einzelfalls im Alltag am ehesten gerecht zu werden.

Die in dieser Studie gefundene Häufigkeit einer permanenten Schwerhörigkeit ist mit 50% der untersuchten Kinder und Jugendlichen hoch und bestätigt die Angaben in der Literatur [2, 11, 12, 15, 19, 24].

Es handelt sich zumeist um Schallleitungsschwerhörigkeiten, als deren Ursache v. a. sowohl syndromtypische orofaziale Dysfunktionen als auch vergrößerte Adenoide und/oder Tonsillen anzunehmen sind. Ähnlich wie bei Patienten mit Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten können sie bei Patienten mit Down-Syndrom bei längerer Persistenz gehäuft zu Cholesteatomen führen [4, 8, 11, 13, 15]. Eine Mittelohrfehlbildung kann letztlich nicht ausgeschlossen werden, dürfte aber nach der Literatur beim Down-Syndrom sehr selten sein [1].

Zur Ursache der Schallempfindungsschwerhörigkeiten bei 15,5% der hier beschriebenen Kinder können keine detaillierten Angaben gemacht werden weder über mögliche hereditäre Aspekte noch zur Morphologie z. B. von Innenohrmissbildungen. In der Literatur liegen Daten hierzu nur in Form von Einzelfallbeschreibungen vor, wobei Dysplasien des kochleo-sakkulären Systems oder andere Entwick-

Hier steht eine Anzeige.

 Springer

lungsstörungen des Innenohres beobachtet wurden [2, 7, 20, 27].

Das Durchschnittsalter der Erstdiagnose der Schwerhörigkeit im hier vorgestellten Patientenkollektiv ist mit 4,6 Jahren hoch, und der Anteil der Kinder, die innerhalb des 1. Lebensjahres als schwerhörig erkannt wurden, ist immer noch erschreckend gering. Dies entspricht auch anderen Daten zum Alter der Erstdiagnose einer Schwerhörigkeit bei behinderten Kindern [22].

Offenbar zeigen Programme zum Neugeborenen-Hörscreening zumindest bei dieser Patientengruppe noch keine Wirkung. Außerdem müssen sie um entsprechende Maßnahmen bei älteren Kindern mit erhöhtem Risiko einer Schwerhörigkeit ergänzt werden. Im Rahmen einer verantwortungsvollen Ausgestaltung der Fürsorgemaßnahmen für Behinderte sollte frühzeitig eine Schwerhörigkeit ausgeschlossen werden, um neben anderen vorhandenen Behinderungen keine zusätzlichen Nachteile für die Kommunikationsfähigkeit zuzulassen. Dies dürfte auch eine genuine Aufgabe des öffentlichen Gesundheitswesens sein, wiewohl auch dort für differenzierte diagnostische und therapeutische Leistungen der Facharztstandard zu fordern ist.

Fazit für die Praxis

Schwerhörigkeiten sind typische Erkrankungen von Kindern und Jugendlichen mit einem Down-Syndrom. Es handelt sich vor allem um Schalleitungsschwerhörigkeiten, aber auch die Zahl von sensorineuralen Schwerhörigkeiten ist gegenüber sonst gesunden Kindern erhöht. Dies unterstreicht die Notwendigkeit des Neugeborenen-Hörscreenings, aber auch der regelmäßigen Hörkontrolle in der weiteren Kindheit und Jugend; denn das Alter der Erstdiagnose permanenter Schwerhörigkeiten ist bei dieser Patientengruppe bedenklich hoch. Die Diagnostik von Hörstörungen bei Kindern und Jugendlichen mit einem Down-Syndrom stellt besondere strukturelle Anforderungen bedingt durch syndromtypische morphologische und funktionelle Besonderheiten. Die Messung der TEOAE hat eine erhebliche Zahl falsch auffälliger Befunde. Letztlich wird

das Hörvermögen bei vielen Kindern und Jugendlichen nur durch eine umfassende pädaudiologische Untersuchung adäquat zu erfassen sein.

Korrespondierender Autor

Dr. M. Schuster

Abteilung für Phoniatrie und Pädaudiologie,
Universitätsklinikum Erlangen,
Bohlenplatz 21, 91054 Erlangen
E-Mail:
maria.schuster@phoni.med.uni-erlangen.de

Interessenkonflikt: Der korrespondierende Autor versichert, dass keine Verbindungen mit einer Firma, deren Produkt in dem Artikel genannt ist, oder einer Firma, die ein Konkurrenzprodukt vertreibt, bestehen.

Literatur

- Balkany T, Mischke R, Downs M, Jafek B (1979) Ossicular abnormalities in Down's syndrome. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 87 (3): 372–384
- Bilgin H, Kasemsuwan L, Schachern PA, Paparella MM, Le CT (1996) Temporal bone study of Down's syndrome. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 122: 271–275
- Brooks DN, Wooley H, Janjilal CG (1972) Hearing loss and middle ear disorders in patients with Down's syndrome (mongolism). J Ment Def Res 16: 2
- Diefendorf AO, Bull MJ, Casey-Harvey D et al. (1995) Down's syndrome: a multidisciplinary perspective. J Am Acad Audiol 6: 39–46
- Downs MP, Balkany TJ (1988) Otolgic problems and hearing impairment in Down's syndrome. In: Dmitriev V, Oelwein PL (eds) Advances in Down's syndrome. Special Child Publications, Seattle
- Hildmann A, Hildmann H, Kessler, A (2002) Hörstörungen beim Down-Syndrom. Laryngorhinootologie 81: 3–7
- Igarashi M, Takahashi M, Alford BR, Johnson PE (1977) Inner ear morphology in Down's syndrome. Acta Otolaryngol 83: 175–181
- Kanamori G, Witter M, Brown J, Williams-Smith L (2000) Otolaryngologic Manifestations of Down's Syndrome. Otolaryngol Clin North Am 33 (6): 1285–1292
- Kearny K, Gentile AM (2003) Prehension in young children with Down's syndrome. Acta Physiol 112 (1): 3–16
- Kruse E (1996) Phoniatrich-pädaudiologische Standards für eine primär-auditive Frühförderung hörbehinderter Kinder. Sprache Stimme Gehör 20: 191–196
- Maurizi M, Ottavini F, Paludetti G, Lungarotti S (1995) Audiological findings in Down's children. Int J Ped Otorhinolaryngol 9: 227–232
- Mazzoni DS, Ackley RS, Nash DJ (1994) Abnormal pinna type and hearing loss correlations in Down's syndrome. J Intellect Disabil Res 38: 549–560
- Mitchell RB, Call E, Kelly J (2003) Ear, nose and throat disorders in children with Down's syndrome. Laryngoscope 113: 259–263
- Neumann K, Berger R, Euler HA, Ahr A, Gall V (2004) Neugeborenen-Hörscreening-Verfahren mit frühen akustisch evozierten Potentialen. Z Audiol 43 (1): 10–21

- Pappas DG, Flexer C, Shackelford L (1994) Otolgical and rehabilitative management of children with Down's syndrome. Laryngoscope 104: 1065–1070
- Probst R (2000) Kindliche Hörstörungen/Pädaudiologie. In: Probst R, Grevers G, Iro H: Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde. Georg Thieme, Stuttgart, S 197–206
- Pröschel U, Eysholdt U (1995) Specificity and sensitivity of transient click-evoked otoacoustic emissions (TEOAE). Laryngorhinootologie 74 (8): 481–488
- Pröschel U (2000) Früherkennung kindlicher Hörstörungen. Laryngorhinootologie 79 (11): 629–630
- Roizen NJ, Wolters C, Nicol T, Blondis TA (1993) Hearing loss in children with Down syndrome. J Pediatrics 123 (1): 9–12
- Schmidt JM (1985) Cochlear neuronal populations in developmental defects of the inner ear. Implications for cochlear implantation. Acta Otolaryngol 99 (1–2): 14–20
- Schönweiler R, Ptak M, Radü H-J (1998) A cross-sectional study of speech- and language-abilities of children with normal hearing, mild fluctuating conductive hearing loss, or moderate to profound sensorineural hearing loss. Int J Ped Otorhinolaryngol 44: 251–258
- Schuster M, Kummer P, Hoppe U, Eysholdt U, Weber A, Rosanowski F (2003) Leitlinienumsetzung bei der Untersuchung und Behandlung permanent schwerhöriger Kinder. Das Gesundheitswesen 65: 561–565
- Shehata-Dieler WE, Dieler R, Keim R, Finkenzeller P, Dietl J, Helms J (2000) Universelle Hörscreening-Untersuchungen bei Neugeborenen mit dem BE-Raphon. Laryngorhinootologie 79: 69–76
- Shott SR, Joseph A, Heithaus D (2001) Hearing loss in children with Down's syndrome. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 61: 199–205
- Storm W (1995) Das Down-Syndrom. Wissenschaftliche Verlagsgesellschaft mbH Stuttgart
- Tolksdorf M (1994) Das Down-Syndrom – Ein Leitfaden für Eltern. Gustav Fischer, Stuttgart, S 14–32
- Walby AP, Schuknecht HF (1984) Concomitant occurrence of cochleosaccular dysplasia and Down's syndrome. Arch Otolaryngol 110 (7): 477–479
- Werner LA, Mancl LR, Folsom RC (1996) Preliminary observations on the development of auditory sensitivity in infants with Down's syndrome. Ear Hear 17: 455–468
- <http://www.guidelines.gov>
- Zenner HP (1997) Frühdiagnostik und Therapie von Hörstörungen beim Säugling und Kleinkind. Dtsch Arztebl 94: 1016–1019