



23.04.2010



UNIVERSITÄTSMEDIZIN BERLIN



CHARITÉ
KRANKENHAUS

**15 Jahre Deutsches
Zentralregister
für kindliche Hörstörungen**

M Gross,
ME Spormann-Lagodzinski

CHARITÉ UNIVERSITÄTSMEDIZIN BERLIN

Organisation



- Angegliedert an Klinik für Audiologie und Phoniatrie der Charité
 - wegen Trägerschaft
 - aus Datenschutzgründen
 - wegen Finanzierung (privates Sponsoring)
- Eine Mitarbeiterin:
ME Spormann-Lagodzinski

Entwicklung

- Etablierung eines Meldesystems
- Prüfung durch Datenschutzbeauftragte aller Bundesländer
- Unbedenklichkeitserklärung der Landesdatenschutzbeauftragten
- Bundesweite Erhebung
- Träger: Charité
- Finanzierung: privat

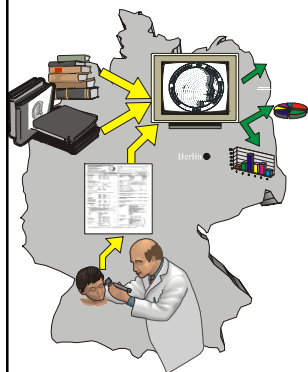
Wer kann an das DZH gemeldet werden?

- Beginn der Hörstörung bis zum 18. Lebensjahr
- Persistierende Hörstörung mit Hörverlust ≥ 25 dB auf mindestens einem Ohr
- Einverständniserklärung der Eltern bzw.
- Einverständniserklärung des Patienten (bei Aufnahme im 18. Lebensjahr)
- Bei Volljährigkeit Einholung der Einverständniserklärung Patienten
- Löschen des Datensatzes bei Ablehnung Einverständnisses

Von der Pilotphase zur bundesweiten Erfassung

- 1994: Datenerhebung in Berlin
- 1995: Beginn Datenerhebung bundesweit
- 1997: 50 Kooperationspartner, 1000 Datensätze
- 1998: 2000 Datensätze
- 1999: 100 Kooperationspartner, 3000 Datensätze
- 2000: 4400 Datensätze
- 2010: 189 Kooperationspartner, 10482 Datensätze

Die Daten des Deutsches Zentralregister für kindliche Hörstörungen (DZH)



Meldung der Erstdiagnosen permanenter Hörstörungen

per Postkarte (Rücklaufquote ca. 80%)
mit detailliertem Erhebungsbogen (ca. 60%)

Retrospektiv mit detailliertem Erhebungsbogen

Regelmäßige Auswertung der Daten
Einzelauswertungen für die Kooperationspartner
Sammlung von Literatur und Literaturhinweisen
Ätiologische Diagnostik



Deutsches Zentralregister für kindliche Hörstörung <F1> für Hilfe

Name: <input type="text" value="Mustername"/>		Vorname: <input type="text" value="Mustervorname"/>	
Geburtsname: <input type="text"/>		Telefon: <input type="text" value="(030) 000 000"/>	
Straße: <input type="text" value="Musterstraße"/>		PLZ: <input type="text" value="00000"/> Ort: <input type="text" value="Musterort"/>	
Datum: <input type="text" value="14.03.1996"/>		Meldende Stelle: <input type="text" value="Musterstelle"/>	

Patientendaten: Geburtsdatum: <input type="text" value="1"/> <input type="text" value="1"/> <input type="text" value="94"/> Tag Mon Jahr Geschlecht: <input type="checkbox"/> m. <input checked="" type="checkbox"/> w. <input type="checkbox"/> k.A.		Eigenanamnese: Hörstörung erstmalig vermutet: <input type="text" value="1"/> <input type="text" value="1"/> <input type="text" value="95"/> Tag Mon Jahr durch Eltern/Verwande: <input checked="" type="checkbox"/> ja <input type="checkbox"/> nein <input type="checkbox"/> Fehlende Reaktion auf Musik/neue Geräuscl <input checked="" type="checkbox"/> Kind spricht nicht altersentsprechend <input checked="" type="checkbox"/> Kind reagiert nicht auf Stimmen ... <input type="checkbox"/> andere Gründe: <input type="text"/>									
Familienanamnese: Familienmitglied mit Hörgerät? <input checked="" type="checkbox"/> ja <input type="checkbox"/> nein <input type="checkbox"/> unbek. ab welchem Alter? <input type="text" value="7"/> Jahr(e) Eltern blutsverwand? <input type="checkbox"/> ja <input checked="" type="checkbox"/> nein <input type="checkbox"/> unbek.		durch andere: <input type="checkbox"/> ja <input checked="" type="checkbox"/> nein <input type="checkbox"/> Phoniater/Pädaudiologe <input type="checkbox"/> Kinderarzt <input type="checkbox"/> HNO-Arzt <input type="checkbox"/> andere: <input type="text"/>									
Hörstörungen der Eltern: <table style="width: 100%;"> <tr> <td style="text-align: center;">Mutter</td> <td style="text-align: center;">Vater</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;"><input checked="" type="checkbox"/> ja</td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/> ja</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/> nein</td> <td style="text-align: center;"><input checked="" type="checkbox"/> nein</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/> unbek.</td> <td style="text-align: center;"><input type="checkbox"/> unbek.</td> </tr> </table>		Mutter	Vater	<input checked="" type="checkbox"/> ja	<input type="checkbox"/> ja	<input type="checkbox"/> nein	<input checked="" type="checkbox"/> nein	<input type="checkbox"/> unbek.	<input type="checkbox"/> unbek.	Erstvorstellung: <input type="text" value="1"/> <input type="text" value="2"/> <input type="text" value="95"/> Tag Mon Jahr Diagnose gesichert: <input type="text" value="1"/> <input type="text" value="2"/> <input type="text" value="95"/> Tag Mon Jahr Befehle: <input type="button" value="nächste Seite"/> <input type="button" value="Ende"/>	
Mutter	Vater										
<input checked="" type="checkbox"/> ja	<input type="checkbox"/> ja										
<input type="checkbox"/> nein	<input checked="" type="checkbox"/> nein										
<input type="checkbox"/> unbek.	<input type="checkbox"/> unbek.										
Ursache der Hörstörung der Eltern: <input type="text"/>		Progredienz: <input type="checkbox"/> sicher <input type="checkbox"/> wahrscheinlich <input type="checkbox"/> nein <input checked="" type="checkbox"/> keine Angabe möglich									
Geschwisteranzahl: männlich <input type="text" value="2"/> weiblich <input type="text" value="4"/> <input type="checkbox"/> k.A. Davon hörgestört: männlich <input type="text" value="2"/> weiblich <input type="text" value="1"/> <input type="checkbox"/> k.A. Hörgestörte Verwandte: <input type="text"/> <input type="checkbox"/> k.A.											

Deutsches Zentralregister für kindliche Hörstörung <F1> für Hilfe

Horstörungstyp:

RE: Schalleitung > 25 dB
 kombiniert
 sensorineural
 cochleär
 neural
 zentral

LI: Schalleitung > 25 dB
 kombiniert
 sensorineural
 cochleär
 neural
 zentral

Best. des Hörverlustes: Tonaudiogramm Bera

		0,5kHz	1kHz	2kHz	4kHz
Hörverlust in dB(HLL)	rechts	50	70	70	
	links	70	60	70	

Lokalisation der Hörstörung
 rechts links bds.

Vermutliche Ursache der Hörstörung
 genetisch erworben ungeklärt

Führte eine Grunderkrankung zur Hörstörung?
 ja nein

Grunderkrankung:

Ist die Hörstörung Teil eines Syndroms? ja nein

Syndrom:

Liegt Fehlbild im Kopfbereich vor? ja nein

Fehlbildung:

Liegen weitere Erkrankungen vor? ja nein

Welche:

Risikofaktoren: Frühgeburt (<=32 SSW)
 Perinatale Hypoxie ...
 Geburtsgewicht <1500g
 Apgar nach 5 Min. <=3
 Künstl. Beatmung als Neugb.
 Austauschtransf. wg. Gelbsucht
 Infektionen prae/postnatal...
 Meningitis, Encephalitis
 Ototoxische Medikation
 Abusus (Medik., Drogen, Alk.)
 Stat. Be. wg. Schä.-Hirn-Trauma
 Sonst:
 Unbekannt
 Keine

Therapiebeginn: Tag Mon Jahr
 1 1 96

Art der Therapie:

re <input type="checkbox"/> Medikamentös	li <input type="checkbox"/> Medikamentös
<input checked="" type="checkbox"/> Hörg. mit Luftl.	<input checked="" type="checkbox"/> Hörg. mit Luftl.
<input type="checkbox"/> Hörg. mit Knochenl.	<input type="checkbox"/> Hörg. mit Knochenl.
<input type="checkbox"/> Knochenv. Hörg.	<input type="checkbox"/> Knochenv. Hörg.
<input type="checkbox"/> Cochleaimplantat	<input type="checkbox"/> Cochleaimplantat
<input type="checkbox"/> Hörverb. Ohrop.	<input type="checkbox"/> Hörverb. Ohrop.
<input type="checkbox"/> Sonst. <input type="text"/>	<input type="checkbox"/> Sonst. <input type="text"/>
<input type="checkbox"/> Keine	<input type="checkbox"/> Keine

Erstdiag. und endg. Therp. an der gleichen Inst.
 ja nein k.A.

Befehle:

Auswertungsergebnisse zu ausgewählten Fragen

Anzahl Datensätze

Stand März 2010

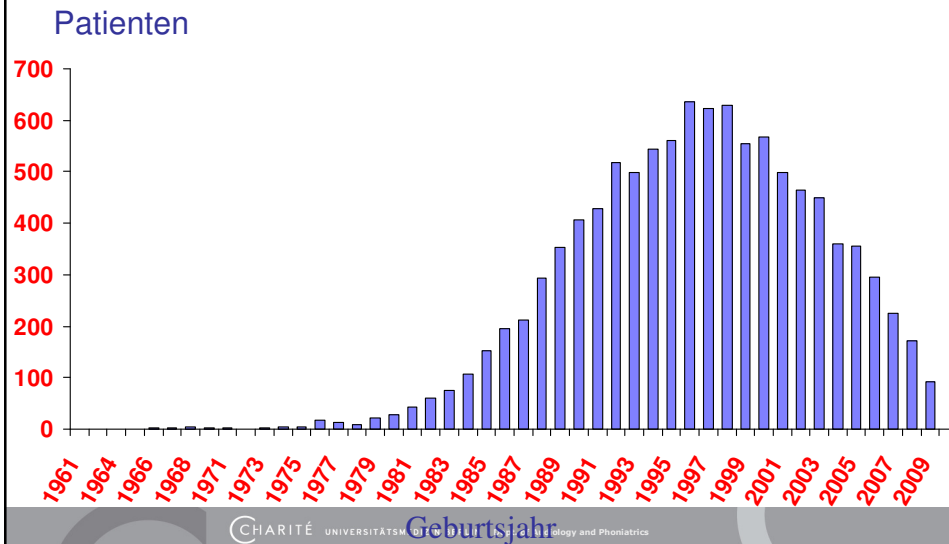
Gesamt **n=10482**

Verteilung nach Geschlecht

- **männlich** **5660** **54,0%**
- **weiblich** **4821** **46,0%**
- **unbekannt** **1** **0,0%**

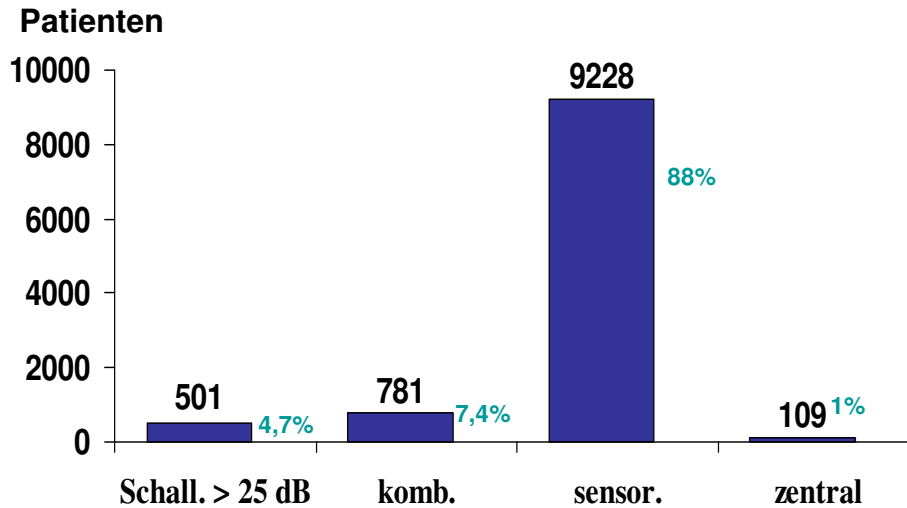
Jahrgangverteilung der Patienten

DZH Stand März 2010 (n=10482)



Hörstörungstyp der Patienten im DZH

Stand März 2010 (n=10482)



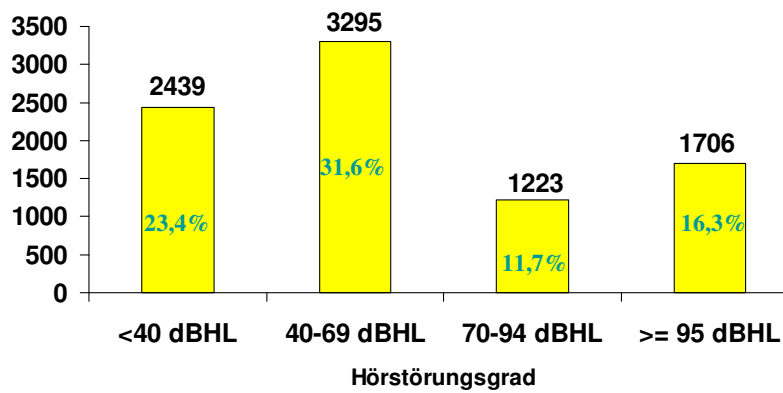
CHARITÉ UNIVERSITÄTSMEDIZIN BERLIN Dept. of Audiology and Phoniatrics

Hörverlust der Patienten im DZH

Stand März 2010 (n=10482 ges.)

Patienten n=7760
(bds. hörgestört)

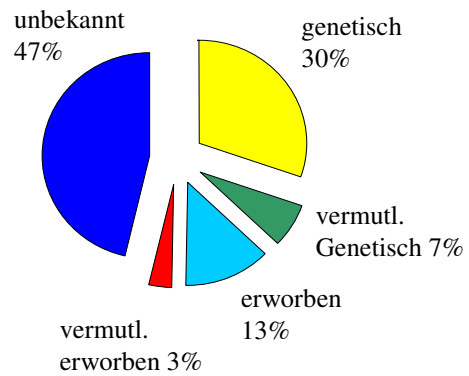
Hörstörung einseitig 15,1%
Hörstörung beidseitig 83,2%
k.A. 1,7%



CHARITÉ UNIVERSITÄTSMEDIZIN BERLIN Dept. of Audiology and Phoniatrics

Ursachen permanenter kindlicher Hörstörungen

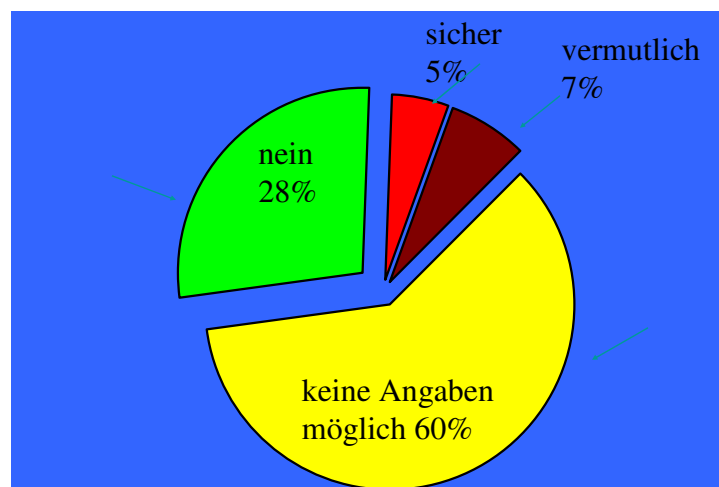
DZH Stand März 2010 (n=10482)



CHARITÉ UNIVERSITÄTSMEDIZIN BERLIN Dept. of Audiology and Phoniatrics

Angaben zur Progredienz

Stand März 2010 (n=10482)



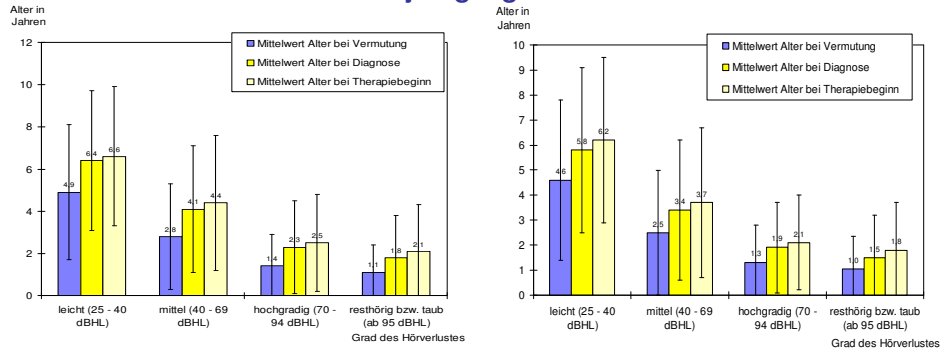
CHARITÉ UNIVERSITÄTSMEDIZIN BERLIN Dept. of Audiology and Phoniatrics

Alter bei erster Vermutung, Diagnosesicherung, Therapiebeginn

Stand März 2003 n=6449

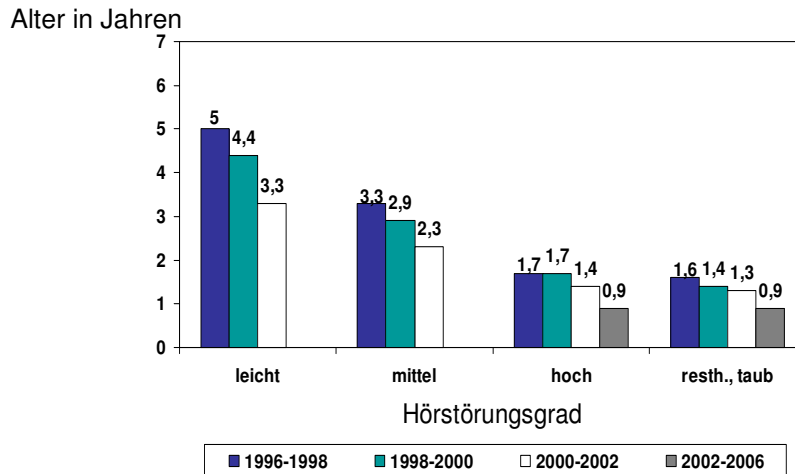
Stand März 2010 n=10482

Geburtsjahrgänge 1961-2009



Änderung Alter bei Diagnosesicherung (HRST bds.)

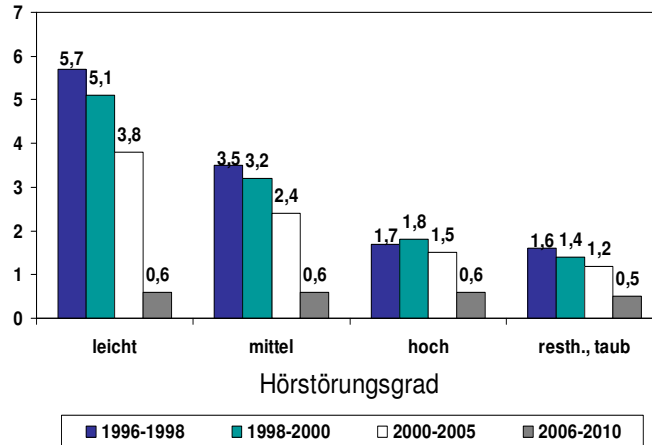
Geburts-Jahrgängen 1994-96, 1996-98, 1998-2000, 2000-2002, 2002-2006
Stand März 2010



Alter bei Diagnosesicherung (HRST bds.)

Geburts-Jahrgängen 1996-98, 1998-2000, 2000-2005, 2006-2010
Stand März 2010

Alter in Jahren



CHARITÉ UNIVERSITÄTSMEDIZIN BERLIN Dept. of Audiology and Phoniatrics

Wir sehen, ob Ihr Baby hören kann.

Willkommen beim Neugeborenen-Hörscreening. Ein Hörtest für jedes Berliner Neugeborene. So früh wie möglich!

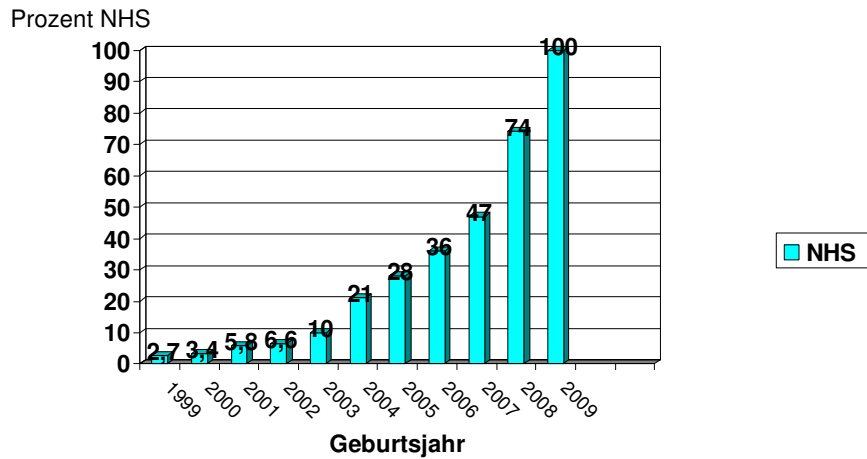


CHARITÉ
UNIVERSITÄTSMEDIZIN BERLIN

CHARITÉ UNIVERSITÄTSMEDIZIN BERLIN Dept. of Audiology and Phoniatrics

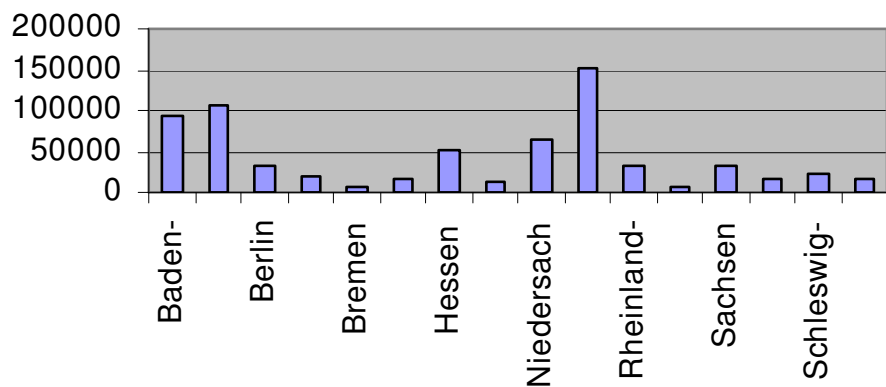
Wie viel % der Kinder werden im Geburtsjahr durch NHS identifiziert

n=4035
DZH Stand März 2010



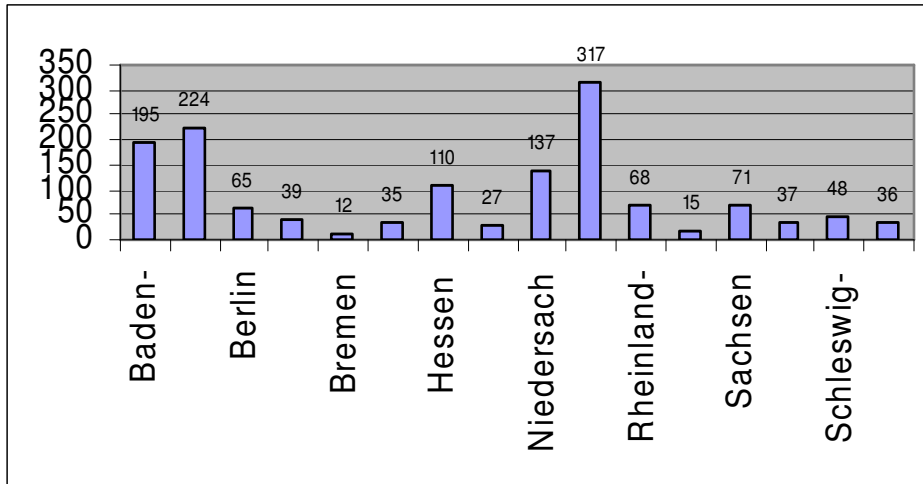
CHARITÉ UNIVERSITÄTSMEDIZIN BERLIN Dept. of Audiology and Phoniatrics

Geburten in den Bundesländern

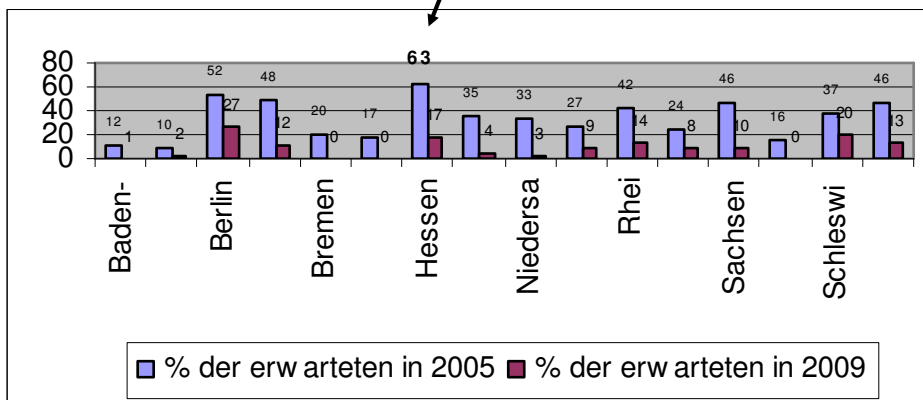


CHARITÉ UNIVERSITÄTSMEDIZIN BERLIN Dept. of Audiology and Phoniatrics

Erwartungswert 2,1/1000



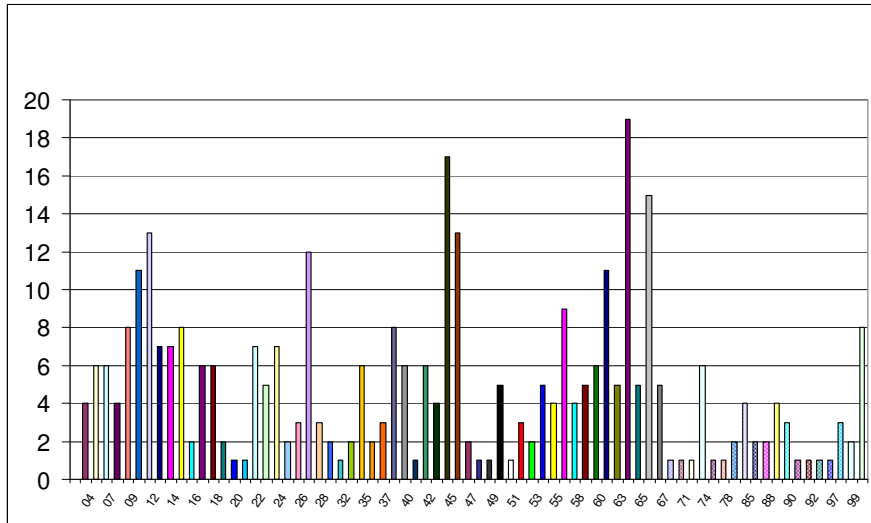
Topscreener



■ % der erw arteten in 2005 ■ % der erw arteten in 2009

Meldung Patienten nach Regionen (PLZ) Geburtsjahrgang 2005

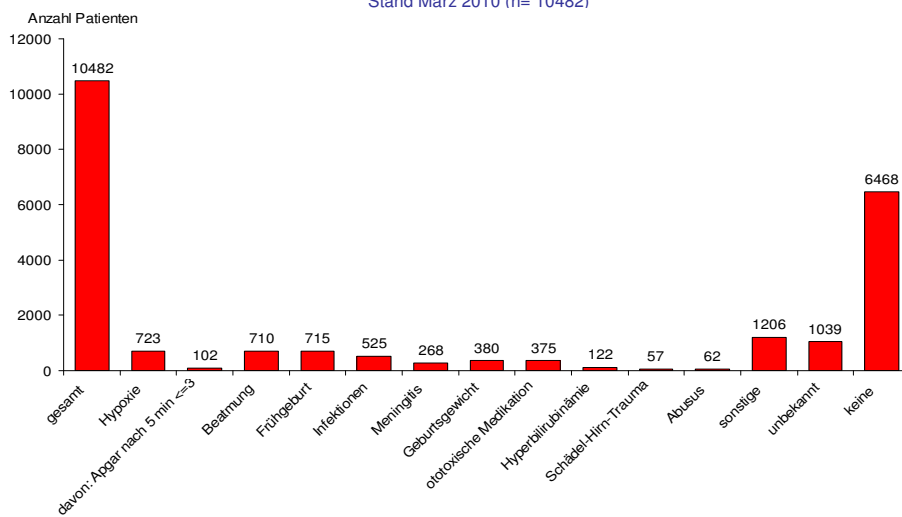
n=355, davon n=100 durch NHS, DZH Stand März 2010



CHARITÉ UNIVERSITÄTSMEDIZIN BERLIN Dept. of Audiology and Phoniatrics

Risikofaktoren unter den Meldungen an das DZH

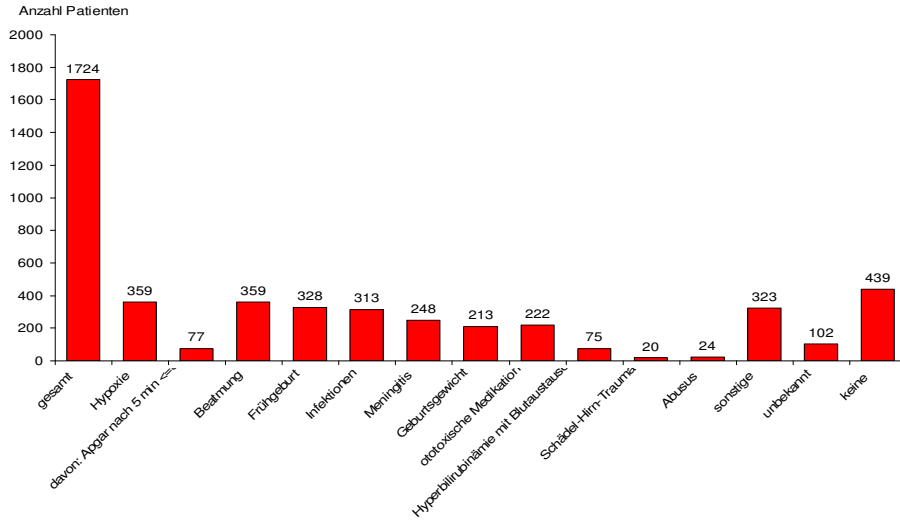
Stand März 2010 (n= 10482)



CHARITÉ UNIVERSITÄTSMEDIZIN BERLIN Dept. of Audiology and Phoniatrics

Risikofaktoren bei Kindern mit vermutlich erworbener Hörstörung

Stand März 2010 (n= 1724)



CHARITÉ UNIVERSITÄTSMEDIZIN BERLIN Dept. of Audiology and Phoniatrics

Erworbene Hörstörungen

März 2010 (n=10482)

	Anzahl Pat.	Prozent
postnatal erworbene virale Infekte: Windpocken, Ringelröteln, Herpes	6	0,1
Masern	8	0,1
Toxoplasmose	10	0,1
Mumps	16	0,2
Röteln	66	0,6
Zytomegalie	81	0,8
Bakterielle Meningitis	281	2,7

CHARITÉ UNIVERSITÄTSMEDIZIN BERLIN Dept. of Audiology and Phoniatrics

Genetische Hörstörungen

Stand März 2010 (n=10482)

	Anzahl Datensätze	Prozent
Chromosomenanomalien	41	0,4
Cx26 Mutation	135	1,3
Trisomie 21	210	2,0
Syndromale Hörstörungen	775	7,4
Fehlbildungen Hals/Kopfbereich	1409	13,5

Syndrome im DZH

Stand März 2010 (n=10482)

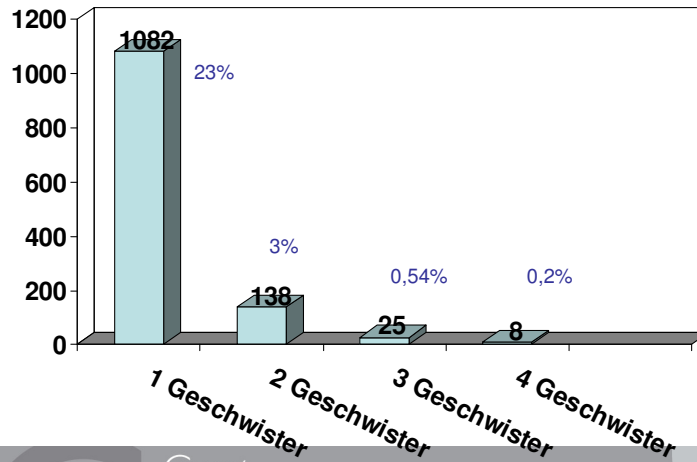
Störungsbild	Fälle(+ vermutet)	% (ges)	Prävalenz in Literatur
Trisomie 21	207	1,97	1:650 - 1:1.000
Goldenhar Syndrom	25 (+19)	0,42	1:5.600 oder 1:45.000 m/w 3:2 Literaturangaben sehr heterogen
Waardenburg Syndrom	24 (+10)	0,32	1:4.000, vermutl. bei 2,3% der genet. Hörstörungen
Klein-Waardenburg	5	0,05	
CHARGE Association	25 (+6)	0,3	große Variabilität 85% haben Hörstörung
Pendred Syndrom	8 (+14)	0,2	1-7.5:100.000 > 10% aller erblichen Hörstörungen
Pierre-Robin-Sequenz	21	0,2	große Heterogenität 80% progrediente sensorineurale Hörstörung
Mucopolysaccharidose	15 (+4)	0,18	< 1:100.000
Treacher-Collins (Franceschetti) Syndrom	18	0,17	1:50.000, 40% familiär, 60% Neumutation
Usher Syndrom	10 (+8)	0,17	2.5 - 4.5:100.000
Branchio-Oto-Renal Syndrom (BOR)	9 (+4)	0,12	1:40.000
Turner Syndrom	9	0,09	1:2.500 (Mädchen)
Jervell- und Lange-Nielsen-Syndrom	5 (+3)	0,09	1,6 bis 6:1.000.000
Alport-Syndrom	6	0,06	1:5.000 alle Formen 40% (w), 50% (m)

Geschwister mit Hörstörungen

Stand März 2010 (DZH gesamt n=10482)

Anzahl Geschwister mit Hörstörung

4646 haben Geschwister
1253 haben Geschwister mit Hörstörung
3393 haben Geschwister ohne Hörstörung
5512 haben keine Geschwister
324 ohne Angaben



CHARITÉ UNIVERSITÄTSMEDIZIN BERLIN Dept. of Audiology and Phoniatrics

**Sind genetisch bedingte Hörstörungen
in Familien mit Konsanguinität
häufiger?**

CHARITÉ UNIVERSITÄTSMEDIZIN BERLIN Dept. of Audiology and Phoniatrics

Konsanguinität

- Blutsverwandtschaft erhöht die Wahrscheinlichkeit, dass ein Allel eines gemeinsamen Vorfahren bei beiden Eltern vorkommt und bei den Kindern in homozygoter Form auftritt
- Verwandtschaftskoeffizient gibt u.a. die Weitergabewahrscheinlichkeit eines bestimmtem Allels an z.B.: $1/8$ (0,125) bei Cousinen-Ehen 1. Grades
- Konsanguinität hat keinen Einfluß auf Mutationshäufigkeit

Konsanguinität

- Bei häufigen Genen ist auch bei nichtkonsanguinen Personen das Risiko groß, auf einen heterozygoten Partner zu treffen
- Bei seltenen pathologischen Genen wird es häufiger zu Homozygotie bei Kindern von Blutsverwandten kommen

Häufigkeit von Verwandtenehen

- Große Bedeutung u.a. in kulturell abgegrenzten Bevölkerungsgruppen
- In Mitteleuropa und Nordamerika Partnerwahl unter Verwandten zahlenmäßig kaum mehr von Bedeutung - Aussagen nicht einheitlich
- In Deutschland keine Erfassung der Konsanguinität in Ehe- und Geburtenregistern - im Gegensatz zu einigen anderen europäischen Ländern

Genetische Hörstörungen bei Kindern mit konsanguinen Eltern

- Im Gesamtkollektiv (n=10482) 30% genetische Hörstörung sicher
- 7% mit Angabe „Konsanguinität der Eltern“
- Von den Kindern mit genetischen Hörstörungen haben fast 1/4 (24%) konsanguine Eltern

Phänotyp-Vergleich

- Sensorineurale beidseitige Hörstörungen häufiger
- Progredienz häufiger
- Risikofaktoren seltener
- assoziierte Anomalien und weitere Erkrankungen häufiger
- Hinweis auf Verwandte mit schweren Erkrankungen häufiger
- ungeklärte frühkindliche Todesfälle häufiger

Wir sehen, ob Ihr Baby hören kann.

Willkommen beim Neugeborenen-Hörscreening. Ein Hörtest für jedes Berliner Neugeborene. So früh wie möglich!



Vielen

Thank you!	Merci!	Eha-	risto!	Merci!	Thank
Merci!	Gracias!	Tack!	Dank!	you!	Graci-
Grazie!	Spasiba!	Tesekkür!	Xixixief	ist!	Obrri-
Takki!	Xixixief!	Thank you!	bol Takki!	gabo!	Grazie!
Khawp	Khun!	Go- zai!	kuje!	Go	Spasiba!
Dank!	Tesek-	Spasiba!	malih	agati!	Takki!
kür!	Obrigabo!	Efhan-	gabo!	Obrri-	Tesek-
haristo!	Dzalekuje!	sto!	Spasi	ba!	Efhan-
Shukriyat!	Takki!	Art-	gabo!	Merci!	gabo!
					Stu-
					Xixixief!

für Ihre
Aufmerksamkeit!

