

## 2 Hörstörungen und ihre Bedeutung für die Sprachentwicklung

Die Kenntnis der dargestellten audiometrischen Untersuchungen bildet eine wichtige Voraussetzung für die logopädische Therapie hörgeschädigter Kinder. Bevor der eigentliche Therapieansatz ausführlich beschrieben wird, bedarf es einiger Erläuterungen zur aktuellen Versorgungspraxis mit Hörgeräten und Cochlear-Implant. Eine theoretische Einführung in den Zusammenhang von Hörstörungen und Sprache bietet die weitere Grundlage zum Verständnis des Therapiekonzeptes.

Auf welchem Hintergrund die speziellen Probleme hörgeschädigter Kinder zu beurteilen sind, zeigt zunächst ein Überblick über die Gehörentwicklung beim gesunden Kind. Dabei wird auf die verursachenden Faktoren für Hörstörungen nur kurz eingegangen. Im Einzelfall kann die Ursache oft nicht definitiv geklärt werden. Dennoch sollten zumindest die *möglichen* Faktoren bekannt sein.

Größere Relevanz für die konkrete logopädische Arbeit hat die Liste der Indikationen für eine Hörgeräte- oder Cochlear-Implant-Versorgung und der Zusammenhang zwischen Hörstörungen und Sprachentwicklung. Hier wird dann auch auf die Besonderheiten in der Entwicklung hörgeschädigter Kinder eingegangen.

### 2.1 Gehörentwicklung als Grundlage der Sprachentwicklung

Die Zeittafel der Gehörentwicklung verdeutlicht in anschaulicher Weise, wieviel bei intaktem Gehör von Kleinkindern in den jeweiligen Entwicklungsphasen gehört werden kann (vgl. auch Wirth 1994, S. 204 ff). Die Entwicklung des Gehörs und die darauf aufbauende Hörbahnreifung ermöglichen erst die Lautsprachentwicklung.

Bereits der Säugling reagiert auf Sprache, imitiert sie und experimentiert mit ihr. Etwa ab dem 6. Lebensmonat beginnt er, ein Verständnis für die Bedeutung der Sprache aufzubauen.

Anders betrachtet, veranschaulicht Übersicht 2.1 aber auch, welche Hörindrücke dem Kind schon im frühen Säuglingsalter und vorher entgangen sein können, wenn Störungen diese Entwicklung beeinträchtigen.

### **Übersicht 2.1. Gehörntwicklung und frühe Sprachentwicklung beim gesunden Kind**

<i>6. Schwangerschaftswoche</i>	Das Hörorgan ist angelegt.
<i>22. Schwangerschaftswoche</i>	Vorgeburtliches Hören: Erste Reaktionen des Fötus (veränderte Herzfrequenz, Bewegung) auf akustische Reize.
<i>Geburtsphase</i>	Das Neugeborene reagiert auf überschwellige akustische Reize (z.B. mit Innehalten in der Bewegung, veränderter Atmung, Schreckreaktionen auf laute Geräusche).
<i>1. Lebensmonat</i>	Das Kind zeigt auditive Aufmerksamkeit und beruhigt sich bei kontinuierlichen, leiseren Geräuschen aus unmittelbarer Nähe.
<i>Ab 6. Lebenswoche</i>	Beginn der ersten Lallperiode mit undifferenzierter Lautproduktion.
<i>3.–6. Lebensmonat</i>	Kopfdrehen in Richtung der Schallquelle, die Augen suchen die Schallquelle. Das Kind zeigt unterschiedliche Reaktionen auf verschiedene Geräusche. Die Stimmen der Eltern werden erkannt. Stimmen und Musik beruhigen. Die Suche nach der Schallquelle wird vervollkommenet.
<i>6.–9. Lebensmonat</i>	Zweite Lallperiode. Nachahmen von Geräuschen. Angleichung des Lautsystems an die Muttersprache durch Selbst- und Fremdnachahmung. Parallel beginnt die Entwicklung des Sprachverständnisses mit dem Verstehen typischer Intonationsmuster.
<i>9. Lebensmonat</i>	Das Kind versteht bekannte Wörter und einfache Aufforderungen im situativen Kontext und zeigt erste eigene intentionale Sprachäußerungen.
<i>10. Lebensmonat</i>	Das Kind dreht bei Benennen den Kopf zum Gegenstand.
<i>11.–15. Lebensmonat</i>	Einfache Verbote und Gebote werden befolgt. Das Kind baut einen triangulären Blickkontakt auf und spricht einzelne Wörter. Es nähert sich kontinuierlich dem akustischen und semantischen Kodex der Muttersprache an.

## 2.2 Ursachen für Hörstörungen

Nach der Darstellung der physiologischen Hör-Sprach-Entwicklung wird in diesem Kapitel auf die verschiedenen Ursachen eingegangen, die einer Hörschädigung zugrunde liegen können. Wird eine bestehende Hörstörung nicht erkannt, entgehen dem Kind wesentliche Höreindrücke. Außerdem kann es zu folgenschweren Fehldiagnosen und entsprechend inadäquaten Behandlungen kommen. Solche Fehler, wie auch die späte Erfassung hörgeschädigter Kinder könnten mit einer universellen Frühdiagnostik vermieden werden.

Im Laufe der zuvor beschriebenen Entwicklung des Gehörs kann es zu verschiedenen Störungen kommen. Als verursachende Faktoren kommen eine Reihe von Erkrankungen und Syndromen in Frage.

- ! In der Praxis kann die genaue Ursache jedoch nur selten nachgewiesen werden. Eltern und Behandler müssen sich dann mit Vermutungen zufriedengeben.

Grundsätzlich teilt man in hereditäre (genetische) und erworbene Ursachen ein.

### **Genetische Hörstörungen**

Genetische Hörstörungen treten entweder isoliert oder im Rahmen einer erblichen Grunderkrankung bzw. eines Syndroms auf. Bei den verschiedenen relevanten Syndromen kann die Hörstörung in Verbindung mit Ohrmißbildungen (am äußeren Ohr, Mittel- oder Innenohr), mit Haut- oder Augenerkrankungen, mit neurologischen Krankheiten, mit Skelettanomalien und zusammen mit Nieren- oder Stoffwechselerkrankungen auftreten. Auf eine genauere Beschreibung der einzelnen Syndrome wird hier verzichtet (vgl. auch Fachliteratur, z. B. Becker et al. 1986, S. 152–154; Biesalski u. Frank 1994; Leiber 1990; Hartmann u. Seifert 1998, S. 580 ff; Wirth 1994, S. 216 ff). Die wohl bekanntesten Syndrome im Zusammenhang mit Hörstörungen sind das Waardenburg-Syndrom, das Usher-Syndrom, das Franceschetti-Syndrom, das Pierre-Robin-Syndrom, das Alport-Syndrom, das Goldenhar-Syndrom, das Pendred-Syndrom sowie verschiedene Chromosomenanomalien, z. B. das cri-du-chat-Syndrom.

- ! Bei Verdacht auf hereditäre Verursachung der Hörstörung sollte den Eltern trotz der geringen Aussicht auf eindeutige Abklärung eine *humangenetische Untersuchung und Beratung* angeboten werden, auch im Hinblick auf die weitere Familienplanung. Dies gilt sowohl bei familiärer Häufung der Schwerhörigkeit als auch bei Hinweisen auf ein Syndrom. Weiterhin ist hier unbedingt eine *Hörprüfung bei den Geschwisterkindern* und möglichst auch den Eltern zu empfehlen.

## **Erworbene Hörstörungen**

Die erworbenen, exogenen Hörschädigungen werden nach ihrem vermutlichen Eintrittszeitpunkt in *prä-, peri- und postnatale* Schädigungen unterteilt.

### **Pränatale Hörschädigung**

Die Ursachen dieser Schädigung sind in Übersicht 2.2 zusammengestellt.

#### **Übersicht 2.2. Ursache: Pränatale Schädigung**

- Infektionen der Mutter:
  - ▶ Toxoplasmose (parasitär), virale Infekte wie Röteln, Herpes, Mumps, Poliomyelitis, Influenza, bakterielle Infekte wie Lues, Listeriose.
- Sauerstoffmangel mit Embryopathie.
- Toxische Schäden insbesondere durch:
  - ▶ potentiell ototoxische Medikamente wie bestimmte Antibiotika (insbesondere Aminoglykoside), Salicylate, Zytostatika, Chinin.
  - ▶ Alkohol und Drogen (selten).
- Weitere Ursachen (selten):
  - ▶ Diabetes mellitus der Mutter, Mangelernährung, Röntgenstrahlung.

### **Perinatale Hörschädigung**

Übersicht 2.3 zeigt mögliche Komplikationen während der Geburt, die zu einer Beeinträchtigung des Hörvermögens führen können.

#### **Übersicht 2.3. Ursache: Perinatale Schädigung**

- Asphyxie, Hypoxie.
- Frühgeburtlichkeit.
- Hyperbilirubinämie (Kernikterus aufgrund von Rhesusinkompatibilität).

### **Postnatale Hörschädigung**

In der kindlichen Entwicklung können folgende Faktoren das Hörorgan schädigen (Übersicht 2.4).

### Übersicht 2.4. Ursache: Postnatale Schädigung

- Infektionskrankheiten wie Meningitis, Enzephalitis, Mumps, Masern, speziell: Otitis media.
- Toxische Schäden durch ototoxische Medikamente.
- Traumata.
- Mittelohrtumoren.
- Cholesteatom (überwiegend erworben).

## Idiopathische Ursache

- !** In vielen Fällen bleibt die genaue Ursache der Hörschädigung auch nach eingehender Anamnese und gründlicher ärztlicher Diagnostik unbekannt. Für die betroffenen Eltern ist diese Unklarheit oft belastend.

Es scheint leichter, sich mit etwas abzufinden, wenn man weiß, wie es dazu kam. Bleibt die Ursache ungeklärt, suchen viele Eltern bei sich selbst nach den Gründen bzw. nach der „Schuld“. Häufig fühlen sie sich verantwortlich für die Behinderung ihres Kindes und vermuten, sie hätten irgendetwas versäumt oder falsch gemacht, was zu der Hörschädigung geführt habe. Eine direkte Verantwortung der Eltern für die Hörbehinderung ist aber, wie die Aufzählung der Ursachen deutlich zeigt, sehr unwahrscheinlich. Eine Teilaufgabe der Aufklärungs- und Beratungsarbeit ist es daher auch, den Eltern bei der Bewältigung dieser zumeist unbegründeten Schuldgefühle und Selbstvorwürfe zu helfen (vgl. dazu auch Kap. 4.1, Abschnitt „Unterstützung der Betroffenen in der Anfangsphase“ und Kap. 8.1, „Bereich I: Elternberatung“).

## ZUSAMMENFASSUNG

- Die Ursache einer Hörschädigung läßt sich häufig nicht klären.
- Es gibt genetische und erworbene Hörstörungen.
- Bezüglich des Zeitpunktes der Schädigung unterscheidet man prä-, peri- und postnatale Ursachen.
- In der Regel liegt die Verantwortung für die Entstehung der Hörbehinderung nicht bei den Eltern.

## Risikofaktoren

Die in Frage kommenden Ursachen für kindliche Hörschädigungen wurden beschrieben. Darüber hinaus sollte bei vermeintlich normalhörenden Kindern mit bestimmten Risikofaktoren in der Anamnese oder mit Auffälligkeiten im Befund immer auch die Möglichkeit einer bisher nicht diagnostizierten Hörstörung in Betracht gezogen werden. Dies gilt insbesondere, wenn einer der folgenden Befunde bekannt ist oder Hinweise darauf vorliegen:

- Familiäre Häufung von Hörstörungen,
- Komplikationen während der Schwangerschaft,
- Komplikationen während der Geburt,
- Frühgeburtlichkeit,
- Vorerkrankungen wie Meningitis oder Enzephalitis,
- Mißbildungen, v. a. im Kopfbereich wie Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten,
- Schädel-Hirn-Trauma,
- neurologische Auffälligkeiten,
- Nierenerkrankungen,
- Schilddrüsenerkrankungen,
- Netzhauterkrankungen,
- Stoffwechselkrankheiten,
- zurückliegende schwere, lebensbedrohliche Erkrankungen mit hoher Wahrscheinlichkeit der Medikation ototoxischer Präparate.

### ZUSAMMENFASSUNG

- Als Risikofaktoren kommen vor allem bestimmte Syndrome, Frühgeburtlichkeit, familiäre Häufung sowie bestimmte Medikationen in Frage.
- Beim Vorliegen von Risikofaktoren in der Anamnese sollte unbedingt ein Hörtest erfolgen.

### ***Fehldiagnosen bei nicht erkannter Hörstörung***

Es kommt leider immer wieder vor, daß hörgeschädigte Kinder einem Arzt oder Therapeuten beispielsweise mit den Befunden „Verhaltensauffälligkeit“ oder „Sprachstörung“ vorgestellt werden, ohne daß die audiogene Ursache bemerkt wurde. In einzelnen Fällen wurden Kinder nur aufgrund ihrer Schwerhörigkeit bereits als geistig behindert eingestuft und entsprechend eingeschult (vgl. hierzu Behrendt u. Pascher 1998, S. 34 ff). Die Ursache der Störung wurde einfach nicht näher untersucht. Wird die Hörstörung in solchen Fällen erkannt und das Kind rechtzeitig mit Hörgeräten versorgt und gefördert, können die Verhaltensauffälligkeiten abgebaut werden. Denn häufig resultierte der Verhaltensbefund aus der ständigen Frustration, sich nicht mitteilen zu können und von anderen nicht verstanden zu werden. Darüber hinaus können aber auch geistig behinderte Kinder zusätzlich schwerhörig sein. Bei ihnen wird eine vorhandene Hörstörung leicht übersehen.

Die folgenden Störungen können ebenso unabhängig vom Hörstatus auftreten und ergeben eigene Krankheitsbilder (Übersicht 2.5). Die Diagnosen können in einzelnen Fällen allerdings durch das Übersehen einer vorhandenen Hörschädigung zustande gekommen sein.

- ! Bei entsprechenden anamnestischen oder diagnostischen Hinweisen sollte unbedingt eine Hörprüfung zum Ausschluß einer zugrundeliegenden Schwerhörigkeit erfolgen.