

Zuverlässigkeit der objektiven Hörschwellenmessung (Electrocochleographie und Hirnstammaudiometrie) im Kindesalter

Th. Spillmann, N. Dillier

Objektive audiometrische Untersuchungsverfahren sind in der Paedaudiologie seit jeher von besonderer Bedeutung. Seit der Einführung der Elektrischen Reaktionsaudiometrie (ERA) mit Ableitung der akustisch evozierten Potentiale der Cochlea (Electrocochleographie; ECochG) und des Hirnstammes und Mittelhirnes (Hirnstammaudiometrie; HSA) sind es vor allem diese technisch aufwendigeren Methoden, die zur objektiven Audiometrie im Kindesalter und beim schwierigen Patienten allgemein verwendet werden.

Unsere Klinik verwendet seit 1973 die ECochG zur objektiven Hörschwellendiagnostik. Seit 1980, der Einführung verbesserter analoger Filter für die Antworterkennung, wird die ECochG auch bei uns mehr und mehr durch die weniger invasive Technik der Hirnstammaudiometrie (HSA) verdrängt. Sowohl zur Erfassung geringgradiger, auf nur wenige Frequenzen umschriebener Hörstörungen, wie auch zur Erfassung minimaler Hörreste bei höchstgradiger Schwerhörigkeit, wird von beiden Tests, der ECochG und der HSA, immer exaktere und sicherere Auskunft erwartet. Es wird heute sogar diskutiert, ob sie spezifische Indikationen für bestimmte unkonventionelle Typen von Hörprothesen zu stellen vermögen. Die Altersgrenze für den Einsatz implantierter Innenohrelektroden wurde immer weiter hinunter gesetzt, und bereits bei Kindern bis zum 4. Lebensjahr hinunter sind derartige Eingriffe vorgenommen worden (Eisenberg et al., 1983). Über den heutigen Stand des Cochlea-Implantates wird an dieser Stelle die Kölner Elektroden-zur (Banfai + Hortmann) berichten. Die ethischen Probleme der Implantation beim Kind sind unseres Erachtens noch nicht ausdiskutiert, sollen jedoch an dieser Stelle nicht eingehender besprochen werden. Obwohl dieser Eingriff beim Kind nicht als allzu riskant eingeschätzt zu werden braucht, stellt sich doch die Frage, ob schon bei Kleinkindern eine Gehörlosigkeit ohne konventionell ausnützbare Hörreste mit ausreichender Sicherheit festzustellen ist, um invasive prothetische Versorgungen zu rechtfertigen. Was hat die objektive Audiometrie mit Hirnstammantworten und die ECochG im Hinblick auf den Grad der Ausnützbarkeit eines allfälligen Restgehörs zu sagen? Sind sich die weniger invasive HSA und die etwas invasivere ECochG einig in der Feststellung einer 'Taubheit'? Wie weit ist das Gehör eines Kindes noch 'ausnützbar', wenn Hörantworten mit der einen oder anderen objektiven Methode, eventuell in Ergänzung durch die 'konventionelleren' Methoden der Verhaltensaudiometrie und Stapediusreflex-Messung, ausbleiben?

Zur Klärung dieser Fragen haben wir an unserem computerdokumentierten ERA-Material eine retrospektive Analyse vorgenommen und diejenigen Fälle untersucht, bei denen die HSA oder die ECochG keine objektiven Hörantworten hatten ermitteln lassen. Die Untersuchungen liegen um 2 oder mehr Jahre zurück, so daß es in vielen Fällen möglich wurde, das weitere Schicksal der mit der ERA erfaßten Kinder zu verfolgen, die ursprünglich gestellte Diagnose zu überprüfen und die Art der prothetischen Versorgung zu erfassen. Letztlich interessiert uns sodann, bei wie vielen dieser Kinder eine 'konventionelle' Prothetik wegen zu hohem Grad des Hörverlustes gescheitert ist, so daß man sich heute fragen könnte, ob nach den heute in Los Angeles geltenden Richtlinien (Eisenberg et al., 1983) nicht doch eine primäre Versorgung mit einer Elektrodenimplantation indiziert gewesen wäre.

Material und Methodik

Im Zeitraum 1973–1981 wurden in der ORL-Klinik der Universität Zürich 455 Kinder im Alter von einem halben Jahr bis 16 Jahren objektiv audiometrisch untersucht. Aufgabe war in der weit

überwiegenden Zahl der Fälle die Festlegung der Hörschwelle bei unsicheren, widersprüchlichen oder nicht feststellbaren kinderaudiologischen Befunden. Die ECoChG mit transtympanalen Elektrode nach Aran (Aran et al., 1972) war bis 1980 die Routinemethode der objektiven Schwellenaudiometrie. Sie wurde beim Kind fast ausschließlich in Narkose durchgeführt, da das Einlegen der transtympanalen Elektrode zur Ableitung vom Promontorium des Mittelohres nur von sehr wenigen Kindern im wachen, unseidierten Zustand toleriert worden wäre. Seit 1980 wurde sie zunehmend durch die „nicht invasive“ HSA mit Oberflächen-Elektroden verdrängt. Obwohl die HSA im Gegensatz zur ECoChG nicht schmerzhaft ist, erforderte sie wegen Unruhe der Kinder jedoch ebenfalls oft, in ca. 50% der Untersuchungen, eine Allgemeinanästhesie.

Bedingt durch die längere Zeitperiode von 1973–1980, war der Anteil der Cochleographien in unserer retrospektiven Studie (die nur Untersuchungen bis 1981 umfaßt), viel größer als der Anteil der heute anteilmäßig weit überwiegenden HSA. Beide ERA-Tests wurden mit dem gleichen Schallsignal, dem ungefilterten Click mit spektraler Hauptenergie zwischen 1–4 kHz, durchgeführt, bei der ECoChG über Lautsprecher, bei der HSA über Kopfhörer.

Die Altersverteilung (Abb. 1) ist typisch für pädoaudiologische Problemfälle. Am stärksten ist die Gruppe der 1–2-jährigen vertreten. Das Medianalter beträgt 4 Jahre, der Mittelwert 4,4 Jahre.

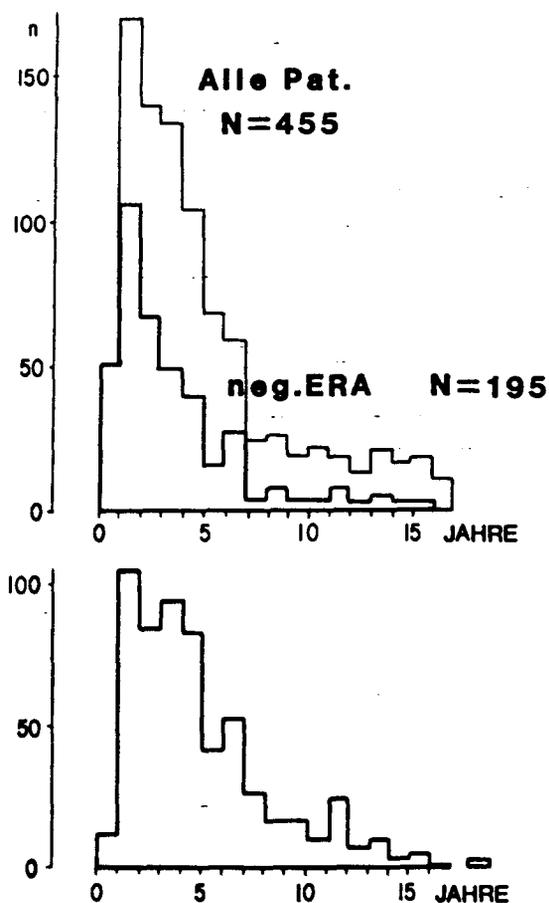


Abb. 1: Altersverteilung

Aus der Gesamtgruppe wurden 192 Kinder ausgewählt, bei denen die ERA keine Antworten bis zur höchsten Stimulations-Intensität reproduzieren ließ. Nur diese Untergruppe wollen wir im folgenden mit ihren besonderen audiometrischen und übrigen diagnostischen Merkmalen betrachten. Die Altersverteilung weicht von der der Gesamtgruppe (Mittel 4,4 Jahre) geringgradig ab: Jüngere Kinder überwiegen etwas; das Altersmittel beträgt 3,6 Jahre.

Die Diagnosen der Gruppe „ERA-negativ“ sind in Tab. 1 zusammengestellt. Weit überwiegend handelt es sich um beidseitige Schwerhörigkeiten. Die Innenohr-Lokalisation steht im Vordergrund; Mittelohr-Störungen sind eher selten.

Kongenitale Schall-empfindungsschwerhörigkeit	beidseitig	136
	einseitig	2
Meningitis		24
Rubeolen		14
Andere Formen sensorineuraler Hörstörungen		8
Chronische Mittelohrprozesse		5
Gehörgangs- und Mittelohrmissbildungen	beidseitig	1
	einseitig	1
Unbekannt		4
TOTAL		195

KINDERAUDIOMETRIE-RESULTAT	ECOCHG keine Antwort	BSP keine Antwort	TOTAL
Reagiert zwischen 10 - 125 dB	106	28	134
Keine Antwort mit höchster Lautstärke	39	4	43
Kein verwertbares Resultat	25	4	29
TOTAL	170	36	206

Tab. 2: Häufigkeitsverteilung negativer ERA-Fälle im Vergleich zum Kinderaudiogramm

Tab. 1: Diagnosen der Gruppe „ERA-negativ“

Als Vergleichstest zur Absicherung der ERA wurden verhaltens- und spielaudiometrische Hörschwellenwerte hinzugezogen. Naturgemäß waren sie oft mit Unsicherheit belastet; das Verhaltensaudiogramm war meist nicht zum gleichen Zeitpunkt wie die ERA, sondern erst einige Zeit später möglich. Abb. 1 zeigt unten das Alter unserer ERA-negativen Gruppe im Zeitpunkt der Kinderaudiometrie. Das Medianalter ist auf 4 Jahre gerückt, der Mittelwert auf 4,5 Jahre, d. h. 0,9 Jahre über dem ERA-Alter.

Resultate

Tab. 2 zeigt, wie wir zu subjektiv-objektiven Schwellenvergleichen gekommen sind. Die Zahlen beziehen sich auf einzelne Kinder mit ein- oder beidseitig negativer ERA. 134mal konnten Hörschwellenangaben ausgewertet werden. In 43 Fällen war bei höchster Lautstärke (115–125 dB, je nach Audiometer) keine kinderaudiometrische Antwort registrierbar. 29 Fälle ließen wegen völlig inkonsistenten Angaben keine Hörschwelle festlegen. Im folgenden werden die obersten beiden Untergruppen, Fälle mit verwertbaren Schwellenangaben im audiometrischen Frequenz- und Intensitätsbereich, und Fälle mit fehlender audiometrischer Antwort bei höchster Intensität, näher analysiert.

Wir betrachten nun die Vergleichspaare ERA-Reintonaudiogramm bei einzelnen Ohren (Abb. 2). 151 Hörschwellen von 114 Ohren mit negativer ECOchG wurden verwertet (37 Audiogramme waren Wiederholungen am gleichen Kind). Sie wurden in einem „Multi-Audiogramm“ aufgezeichnet, um einen Eindruck zu erhalten, welches Restgehör mit der objektiven Audiometrie gerade nicht mehr dargestellt werden kann. Gleichzeitig spiegelt sich auch der häufigste Hörschwellenverlauf hörrestiger und hochgradig schwerhöriger Kinder wieder. Man erkennt vereinzelte außergewöhnlich niedrige Hörschwellen, besonders in den tieferen Frequenzen. In einem Fall (A. A.,

1974) lag eine Mittelohrmißbildung mit nicht ausdifferenziertem Trommelfell vor; hier mag die ungewöhnliche Anatomie mit der ungünstigen Position der Nadel das Ausbleiben objektiver Antworten bei erhaltener Innenohrfunktion erklären.

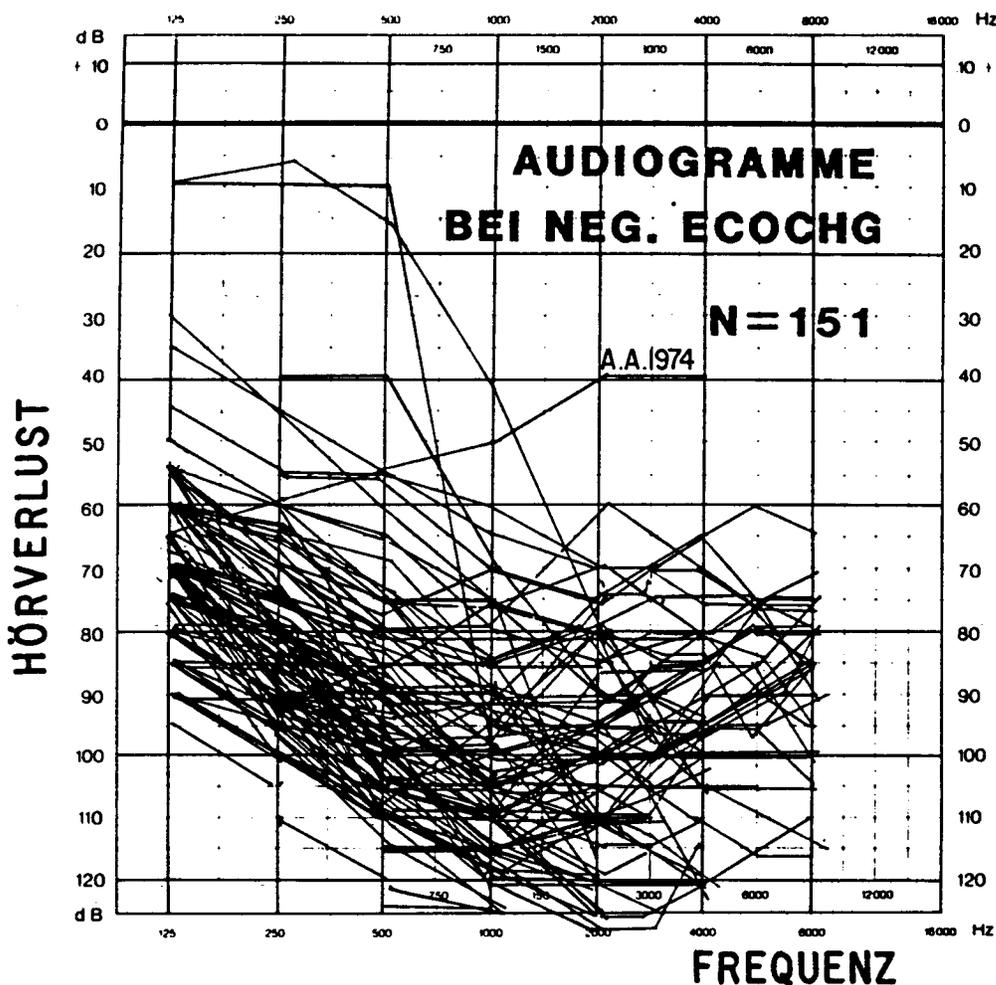


Abb. 2: Audiogramme von 114 Ohren mit negativer ECoChG

Neben einer Fehlplatzierung der Elektroden oder technischen Mängeln mögen auch physiologische Variablen mitspielen, z. B. eine natürliche oder therapeutische Remission eines Seromucotympanums (Tab. 3). Hier könnte Mittelohr-Sekret wie ein elektrischer Schirm gewirkt und das Nahfeld der Cochleapotentiale von der registrierenden Nadel abgeschirmt haben.

Das spektrale Maximum des ungefilterten Clicksignales liegt bei 1–4 kHz; dies könnte für größere Abweichungen an beiden Enden der Schwellenkurven verantwortlich sein. Alle genannten Einschränkungen liegen auf der ERA-Seite und führen zu falsch-positiven Fehlern, d. h. zur Vortäuschung eines zu großen Hörverlustes. Es sind natürlich auch falsch-negative Fehler auf der Seite der Kinderaudiometrie denkbar. Sie konnten bisher nicht mit Sicherheit festgestellt werden. Durch

Ursachen für Abweichungen zwischen ERA und Kinderaudiometrie (Verhaltensaudiometrie):

1. Anatomische Variationen von Trommelfell und Mittelohr
2. Schlechte ERA-Ableitbedingungen
3. Bedienungsfehler der ERA-Gerätes
4. ECochG bei - Seromucotympanum
- Mittelohrmissbildung
5. Spontane oder therapeutische Hörverbesserungen
6. Fehler der Kinderaudiometrie

Tab. 3: Ursachen für Abweichungen zwischen ERA und Kinderaudiometrie (Verhaltensaudiometrie)

die systematische Nachkontrolle möglichst aller untersuchten Kinder, allenfalls auch auf brieflichem Wege, hoffen wir, mit der Zeit diese Fehlerquelle weitgehend eliminieren zu können.

Zur besseren Übersicht haben wir das Multi-Audiogramm in eine Reihe von Häufigkeits-Verteilungen (Histogrammen) für jede Oktavfrequenz aufgelöst (Abb. 3). Hier sind die Hörschwellen-Häufigkeiten der Gruppen „BSP negativ“ (links) und „ECochG negativ“ (rechts) dargestellt. Einzelne Ausreißer mit niedrigem Hörverlust liegen im oberen Feld der Verteilungen; die Grenze am unteren Ende (bei hohen Lautstärken) der Verteilungen wird durch die Limite der Audiometer gebildet.

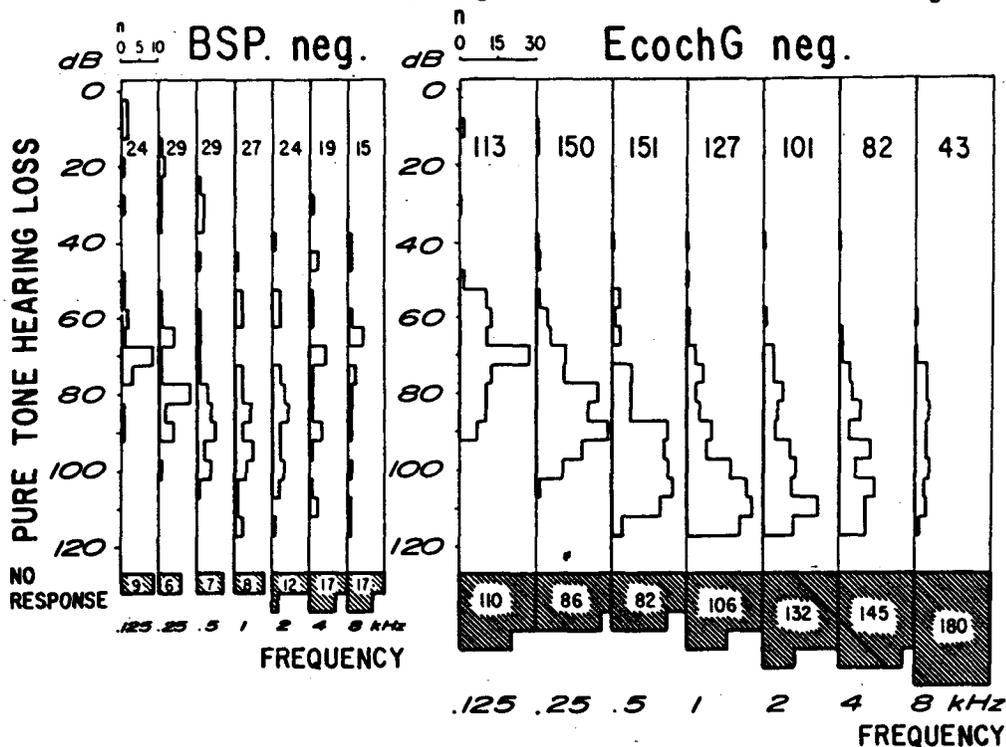


Abb. 3: Häufigkeitsverteilungen von Hörschwellen bei negativer ERA (BSP = Brain stem potential, Hirnstammpotential)

Besonders gekennzeichnet sind diejenigen Fälle, bei denen über das gesamte Spektrum keine verhaltens- oder kinderaudiometrische Antwort auslösbar war, und somit Übereinstimmung zwischen subjektiven und objektiven Schwellen bestand. Dies war bei 6–17 (je nach audiometrischer Frequenz) Messungen einzelner Ohren der Gruppe „BSP negativ“ und bei 82–180 einzelnen Messungen der Gruppe „ECochG negativ“ der Fall. Die Häufigkeit von unmessbaren Schwellen bei einzelnen Frequenzen steigt mit der Meßfrequenz an. Diese Zunahme stimmt mit dem Überwiegen von Hochtonverlusten der tonaudiometrischen Schwellen überein. Auch bei der tiefsten Frequenz, 125 Hz, nehmen fehlende subjektive Hörantworten zu, was durch die niedrigere Limite (80–90 dB) der handelsüblichen Audiometer bei dieser Frequenz erklärbar ist. Die größte Anzahl positiver audiometrischer Antworten (180 von 269 Hirnstammaudiometrien und Electrocochleographien, d. h. 67%) wurde bei 500 Hz festgestellt; die niedrigste bei 8 kHz (58 von 255, d. h. 23%). Trotz geringerer absoluter Anzahl bleibt der Eindruck einer größeren Dispersion der Hörschwellen in der „BSP negativen“ Gruppe gegenüber der „ECochG negativen“ Gruppe. Der mediane Reinton-Hörverlust (Mittel 1000–4000 Hz) liegt bei fehlender Antwort der HSA (36 Ohren) bei 100 dB; bei fehlender Antwort des ECochGs (220 Ohren) bei 120 dB. Eine nicht hochgradige Schwerhörigkeit (unter 55 dB Hörverlust 1000–4000 Hz) wurde in weniger als 1% von der ECochG und in 3% von der HSA als „hochgradig“ oder „Taubheit“ fehlgedeutet. Die ERA ist somit auch im Bereich der hochgradigen Hörverluste ausreichend aussagekräftig.

Es ist schwierig zu sagen, ob sich eine ECochG bei negativer HSA als Ergänzung lohnt. Die HSA arbeitet offensichtlich unter ungünstigeren Bedingungen als die ECochG: Die Elektroden liegen am Vertex und am äußeren Ohr; der Abstand zum Potentialgenerator ist damit viel größer als bei der ECochG. Dementsprechend ist die Potentialamplitude der HSA eine Größenordnung kleiner als bei der ECochG. Bereits geringere Störungen können die Signalerkennung erschweren. Fast jeder, der mit der ERA zu arbeiten begonnen hat, hat sogar bei einzelnen Normalhörenden kein sicheres evoziertes Potential erhalten können. Eine Fehlbedienung der komplizierten Apparatur ist beim Anfänger nicht ausgeschlossen. Glücklicherweise sind in unserer klinischen Statistik keine normalhörenden Kinder enthalten; dennoch aber muß mit einer etwas geringeren Schwellenempfindlichkeit der HSA im Bereich der höchsten Intensitäten, bzw. im Bereich des geringsten Resthörvermögens, gerechnet werden, wie auch Tab. 4 zeigt, wo wir diejenigen 23 Ohren zusammengestellt haben, bei denen sowohl die HSA wie auch die ECochG durchgeführt worden waren. In 13 dieser Ohren war die ECochG schwellenempfindlicher als die HSA, in keinem dagegen die HSA empfindlicher als die ECochG. Damit läßt sich die Antwort auf die Frage: ECochG bei negativer HSA als Ergänzung? mit Vorsicht folgendermaßen beantworten: Falls auf Grund von schlechten Ableitbedingungen der HSA oder auf Grund diskrepanter anamnestischer Erhebungen, verhaltensaudiometrischen oder impedanzaudiometrischer Daten am ERA-Resultat einer „Taubheit“ gezweifelt werden kann, ja!

Eine audiometrische Untersuchung steht nicht als Selbstzweck da, sondern hat therapeutische Konsequenzen aufzuzeigen. Tab. 5 stellt die prothetischen Versorgungen unserer ERA-negativen Gruppe zusammen. Wie eingangs erwähnt, wollten wir retrospektiv kindliche Implantat-Kandida-

		BSP	
		neg.	pos.
ECochG	neg.	10	0
	pos.	13	

Tab. 4: Kombinierte Ableitungen von BSP und ECochG

ten suchen, die von einer üblichen, konventionellen Versorgung wegen zu hohem Hörverlust nicht mehr profitieren können. Leider waren unsere bisherigen Erhebungen bezüglich der Versorgungsart lückenhaft; das weitere Schicksal eines Drittels der Kinder blieb unbekannt. Immerhin konnten über ein Viertel mit HdO-Geräten monaural oder stereophon versorgt werden, ein weiteres gutes Drittel mit Taschengeräten.

Interessant ist nun für uns eine kleine Gruppe von 13 Kindern, bei denen eine konventionelle Versorgung gescheitert ist. Tab. 6 zeigt die klinischen Angaben dieser Gruppe: 9 sind schwer mehrfach behindert, 5 blind, 4 hochgradig retardiert oder autistisch, so daß die Versorgung mit einem Implantat bei mangelnder Möglichkeit zur Lautsprache ausgeschlossen sein dürfte. Ein Kind ist ins Ausland verzogen und konnte aus finanziellen Gründen nicht versorgt werden. Nur drei Kinder hatten eine konventionelle Prothese nach anfänglichem Versuch wegen fehlendem Nutzen abgelehnt; hier werden wir, falls ein Wunsch nach dem Einsatz des Cochleaimplantates von seiten der Eltern geäußert wird, die Indikation, welche derzeit frühestens mit 16 Jahren gegeben ist, sorgfältig diskutieren.

	n
HdO*) stereophon	36
einseitig	16
TG**)	59
Keine Versorgung nur einseitig schwerhörig Anpassung gescheitert	6 13
Unbekannt	65
TOTAL	195

Blind, mehrfach be- hindert, keine Laut- kommunikation möglich	5
Schwer psychisch re- tardiert, Autismus	4
Finanzielle Probleme (im Ausland wohnhaft)	1
Wegen fehlendem Nutzen abgelehnt*)	3
TOTAL	13

n = Anzahl Kinder

*) HdO = Hinter dem Ohr-Gerät

***) TG = Taschengerät

*) prospektive

Implantat-Kandidaten

Tab. 5:
Hörgeräteversorgungen bei ERA-negativen Kindern

Tab. 6:
Ursachen gescheiterter Hörgeräteversorgungen

Diskussion

Vergleichsstudien zwischen 'objektiver' ERA und 'subjektiver' Reinton- oder Verhaltensaudiometrie liegen von mehreren Autoren vor (z. B. Cornaccia et al., 1982; Ferron et al., 1983; Fritsche et al. 1981; Newton und Barratt, 1983; Ruth et al., 1983). Die genannten Autoren berichten von Übereinstimmungen in der Größenordnung von 10–20 dB. Da wir in dieser Studie nur eine Untergruppe, Kinder mit fehlender objektiver Hörantwort, untersuchen, können wir keine Angaben zur absoluten subjektiv-objektiven Differenz machen. Bei 19 Ohren mit fehlender Hirnstammantwort

wurden von Newton und Barratt (1983) Hörschwellen zwischen 75 dB und unmeßbaren Werten (n = 10) gefunden. Cornaccia et al. (1982) geben bei „hochgradiger“ (profound) Hörstörung in der HSA eine Übereinstimmung zum Reintonaudiogramm von 86% an.

Unsere Studie umfaßt alle ERA-Untersuchungen im Zeitabschnitt 1973–1981; nicht zum Ausdruck kommen konnte daher hier die mit der Zeit steigende technische Erfahrung mit der Elektronik und damit die zunehmende Qualität der Ableitungen. Die Hirnstammaudiometrien, welche zum Vergleich mit der ECochG dienten, stammen aus der Zeit von 1980–1981 und stellen die ersten Erfahrungen nach der 1980 erfolgten Verbesserung der Analogfilter dar. 1982 erfolgten weitere Verbesserungen der HSA durch digitale Filter; sie sind in dieser Arbeit noch nicht berücksichtigt, wirken sich jedoch heute noch weiter zugunsten der HSA aus. Wir können also die geringere Empfindlichkeit der HSA im Vergleich zur ECochG bestätigen, die von Ryerson et al. (1981) festgestellt worden war. Dennoch kann die HSA mit den erwähnten Verbesserungen durchaus für eine eigenständige Schwellendiagnostik verwendet werden, so daß die von diesen Autoren empfohlene Ergänzung durch die ECochG, falls die HSA keine normale Schwelle (um 30 dB) ergibt, heute nicht mehr gerechtfertigt ist. Derzeit wird bei uns eine ECochG beim Kind nur noch in Ausnahmefällen nötig, z. B. bei Verdacht auf eine retrocochleäre Schädigung des 8. Hirnnerven, auf Hirnstammumoren und auf ähnliche Raritäten.

Ebenfalls nicht berücksichtigt wurde die zusätzliche Information im Zeitpunkt der Untersuchung aus anamnestischen Daten, aus dem otologischen Befund und aus der Impedanzaudiometrie (Stapediusreflex). Selbstverständlich gehören alle diese Erhebungen zum pädoaudiologischen Untersuchungsgang. So war auch relativ oft bei negativer ERA noch ein Stapediusreflex auslösbar, als deutlicher Hinweis auf ein ausnützbare Restgehör.

Ebenso fehlt noch die Auswertung der übrigen 263 Kinder mit nachweisbaren objektiven Hörantworten in der ERA. Wir erwarten von ihr eine Schwellenkorrelation und Angaben über die Häufigkeit der falsch-negativen Fälle, welche ja viel eher als die hier gezeigten falsch-positiven Irrtümer dem Kind schaden können, da sie den Untersucher und die Eltern dem Irrtum verfallen lassen, ein normales oder „nahezu normales“ Gehör anzunehmen und auf prothetische Maßnahmen zu einem frühen Zeitpunkt zu verzichten. Jede Verzögerung der Hörgeräteversorgung bei hochgradiger Schwerhörigkeit in einem Alter, wo die Verhaltensaudiometrie noch unsicher ist (unter 3 Jahren), nimmt ja bekanntlich das Risiko von schwerwiegenden Rückständen in der psychischen, kognitiven und sozialen Entwicklung in Kauf.

Unsere Resultate erlauben folgende Schlüsse:

1. Die Übereinstimmung zwischen ERA und Kinderaudiometrie ist gut; zumindest, soweit sie hier bei hochgradiger Schwerhörigkeit und Taubheit untersucht wurde. Eine hochgradige Hörstörung (über 50 dB Hörverlust 1000–4000 Hz) kann bei negativer ECochG mit einer Irrtumswahrscheinlichkeit von unter 1% und bei negativer HSA mit einer Irrtumswahrscheinlichkeit von 3% angenommen werden. Kein normalhörendes Kind wurde irrtümlich als „vollständig taub“ diagnostiziert. Ursachen für falsch-positive Irrtümer der ERA waren anatomische Varianten von Trommelfell und Gehörgang, schlechte Ableitbedingungen und mögliche spontane oder therapeutische Hörverbesserungen beim Seromucotympanum.
2. Als nichtinvasive Methode ist die HSA der ECochG heute in der Regel vorzuziehen; eine geringgradig schlechtere Schwellen-Sensitivität infolge des geringeren Signal-Störverhältnisses ist in der Regel in Kauf zu nehmen. Die ECochG ist ergänzende Methode in denjenigen seltenen Fällen, wo eine HSA-Antwort, die aufgrund der klinischen Umstände erwartet werden konnte, ausbleibt und eine retrocochleäre oder eine Hirnstammläsion in Erwägung zu ziehen ist.
3. Die therapeutischen Maßnahmen an den überprüfbareren Fällen waren weitgehend folgerichtig. In 13 von 124 Fällen ist die versuchte Anpassung gescheitert. Nur drei dieser Kinder kommen jedoch wegen eines Hörverlustes, der für eine konventionelle Versorgung zu groß ist, als Kandidaten für ein Cochleaimplantat in Frage.

Zusammenfassung

Die Validität eines negativen Hirnstamm-Audiogrammes oder Electrocochleogrammes im Hinblick auf die Diagnose einer Taubheit wurde bei 192 Kindern durch objektiv-subjektiven kinderaudiometrischen Vergleich retrospektiv untersucht. Bei 43 von 177 Kindern mit verwertbarem kinderaudiometrischem Resultat lag der mediane Reinton-Hörverlust (Mittel 1000–4000 Hz) bei fehlender objektiver Antwort der Hirnstammaudiometrie bei 100 dB (36 Ohren), bei fehlender objektiver Antwort des Electrocochleogrammes bei 120 dB (220 Ohren). Trotz geringerer Antwortdetektion bei hochgradigen Hörstörungen ist die Hirnstammaudiometrie als nicht invasive Methode der invasiveren transtympanalen Electrocochleographie in der Regel vorzuziehen. Die Electrocochleographie sollte jedoch dann ergänzend hinzugezogen werden, wenn eine Hirnstammantwort, die auf Grund der klinischen Umstände und der übrigen Untersuchungen (Verhaltensaudiometrie, Impedanzaudiometrie) erwartet werden kann, ausbleibt. Eine fehlende objektive Hörantwort heißt nicht, daß ein Patient gehörlos und ein Hörgerät nutzlos sei. 111 von 124 überprüfbareren Fällen waren konventionell versorgt worden. Nur in drei Fällen erwiesen sich Hörgeräte wegen zu großem Hörverlust als nutzlos.

The reliability of objective measurement of hearing thresholds by ERA in infants and children

For many years, objective procedures in hearing evaluation have been used in children. More recently, electric response audiometry (ERA) was introduced in clinical practice. These tests, electrocochleography (ECochG), brainstem and cortical response audiometry are used for infants, difficult-to-test children and adults.

We have been using ECochG since 1973. Since 1980, when analog techniques for signal detection were improved by new filters, ECochG has been steadily replaced by the less invasive recordings of brainstem responses (BSA). These techniques are of benefit in the detection of both minimal losses and profound deafness.

At this time, attempts are being made to formulate specific indications for cochlear implantation. This procedure has been performed successfully in adults and children of 4 years or less of age (Eisenberg et al., 1983). We do not wish to discuss here the ethical problems of cochlear implantation in children, as Drs. Banfai and Hortmann from Cologne will report on this topic at this conference. In our opinion, implantation is safe in children; however, the questions to be answered are: (1) How does one safely determine in a child, that residual hearing function is too poor for conventional hearing aids to be of use, and that an implantation is warranted? (2) Are BSA and ECochG valid procedures in profoundly and totally deaf children? (3) To what extent can we make use of residual hearing by conventional amplification when no response can be obtained to objective audiometric procedures?

To answer these questions, a retrospective analysis of ERA studies at the University of Zurich was carried out. Specifically, children with negative BSA or ECochG results were selected. These examinations had been performed from 2 to 10 years previously. Therefore, in many cases the initial diagnosis could be compared to the final one and to the choice of treatment. Finally, we wished to know in how many children a conventional prosthetic device had failed, in whom a primary electrode implantation according to the guidelines of Eisenberg et al. (1983) might have been more appropriate.

material and method

In the time period 1973–1981, 455 children from 6 months to 16 years of age were examined by objective audiometric measures in the ENT Department of the University of Zurich. In most cases, initial conventional behavioral audiometric testing was inconclusive or contradictory. Trans-

tympanic electrocochleography according to Aran et al. (1972) was used routinely from 1973 to 1980. In most children, this examination was performed under general anaesthesia. Since 1980, with improved analog filters for response detection, the 'invasive' method of ECochG was replaced by the 'noninvasive' method of BSA with surface electrodes. In many difficult cases however, even with surface-recorded brainstem potentials, general anaesthesia was indispensable to obtain clear evoked responses.

There were many more ECochGs carried out from 1973-1980, than BSAs, which were introduced only in 1981, but at present, BSA is the more frequently used examination. Both tests are run with the same audiometric signal, the unfiltered click (100 μ sec duration) with an acoustic spectrum of 1-4 kHz. Transducers are shielded headphones (for BSA) and a loudspeaker (for ECochG).

The age distribution (fig. 1) represents the typical range of difficult audiometric cases. The prominent peak corresponds to the age group of 1-2 years. The median age is 4 years, with mean of 4.4 years.

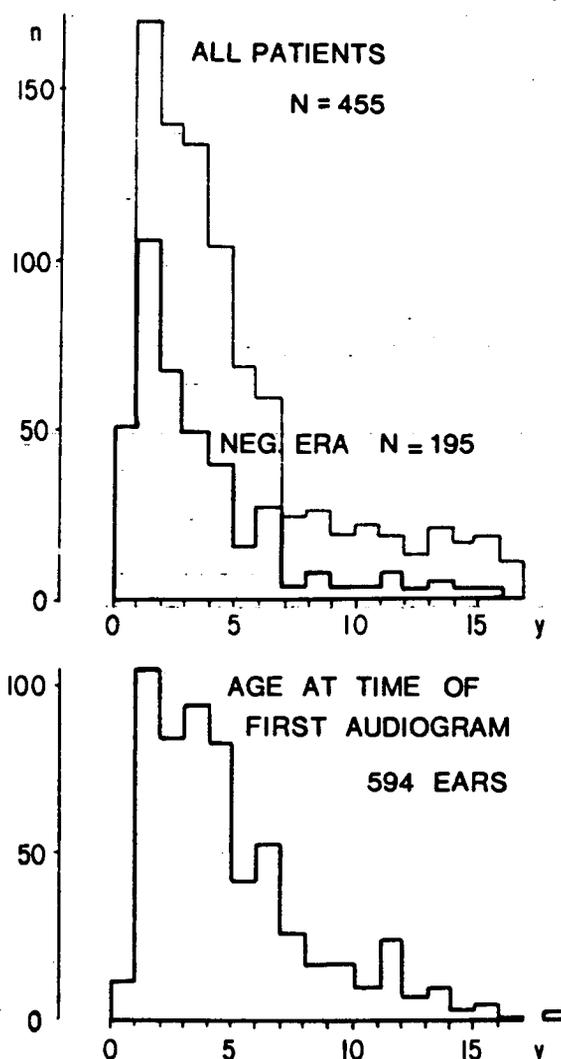


Fig. 1: Age distribution

From this total, 192 children with negative ERA findings at the highest stimulation level have been selected. The mean age is 3.6 years (see fig. 1, top).

Tab. 1 lists the diagnoses of the 'ERA-negative' group. Bilateral cases with sensorineural loss predominate.

Congenital sensorineural deafness	bilateral	136
	unilateral	2
Meningitis		24
Rubella		14
Other types of sensorineural hearing disorders		8
Chronic middle ear infections		5
Malformations of the external and middle ear	bilateral	1
	unilateral	1
Unknown		4
TOTAL		195

RESULT OF BEHAVIORAL AUDIOMETRY	ECHOHG no response	BSA no response	TOTAL
Response between 10 - 125 dB	106	28	134
No response at 125 dB	39	4	43
No result (no interpretation possible)	25	4	29
TOTAL	170	36	206

Tab. 2: Frequency distribution of negative ERA-cases in relation to the behavioral audiogram

Tab. 1: Diagnoses of patients in the ERA-negative subgroup

The ERA results have been compared with conditioned behavioral and play-audiometric pure tone thresholds, which in these small children are often unreliable. In most children, 'subjective' audiometry was feasible only some time after the ERA test. The age distribution of the ERA-negative group at the time of 'subjective' audiometry is shown in fig. 1 (bottom). The median age has risen to 4 years, with mean value of 4.5 years, i. e. 0.9 years above the ERA age.

Results

In tab. 2, the cases with both objective and 'subjective' hearing test results are listed according to the type of ERA examination. In 134 patients, audiometric responses in the range of 10–125 dB were obtained. In 43 additional patients, no behavioral response could be elicited at the maximal audiometric level (115–125 dB, depending on the type of audiometer). In 29 cases, hearing thresholds were inconclusive, and these patients are omitted from the following analysis.

The typical audiogram of an ear with negative ECoChG has been constructed as a multi-audiogram of 151 hearing thresholds of 114 single ears (37 audiograms were repeated). Fig. 2 shows therefore the most frequent audiometric threshold curves. Most show a severe to profound loss, which is either flat or sloping. In nearly all cases, the higher frequencies were the most severely affected. One case (A. A., 1974) with a malformation of the ear canal and middle ear is exceptional. The unusual anatomy of the middle ear with an only partially differentiated ear drum might explain the absence of objective cochleographic responses with retained cochlear function.

False positive ERA-results can be caused by technical failures, misplaced electrodes, and physiological variables, e. g. a spontaneous or treatment-induced remission of serous otitis media (tab. 3). In these cases, the middle ear fluid might have acted like an electrical shield to prevent the recording of cochlear potentials by the promontory electrode.

The acoustic spectrum of the unfiltered click signal is located at 1–4 kHz; this might explain the somewhat larger spread of the hearing threshold curves at both ends of the figure.

Most ERA errors are on the false positive side, i. e. they exaggerate the degree of hearing loss. On the other hand, while false-negative errors of behavioral audiometry can occur, until now, no such

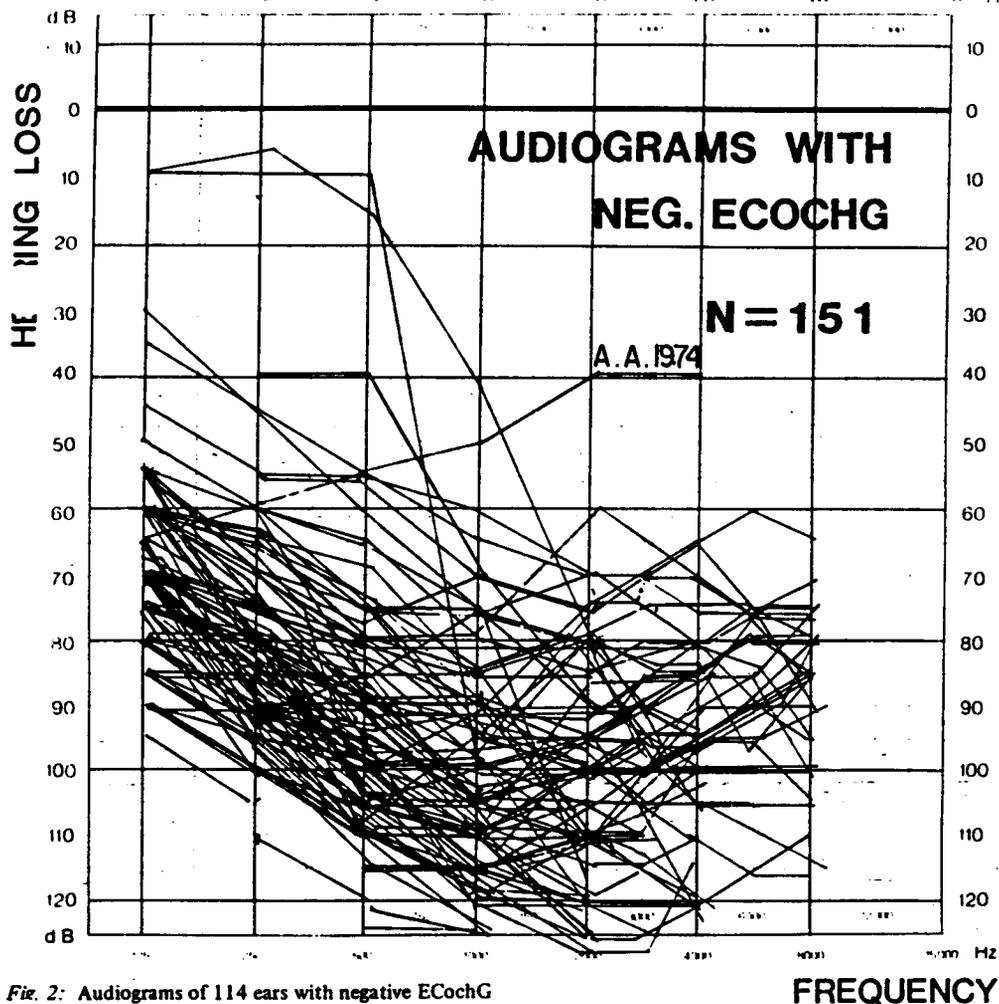


Fig. 2: Audiograms of 114 ears with negative ECoChG

case has been detected in our study. By systematic follow-up, we hope to confirm this finding with time.

To obtain a more accurate figure of the distribution of hearing thresholds at different frequencies, the multi-audiogram has been replotted as a series of histograms for every pure tone frequency (fig. 3). The distributions are shown separately for 'BSA negative' and 'ECoChG negative' cases. The occurrence of ECoChG false positives (i. e. in patients in whom hearing is at near normal levels), and the scatter of pure tone thresholds seems to increase at lower pure tone frequencies with both BSA and ECoChG. The sharply defined upper margin of the histograms is the upper range of the measurable hearing loss at the bottom of the picture. This cutoff is caused by the output limits of the audiometers used. A special group consists of cases in which over the whole audiometric range no behavioral or pure tone audiometric response could be elicited. Here, the agreement between objective and subjective audiometry is total. There were between 6 and 17 response failures in the group 'BSA negative', and between 82 and 180 response failures in the group 'ECoChG negative', depending on the frequency. The number of non-responders increases with pure tone

Explanations for disagreements between ERA and behavioral or pure tone audiogram:

1. Anatomical variations of ear canal and eardrum (malformed ears)
 2. Bad recording conditions
 3. Errors of operating the ERA equipment
 4. ECochG with - serous otitis media
- middle ear malformations
 5. Spontaneous or therapeutic hearing improvements
 6. Errors of subjective (behavioral) audiometry
-

Tab. 3: Explanations for disagreements between ERA and behavioral of pure tone audiogram

frequency, in agreement with the predominant slope of the threshold curves. Also at the lowest frequency (125 Hz), there is a slight increase of non-responders, which can be explained by the lower output limit (80–90 dB) of audiometers at that frequency. The highest proportion of positive audiometric responses (180 of 269 BSAs and ECochGs, i. e. 67%) was observed at 500 Hz; the lowest at 8 kHz; the lowest at 8 kHz (58 of 255 = 23%). In spite of the smaller number of BSAs, there seems to be a greater scatter of hearing thresholds in this group (left part of fig. 3) than in the ECochGs (right part of fig. 3). The median pure tone loss (mean 1–4 kHz) is 100 dB with negative BSA (36 ears); 120 dB with negative ECochG (220 ears). The error of placing a slight or moderate hearing loss (of less than 55 dB hearing loss at 1–4 kHz) into the 'severe' group (with absent ERA-responses) has occurred in less than 1% by ECochG and in about 3% by BSA. Therefore, ERA has proved to be valid as a prognostic indicator in the severe hearing losses.

It is difficult to say if an ECochG is of use in cases of negative BSA. The conditions for signal detection are less favorable for BSA than for ECochG. The electrode positions at the vertex and external ear are much more distant from the source of potential than the promontory location used in ECochG. Consequently, the amplitudes of brainstem potentials are smaller than the cochleographic potentials. BSA is much more subject to electrical interference than ECochG. It is for this reason, that a patient with normal hearing can be found to have a missing evoked brainstem response. Experience is required to prevent such errors. With children, this results in false-positive errors. Fortunately, no normal hearing children are found in our clinical patient sample. There is reason, however, to assume that BSA is less accurate in threshold assessment than ECochG, when residual hearing is poor, as shown in tab. 4. Here, in 23 ears, both BSA and ECochG were performed. In 13 of these 23, ECochG was more sensitive than BSA; in no case, however, BSA was more sensitive than ECochG. Therefore, the answer to the question: 'Is ECochG a useful addition to a negative BSA?' is (with some caution): 'If there is reason to mistrust the BSA result in bad recording conditions, or if the patient history, the pure tone and the impedance audiometric results disagree, yes!'

An audiometric examination is not an end in itself, but a guide to diagnosis and therapy. Tab. 5 shows the number and type of hearing aids fitted in our ERA-negative group. Our original intent in this study was to identify potential implant candidates from children, who were not able to

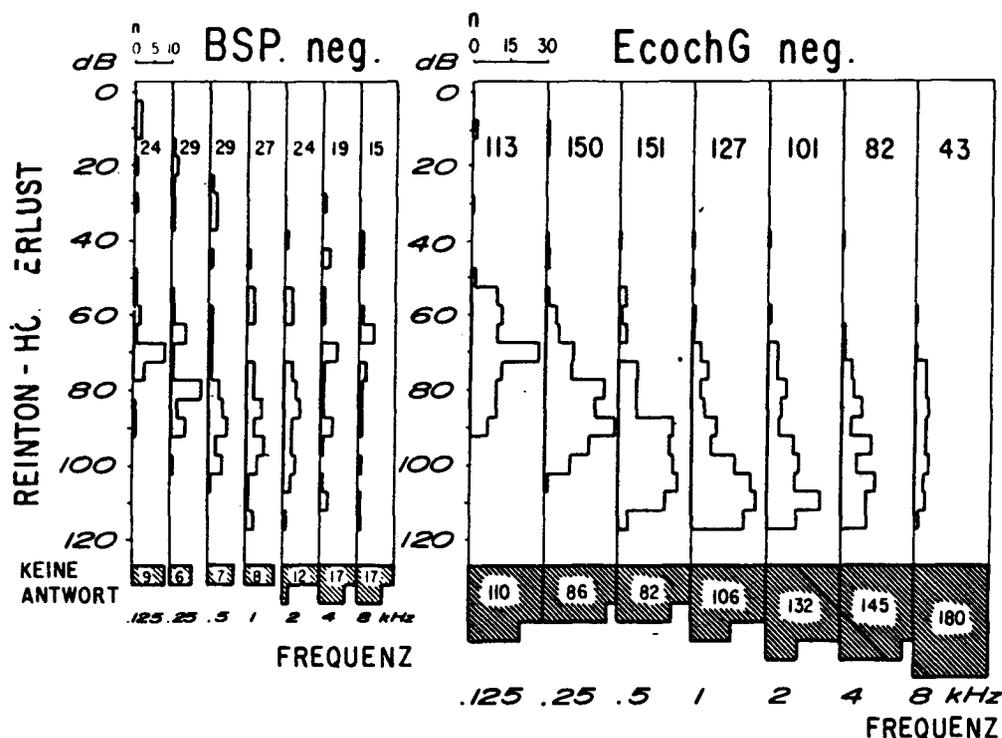


Fig. 3: Frequency distribution of hearing thresholds in ears with negative ERA

profit from conventional amplification. Unfortunately, we could not follow a third of the children. Over a quarter of the total caseload of 195 children were fitted with ear level aids either in a monaural or a stereophonic setting. An additional third uses body type aids.

A special group consists of 13 children for whom a conventional fitting was useless. The clinical data of these 13 children are shown in tab. 6: 9 are multiply handicapped, 5 blind, 4 mentally handicapped or autistic. In most of these cases, therefore, fitting with a cochlear implant is contraindicated. One child has moved to a foreign country and could not be fitted since no financial support was available. Only three children rejected a conventional aid after initial trial for lack of benefit. Here, the indication of a cochlear implant will be discussed carefully with the child and its parents if required. An immediate operation would be very improbable, since at present, the lowest age limit for a cochlear implant in our clinic is 16 years.

Discussion

In several studies, 'objective' ERA has been compared to 'subjective' pure tone or behavioral audiometry (e. g. Cornacchia et al., 1982; Ferron et al., 1983; Fritsche et al., 1981; Newton and Barratt, 1983; Ruth et al., 1983). These authors report that thresholds agree within 10–20 dB. Since in our study, only a subgroup of children with negative ERA results has been examined, the size of the subjective-objective difference cannot be indicated. In 19 ears with absent BSA-response, Newton and Barratt (1983) have noted hearing thresholds between 75 dB and values out of the audiometric range (n = 10). Cornacchia et al. (1982) report an agreement of BSA and pure tone audiogram of 86% in 'profound' hearing loss.

Since 1981 there has been a steady improvement in our clinic in the quality and reliability of BSA recordings. The BSA's which have been compared to the ECoChG in the same patients (n = 23 ears,

tab. 4), are from the time period 1980-1981, in which improvements of analog filters have made brainstem recordings possible. Since 1982, BSA has been further refined by digital filtering. This latest advance is not taken into account in this review, but it has led to an increase since then in the relative number of BSA studies. With respect to the retrospective study, the lower threshold sensitivity of BSA compared to ECoChG is confirmed, as reported by Ryerson et al. (1981). In spite of this negative statement, with the technical improvements mentioned above, BSA can be used for objective threshold determinations not only in the normal or near-normal hearing, but also in the hearing impaired child. If the BSA-threshold is above normal values (30 dB), an additional ECoChG, as recommended by these authors, is no longer warranted in the light of our present experience. Since 1982, an ECoChG in children is considered necessary only in exceptional cases, e. g. in suspected lesions of the 8th nerve, for the diagnosis of cerebello-pontine and brainstem tumors or for rare central auditory disorders.

Combined measurements of BSA and ECoChG in the same ears
(n = 23):

		BSA	
		neg.	pos.
ECoChG	neg.	10	0
	pos.	13	

Tab. 4: Combined measurements of BSA and ECoChG in the same ears

It has not been possible to evaluate the additional clinical data available. However, it was not rare to find cases in whom stapedial reflexes were present at 110 or 120 dB with absent ERA-responses. We believe that this indicates that potentially useable residual hearing remains.

Further, 263 children with positive ERA-responses are not considered in this review. From this patient sample, additional correlations of subjective and objective thresholds could be derived, which would be important measures of the validity of new audiometric tests. Furthermore, false-negative errors might be detected by relating audiograms with moderate to profound hearing loss to ERA examinations showing only slight or no threshold elevation. These false negative errors are deliberately omitted from this report, since our cases were selected from the total of all children by the absence of objective hearing responses. This false negative error rate cannot be deducted from the figures shown here. False negative errors are potentially more harmful to the child than false-positive errors in whom there are no objective responses with preserved hearing. They lead to the erroneous assumption that normal or a near normal hearing is present, at an early age, at which normal hearing is an important prerequisite for language acquisition. Every delay in hearing aid fitting in profound deafness at the age at or below 3 years, where pure tone audiometry is often difficult or impossible, is likely to increase the psychological, educational, cognitive and social problems of the hearing impaired child.

Our results lead to three important conclusions:

1. There is good agreement between ERA and behavioral audiometry in children. A severe degree of deafness (over 50 dB loss at 1000, 2000, 4000 Hz) is correctly identified by negative ECoChG with an error probability of less than 1%, and by negative BSA with an error probability of 3%. In no case, has an absent ERA response in a normal hearing child led to an erroneous diagnosis of total deafness. Problems of positioning the ECoChG electrode in the proper place in malformed

	n
Ear level aids*)	
binaural	36
monaural	16
Body type aid	59
No hearing aid	
unilateral loss only	6
fitting failed	13
Unknown	65
TOTAL	195

n = Number of children
 *) ear level aid = behind the ear aid

Tab. 5: Hearing aid treatment in ERA-negative children

Blind, multiple handicaps, no acoustic communication possible	5
Severe mental retardation, autism	4
Financial problems, moved abroad	1
Hearing aid rejected for lack of usable amplification*)	3
TOTAL	13

*) prospective implant candidates

Tab. 6: Causes of failed hearing aid fittings

ears, imperfect recording conditions due to noise interference, and possible spontaneous or therapeutic hearing improvements in serous otitis media are explanations for the false-positive errors shown in this study.

2. In contrast to ECochG, BSA is noninvasive, therefore, it is preferred as a standard method of objective audiometry. Usually, a smaller signal to noise ratio than in ECochG, with less threshold sensitivity can be tolerated. ECochG has kept its place as an additional test in cases, where an expected BSA response was missed. Here, a possible retrocochlear or brainstem lesion has to be ruled out by the recording of cochlear potentials.

In the retrospective follow-up cases, the therapeutic measures were largely correct. In 13 of 124 children, hearing aid fitting failed to be of benefit. In only three of these, could a high degree of hearing impairment account for this failure. Therefore, the proportion of potential implant candidates among children with negative ERA, for whom conventional hearing aids are useless, and who could profit from electrical stimulation only, is very small.

Summary

To investigate the validity of negative results of brainstem audiometry (BSA) and electrocochleography (ECochG) in patients with profound deafness, the subjective and objective auditory thresholds in 192 children were compared. The pure tone loss (median 1000–4000 Hz) was 100 dB in 36 ears with negative BSA and 120 dB in 220 ears with negative ECochG. BSA is less sensitive in detecting responses in profound hearing loss, but it is usually preferred to ECochG since it is a less invasive procedure. ECochG is used in cases where BSA-responses are absent, if an evoked response is expected. An absent objective audiometric response does not mean that a patient is

totally deaf and that hearing aids are useless. 111 out of 124 cases which were followed up, have been fitted with hearing aids. In only 3 cases was the hearing loss so profound that no prosthetic benefit was obtained.

Literatur

- Aran, J.-M., Portmann, M., et al.*: Electro-Cochleogramme chez l'adulte et chez l'enfant. Etude electro-physiologique du recepteur peripherique, *Audiology* 11: 77-89 (1972)
- Cornaccia, L., Vigliani, E., Arpini, A.*: Comparison between brainstem-evoked response audiometry and behavioral audiometry in 270 infants and children, *Audiology* 21: 259-363 (1982)
- Eisenberg, L. S., Berliner, K. I., Thielemeir, M. A., et al.*: Cochlear implants in children, *Ear and Hearing* 4: 41-50 (1983)
- Ferron, P., Oellet, Y., Rouillard, R., Desgagne, M.*: Electrocochleography in the child - a 300 case study. *J. Otolaryngol.* 12: 235-238 (1983)
- Fritsche, F., Kessler, L., Gräfe, I.*: Akustisch evozierte Potentiale bei schwerhörigen Kindern - eine Längsschnitt-Studie, *HNO-Praxis* 6: 274-277 (1981)
- Newton, V. E., Barratt, H. J.*: An evaluation of the use of the auditory brain-stem electric response test in paediatric audiological assessment, *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 5: 139-149 (1983)
- Ruth, R. A., Horner, J. S., McCoy, G. S., Chandler, C. R.*: Comparison of auditory brainstem response and behavioral audiometry in infants, *Scand. Audiol. Suppl.* 17: 94-98 (1983)
- Ryerson, S. G., Beagley, H. A.*: Brainstem electric responses and electrocochleography: a comparison of threshold sensitivities in children, *Brit. J. Audiol.* 15: 41-48 (1981)