



Leitlinie „Auditive Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörungen“: Definition

S1-Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie

Ständig, auch in leisester Umgebung, dringen akustische Signale an das Ohr und werden – ein normales Hörvermögen vorausgesetzt – als Hörereignis empfunden. Hören als Sinnesfunktion im eigentlichen Sinne dient dazu, akustische Signale aus der Umwelt, auch bei Störgeräuschen, zu entdecken, zu unterscheiden und wiederzuerkennen, um sie sinn- und zielgerecht auszuwerten. Dies bedeutet auditive Verarbeitung und Wahrnehmung. Eine Sonderform akustischer Signale sind diejenigen, die der Kommunikation dienen. Diese haben eine semantische Bedeutung, d.h. sie stellen im Falle der verbalen Kommunikation gültige lautsprachliche Zeichen eines Sprachsystems dar, die sowohl dem Sender als auch dem Empfänger als Sprachsignal bekannt sind und deren Bedeutung aus dem Langzeitgedächtnis abgerufen wird („phonologisches Rekodieren“ [17]). Hierzu muss die Aufmerksamkeit von der Bedeutung der Sprache auf ihre Struktur, auf die formalen Einheiten der gesprochenen Sprache, gelenkt werden („phonologische Bewusstheit“). Phonologische Bewusstheit ist nicht angeboren, sondern wird erworben. „Phonologische Bewusstheit im weiteren Sinne“ ist die Wahrnehmung von sprachlichen Einheiten wie Silben in Wörtern oder Wörter im Satz, die sich oft spontan im Kindergarten- bzw. Vorschulalter entwickelt. „Phono-

logische Bewusstheit im engeren Sinne“ meint den bewussten Umgang mit den kleinsten Einheiten der gesprochenen Sprache und entwickelt sich erst unter Anleitung im Zusammenhang mit dem Schriftspracherwerb.

Kleinste prototypische, bedeutungsunterscheidende Einheiten eines Sprachsystems werden als „Phoneme“ bezeichnet, die zugehörigen Schallmuster als „Phone“ [26]. Die akustischen Eigenschaften von Phonen, die den linguistischen Inhalt eines Phonems repräsentieren, können kontext- und sprechabhängig deutlich variieren. Idealerweise werden vom Empfänger eines verboakustischen Signals jeweils Phone, die bestimmte Phoneme repräsentieren, und die dazugehörigen suprasegmentalen Informationen detektiert, identifiziert sowie der lexikalisch-semantische Inhalt unter Berücksichtigung des kontextuellen Zusammenhangs dekodiert – sogar trotz gleichzeitig vorhandener Störschallsignale.

Der Gesamtprozess des Hörens bzw. Zuhörens kann, in diagnostischer und therapeutischer Hinsicht, grob in folgende Teilfunktionen unterteilt werden (Übersicht s. [34]):

- Schallsignale werden durch das *äußere Ohr* (Ohrmuschel und Gehörgang) auf das Trommelfell geleitet. Hierbei kommt es zu einer Modifizierung des Frequenz-Intensitäts-Verhältnisses

des ursprünglichen Schallsignals. Die Verstärkung beträgt bei Säuglingen und Kleinkindern bis zu 20 dB bei 3–4 kHz, also in demjenigen Frequenzbereich, der für das Verstehen von Sprache besonders wichtig ist.

- Am *Trommelfell* als Grenze zwischen äußerem Ohr und Mittelohr wird das Schallsignal von einem Luftschall in einen Körperschall umgewandelt.
- Im *Mittelohr* mit den Gehörknöchelchen Hammer, Amboss und Steigbügel wird der Körperschall zum Innenohr transportiert. Die spezielle Anordnung des Trommelfells und der Gehörknöchelchen bewirkt neben einer Vorverstärkung eine Impedanzanpassung vom akustischen Widerstand der Luft zum akustischen Widerstand der Innenohrflüssigkeiten mit einer Verstärkung des Schalls um insgesamt ca. 25–27 dB. Zudem wird die Übertragung durch die Faktoren Reibung, Masse und Steifigkeit modifiziert. Würde das Schallsignal unmittelbar auf die flüssigkeitsgefüllten Räume der Hörschnecke (Cochlea) treffen, würde der größte Teil der Schallenergie reflektiert werden und könnte nicht für den eigentlichen Hörvorgang ausgenutzt werden.
- Im *Innenohr* wird zunächst die mechanische Energie des Schallsignals nochmals aktiv verstärkt

(elektromechanische Transduktion) und anschließend in bioelektrische Energie (Nervenimpulse – mechanoelektrische Transduktion) umgewandelt. Diese beiden Prozesse können nur funktionieren, wenn bestimmte Ionenkonzentrationsgradienten bestehen und die schwingenden Teile im Innenohr exakt aufeinander abgestimmt sind. Bereits im Innenohr findet nicht nur eine 1:1-Umwandlung akustischer Energie in bioelektrische Signale, sondern schon eine weitergehende Kodierung statt (z. B. der Parameter Frequenz, Pegel, Phase).

- Die Impulse werden im *Hörnerv* (N. acusticus) zum Nucleus cochlearis im Hirnstamm weitergeleitet, einem Kerngebiet mit mehreren Unterkernen, das von Fasern derselben Seite versorgt wird. Nach dem Nucleus cochlearis kreuzen die meisten Fasern auf die jeweils andere Seite. Eine komplexe, parallele Verarbeitung findet im Olivenkomplex des Hirnstamms statt. Die efferenten Fasern des Hirnstamms (olivocochleäres Bündel) führen bereits in diesem basalen Teil der Signalverarbeitung zu einem abgestimmten Wechselspiel zwischen der rein peripheren Aufnahme der physikalischen akustischen Eigenschaften und neurophysiologischer Modulation und Plastizität [22].
- Im *Hirnstamm* werden akustisch evozierte Nervenimpulse verarbeitet (Kodierung von Frequenz, Intensität, Phase und Stimulationszeit, Signal-Merkmalsextraktion). Dies ermöglicht die Funktionen Lokalisation, Summation, Fusion, Separation, Diskrimination, Identifikation, Differenzierung und Integration von Schallsignalen.
- Dem *auditorischen Kortex* (primäre, sekundäre und tertiäre Felder) werden die Funktionen Laut- und Geräuschempfindung, Klang- und Wortverständnis, akustische Aufmerksamkeit und Speicherung von Wort-, Musik- und Sprachinhalten zugeschrieben.

Diese Aufzählung könnte einen streng hierarchisch gegliederten („bottom-up“) Prozess suggerieren. Allerdings gibt es durchaus schon, beginnend im Mittelohr (z. B. Stapediusreflex), modulierende Einflüsse von zentral nach peripher („top-down“). Bereits im basalen Teil der Signalverarbeitung kommt es zu Wechselwirkungen der Hirnstammkerne mit den Synapsen innerhalb der Cochlea. Dieses „olivocochleäre Feedback“ durch das sog. olivocochleäre Bündel (OC) besteht aus 2 Anteilen: die Efferenzen des medialen OC beeinflussen die Aktivität der äußeren Haarzellen, während die Fasern aus dem lateralen OC die Synapsenregionen der inneren Haarzellen steuern [22].

Ein weiteres Beispiel diesbezüglich ist die Wahrnehmung von Phonemen durch Vorwissen, d. h. durch mentale phonologische Repräsentationen. Zudem werden auditive Verarbeitungs- und Wahrnehmungsprozesse nicht unbedeutend durch zentral-exekutive Funktionen – das sind höhere, selbstregulatorische, kognitive Prozesse wie flexible Aufmerksamkeitssteuerung, Reaktionshemmung bzw. Inhibition, Arbeitsgedächtnisfähigkeiten – beeinflusst. Die auditive Verarbeitung und Wahrnehmung unterliegt also einer ständigen Regulation, die „Bottom-up-“ und „Top-down-“ sowie afferente und efferente als auch kommissurale Wege umfasst.

Bei einer Störung des Hörens können alle Teilfunktionen einzeln oder in Kombination betroffen sein. Grob orientierend spricht man von einer **Schallleitungsschwerhörigkeit**, wenn der Schalltransport bis zum ovalen Fenster gestört ist. Ist die Umwandlung der mechanischen Energie des Schalls in ein bioelektrisches Signal gestört, spricht man von einer **Schallempfindungsschwerhörigkeit**. Unter einer **Auditiven Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörung** (AVWS) versteht man die Störung der Verarbeitung (Hirnstammniveau) und Wahrnehmung (höhere auditorische Funktionen unter Einbeziehung kognitiver Funktionen) dieser nervalen Impulse [14].

Hören im o. g. umfassenden Sinn schließt das auditive oder Hörgedächtnis mit ein, das ein Bestandteil des sen-

sorischen Gedächtnisses ist. An dieser Stelle sei auf Teilgebiete der Linguistik verwiesen, z. B. auf die Phonetik und Phonologie, die in der kurzfristigen Speicherung von Sprachschallsignalen, dem phonologischen Kurzzeitgedächtnis, eine Komponente der phonologischen Informationsverarbeitung, sehen [16]. Aus der Sicht der Gedächtnisforschung ist das Arbeitsgedächtnis das Zentrum der bewussten Informationsverarbeitung. Das „Arbeitsgedächtniskonzept“ hat das Konzept des Kurzzeitgedächtnisses modifiziert, da es nicht nur den passiven Speicheraspekt beschreibt, sondern den aktiven, Information verarbeitenden Aspekt herausstellt. Im Mehrkomponentenmodell des Arbeitsgedächtnisses von Baddeley u. Hitch ([10]; s. auch [9]) besteht das Arbeitsgedächtnis aus der „zentralen Exekutive“ (ein übergeordnetes, modalitätsspezifisches Steuer- und Kontrollsystem zur Lenkung von Aufmerksamkeit, Koordination von Anforderungen sowie zum Abruf und der Aufarbeitung von Informationen aus dem Langzeitgedächtnis) und 2 modalitätsspezifischen Kurzzeitspeichersystemen: einem visuellen und einem sprachlich-auditiven, der „phonologischen Schleife“. Im Jahr 2000 nahm Baddeley eine Erweiterung um die temporäre Speicherkomponente, von ihm als „episodic buffer“ (im Deutschen: episodischer Puffer, gelegentlich auch episodischer Buffer) bezeichnet, die von der zentralen Exekutive kontrolliert wird, vor [8]. Als ein Verbindungsstück zwischen den beiden modalitätsspezifischen Kurzzeitspeichersystemen und dem Langzeitgedächtnis vermag der episodische Puffer Informationen aus verschiedenen Quellen zu integrieren.

In der „phonologischen Schleife“ werden sprachlich-auditive, musikalische Stimuli sowie akustisch angebotene Zeitintervalle, insbesondere seriell strukturierte Informationen zwecks weiterer Verarbeitung gehalten. Sie besteht aus 2 Subkomponenten: dem passiven phonetischen Speicher, in dem Informationen ein bis zwei Sekunden gehalten werden können, bevor sie zerfallen, und dem aktiven subvokalen artikulatorischen Kontrollprozess („rehearsal“), mit dem die Information durch Wieder-

holung aufrechterhalten werden kann. Diese beiden Subkomponenten bestimmen primär die Leistungsfähigkeit der phonologischen Schleife.

Alle Einteilungen in periphere vs. zentrale Schwerhörigkeiten, auditive Verarbeitungsstörungen (engl.: „[central] auditory processing disorders“), Fehlhörigkeiten, (zentral-)auditive Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörungen etc. haben Vor- und Nachteile bzw. zwangsläufig Unschärfen. So zählt z. B. der N. acusticus funktionell zum zentralen Hörsystem, wenngleich er anatomisch zum peripheren Nervensystem gehört. Unter diesen Gesichtspunkten beginnt das zentrale Hören teilweise bereits in der „Hörperipherie“, und zwar in der Hörschnecke. Insofern ist eine eher anatomisch orientierte Unterscheidung zwischen peripheren i. S. von cochleabasierten vs. zentralen i. S. von ZNS-basierten Schwerhörigkeiten bereits unscharf. Auch die Tatsache, dass schon in der Cochlea eine Hörverarbeitung stattfindet [39], unterstreicht das Argument der Unschärfe der derzeit gängigen Definitionen (s. auch oben). Demnach wäre (fast) jede cochleäre Läsion gleichzusetzen mit einer peripheren *und* einer zentralen Hörminderung. Infolgedessen richtet sich die Einteilung der Hörstörungen (Schallleitungsschwerhörigkeit, Schallempfindungsschwerhörigkeit, Auditive Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörung) jeweils nach dem diagnostizierten Schwerpunkt der vorliegenden Schädigung.

Noch komplexer ist die Argumentationslage, wenn die Sinnesfunktion Hören i. S. der o. g. sinn- und zielgerechten Verarbeitung, Wahrnehmung und Verwertung akustischer Signale trotz unauffälliger Schalleitung und gleichzeitig nachgewiesener regelrechter cochleärer Funktion beeinträchtigt ist. Patienten, die von einer solchen Störung betroffen sind, können z. B. klagen über [24]

- Beeinträchtigung der auditiven Aufmerksamkeit,
- Probleme mit dem Verstehen auditiver Informationen,
- Missverständnisse bei verbalen Aufforderungen,
- verlangsamte Verarbeitung von verbaler Information,

HNO 2019 · 67:8–14 <https://doi.org/10.1007/s00106-018-0598-y>
© Springer Medizin Verlag GmbH, ein Teil von Springer Nature 2018

M. Ptok · C. Kiese-Himmel · A. Nickisch

Leitlinie „Auditive Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörungen“: Definition. S1-Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie

Zusammenfassung

Auditive Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörungen werden hier in Übereinstimmung mit internationalen Konsensuspapieren als Störungen zentraler Prozesse des Hörens, die u. a. die vorbereitete und bewusste Analyse, Differenzierung und Identifikation von Zeit-, Frequenz- und Intensitätsveränderungen akustischer oder auditiv-sprachlicher Signale sowie Prozesse der binauralen Interaktion (z. B. zur Geräuschlokalisierung, Lateralisation, Störgeräuschbefreiung und Summation) und der dichotischen Verarbeitung ermöglichen, definiert. Nach Etablierung einer Kommission

von Expertinnen und Experten der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie wurde die bereits existierende S1-Leitlinie überarbeitet bzw. aktualisiert. In diesem Kapitel wird Stellung zur Definition dieses klinischen Störungsbilds sowie zur Abgrenzung von ähnlichen Störungen genommen.

Schlüsselwörter

Auditive Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörung · Definition · Differentialdiagnose · Symptome · Leitlinie

Guideline: Auditive Processing and Perception Disorders: Definition. Guideline of the German Society of Phoniatics and Pediatric Audiology

Abstract

In accordance with international consensus papers, Auditory Processing Disorders are defined here as disorders of central processes of hearing, which enable, among other things, the pre-conscious and conscious analysis, differentiation, and identification of changes in time, frequency, and intensity of acoustic or auditory speech signals as well as processes of binaural interaction (e. g., for localization, lateralization, noise clearance, and summation) and dichotic processing. Following the establishment of a commission

of experts from the German Society for Phoniatics and Pediatric Audiology, the existing S1 guideline was revised and updated. In this chapter, a position is taken on the definition of this clinical disorder as well as on the delimitation of similar disorders.

Keywords

(Central) auditory processing disorder · Definition · Differential diagnosis · Symptoms · Guideline

- verzögerte Reaktion auf auditive oder verbale Stimuli,
- schwaches auditives Gedächtnis,
- gestörte Erkennung und Unterscheidung von Schallreizen,
- gestörte Schallquellenlokalisierung,
- Einschränkungen des Sprachverstehens und des Fokussierens auf das Gesprochene bei Störgeräuschen,
- Einschränkungen beim Verstehen von veränderten Sprachsignalen (z. B. von unvollständigen oder in der Redundanz reduzierten Sprachsignalen),
- erhöhte Anstrengung beim Hören und Verstehen, insbesondere in Störgeräuschsituationen und/oder bei Gesprächen mit mehreren Personen,

- erhöhte Empfindlichkeit für Lautstärke/Lärm wie Hyperakusis oder Misophonie.

Hören in der Bedeutung einer sinn- und zielgerechten Verwertung akustischer Signale ist kein ausschließlich sensorischer Vorgang, sondern erfolgt stets unter Einbeziehung der Hörerfahrung, besonders derjenigen während der hörsensiblen Entwicklungsphasen, sowie der kognitiven Fähigkeiten und des Vorwissens.

Verschiedene andere Fachbereiche untersuchen ebenfalls die sinn- und zielgerechte Verwertung akustischer Signale. Die verwendeten Termini können,

obwohl sie sich auf gleiche oder ähnliche kognitive Vorgänge beziehen, differieren.

Die American Speech-Language-Hearing Association (ASHA) definierte 2005 [4] die „(Central) Auditory Processing Disorder ([C]APD)“ in ihrem „technical report“ als „die Effizienz und Effektivität, mit der das zentrale Nervensystem (ZNS) auditive Information verarbeitet“ [30].

Die auditive Verarbeitung umfasst demgemäß:

- auditive Lokalisation und Lateralisation,
- auditive Diskrimination,
- auditive Mustererkennung,
- temporale Aspekte, einschließlich Zeitauflösung, Modulationserkennung, Diskrimination, Integration, Maskierung, Sequenzierung,
- auditive Leistung bei konkurrierenden akustischen Signalen,
- auditive Leistung bei beeinträchtigter akustischer Signalqualität,
- binaurale Interaktion.

In diese Definition bezieht die ASHA nicht mit ein:

- auditive Aufmerksamkeit,
- auditives Gedächtnis,
- phonologische Bewusstheit,
- auditive Synthese,
- Verstehen und Interpretieren auditiver Information.

Im Hinblick auf die weltweit verschiedenen Konsenspapiere und Definitionen von AVWS ergab eine Evaluation von 5 englischsprachigen Leitlinien nach AGREE-II-Kriterien (www.agreetrust.de) den höchsten Wert (5/7) für die Stellungnahme der British Society of Audiology (BSA) [14]. Die BSA definierte AVWS wie folgt:

“APD is characterised by poor perception of both speech and non-speech stimuli. Auditory “perception” is the awareness of acoustic stimuli, forming the basis for subsequent action. Perception results from both sensory activation (via the ear) and neural processing that integrates “bottom-up” information with activity in other brain systems (e.g. vision, attention, memory). Insofar as difficulties in perceiving and understanding speech sounds could

arise from other causes (e.g. language impairment, non-native experience of a particular language), poor perception of speech alone is not sufficient evidence of APD. APD has its origins in impaired neural function. The mechanisms underlying APD can include both afferent and efferent pathways in the auditory system, as well as higher level processing that provides “top-down” modulation of such pathways. (...) APD is a collection of symptoms that usually co-occurs with other neurodevelopmental disorders (...) (poor language, literacy or attention, autism). APD is often found alongside other diagnoses.”

Die mittlerweile weiter aktualisierte britische Leitlinie [15] konkretisiert die Definition von AVWS an einigen Stellen, weicht aber nicht wesentlich von der früheren Definition ab:

“APD is characterised by poor perception of speech and non-speech sounds. It has its origins in impaired neural function, which may include both the afferent and efferent pathways of the central auditory nervous system (CANS), as well as other neural processing systems that provide “top down” modulation of the CANS. These other systems include, but are not limited to language, reading, speech, attention, executive function, memory, emotion, vision and action. APD is often found alongside and may contribute to primary disorders of those systems.”

Hierzu führte das Konsensuspapier der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie (DGPP) aus, dass unter auditiver Verarbeitung die neuronale Weiterleitung, Vorverarbeitung und Filterung von auditiven Stimuli auf verschiedenen Ebenen des Hörsystems zu verstehen ist [24, 32]. Die auditive Wahrnehmung stellt die zu höheren Zentren hin zunehmend bewusste Analyse auditiver Informationen dar.

Nach phoniatriisch/pädaudiologischem Verständnis in Deutschland sind „Auditive Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörungen“ (AVWS) Störungen zentraler Prozesse des Hörens, die u. a. die vorbewusste und bewusste Analyse, Differenzierung und Identifikation von Zeit-, Frequenz- und Intensitäts-

veränderungen akustischer oder auditiv-sprachlicher Signale sowie Prozesse der binauralen Interaktion (z.B. zur Geräuschlokalisierung, Lateralisation, Störgeräuschbefreiung und Summation) und der dichotischen Verarbeitung ermöglichen [31]. Hierbei können sowohl efferente als auch afferente Funktionen betroffen sein.

Die alleinige Beeinträchtigung von sprachlich-auditiven Kurzzeitgedächtnisfunktionen ist *nicht* hinreichend für die Diagnose einer AVWS.

Zudem ist zu beachten, dass Beeinträchtigungen des sprachlich-auditiven Kurzzeitgedächtnisses bei dem gegenüber unauffälliger visueller Merkfähigkeit zwar gehäuft bei AVWS anzutreffen sind, jedoch andererseits ein charakteristisches Symptom für Umschriebene Sprachentwicklungsstörungen (USES) darstellen [2, 6, 7, 13, 23]. Daher weist das beschriebene Muster bzgl. des Kurzzeitgedächtnisses zunächst vorrangig auf Einschränkungen der Sprachentwicklung hin und ist beim Nachweis einer USES symptomatisch dieser zuzuordnen, ohne dass sich hieraus die Diagnose von AVWS ableitet.

Im Alltag wirken sich AVWS insbesondere dadurch aus, dass die Zuwendung zu einer Schallquelle und das gezielte Zuhören beeinträchtigt sind. Ist das beeinträchtigte Verstehen von verbalen Informationen auf eingeschränkte kognitive Ressourcen zurückzuführen, ist die Diagnose AVWS nicht berechtigt. Derzeit gibt es keinen Konsens für diagnostische Minimalkriterien, ebenso wenig existiert ein objektiver Goldstandard [3, 14, 21]. Vielmehr wird die Diagnose in der Zusammenschau von Anamnese, den Ergebnissen geeigneter audiometrischer Untersuchungsverfahren sowie psychoakustischer und spezifischer auditiv-perzeptiver psychologischer Tests/Subtests, den Beobachtungen während der audiologischen Untersuchung sowie dem nachfolgenden Vergleich der Schlüssigkeit der Befunde („cross-check“) gestellt. Eine Komorbidität mit anderen Krankheiten bzw. Symptomen wie z. B. umschriebene Entwicklungsstörungen des Sprechens und der Sprache (ICD-10 [1], F80.-), umschriebene Entwicklungsstörungen schulischer Fertigkeiten

(F81.–), kombinierte umschriebene Entwicklungsstörungen (F83), tiefgreifende Entwicklungsstörungen (F84.–) wie Autismusspektrum-Erkrankungen oder hyperkinetische Störungen (F90.–) kann beobachtet werden [37].

Die o. g., deutschsprachige Definition wird auch weiterhin wie folgt ergänzt:

Kann die gestörte Wahrnehmung akustischer Signale besser durch andere Störungen wie z. B. Aufmerksamkeitsstörungen, allgemeine kognitive Defizite, modalitätsübergreifende mnestische Störungen o. ä. beschrieben werden, sollte nicht der Begriff „Auditive Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörung“ verwendet werden. Dies gilt insbesondere, wenn durch normierte und standardisierte psychoakustische Tests eine Störung der auditiven Verarbeitung und Wahrnehmung nicht nachgewiesen werden kann.

Für das Vorliegen einer „Auditiven Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörung“ spricht jedoch, wenn sich durch normierte und standardisierte psychoakustische Tests Einschränkungen der auditiven Verarbeitung und Wahrnehmung nichtsprachgebundener Signale oder verboakustischer Signale (im Sinne linguistisch beladener akustischer Signale) nachweisen lassen.

Aufgrund dieser Definition lassen sich verschiedene Formen der AVWS kennzeichnen: Einerseits können „AVWS mit Schwerpunkt in der auditiven Verarbeitung“, andererseits „AVWS mit Schwerpunkt in der auditiv-sprachlichen Verarbeitung“ sowie auch die Kombinationen aus beiden beschrieben werden. „AVWS mit Schwerpunkt in der auditiven Verarbeitung“ weisen Defizite auch in den sprachfreien Funktionen bzw. der basalen auditiven Verarbeitung und/oder in schwierigen auditiven Situationen auf (z. B. beim Hören in Störgeräusch, bei mehreren Gesprächspartnern, bei schneller oder undeutlicher Sprechweise, bei dichotisch angebotener Sprache). Dagegen lassen sich „AVWS mit Schwerpunkt in der auditiv-sprachlichen Verarbeitung“ insbesondere durch Störungen der Phonemdiskrimination, der Phonemidentifikation, der Phonemanalyse, der Phonemsynthese, der Phonemintegration und/oder des auditiven

Kurzzeitgedächtnisses beschreiben, ohne dass eine Störung der basalen auditiven Verarbeitung nachweisbar ist. Liegt eine Kombination beider vor, besteht eine „AVWS mit Einschränkungen der auditiven und auditiv-sprachlichen Verarbeitung“.

Mit dieser Festlegung soll wissenschaftlichen Erkenntnissen Rechnung getragen werden, die u. a. zeigen, dass Defizite der basalen auditiven Verarbeitung zwar in einem engen Zusammenhang mit höheren Verarbeitungs- und Wahrnehmungsfähigkeiten stehen können, dass aber basale auditive Verarbeitungsdefizite weder eine notwendige noch hinreichende Voraussetzung für „höhere“ auditive Verarbeitungs- und Wahrnehmungsdefizite wie defizitäres phonologisches Arbeitsgedächtnis, defizitäre auditive Aufmerksamkeit sind (z. B. [33, 36]). Liegen Einschränkungen der auditiven Verarbeitung und Wahrnehmung gleichzeitig für sprachfreie und für sprachgebundene Signale vor, so kann nach derzeitigem Kenntnisstand nicht sicher abgeschätzt werden, inwieweit die Defizite der Verarbeitung und Wahrnehmung sprachfreier Signale in einem kausalen Zusammenhang mit der Verarbeitung und Wahrnehmung sprachgebundener Signale stehen.

Aus diesen Gründen sollte in jedem Fall der Begriff „Auditive Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörung“ nur mit genauer Beschreibung der diagnostizierten Fehlleistungen/Defizite verwendet werden, also z. B. „Auditive Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörung mit basalen auditiven Defiziten der Frequenzauflösung, Störung der Phonemdiskrimination sowie eingeschränkter Hörmerkspanne“.

Die bisherigen Ausführungen betreffen vorrangig die auditive Modalität. Daher muss betont werden, dass AVWS allein oder in Kombination mit Störungen der visuellen Wahrnehmung oder anderen Wahrnehmungsstörungen einhergehen können. Es ist insbesondere nicht ausgeschlossen, dass Auditive Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörungen mit Aufmerksamkeitsstörungen, Sprachentwicklungsstörungen oder Leserechtschreibstörungen kombiniert sein können (s. o.). In diesen Fällen muss

im Rahmen der Diagnostik ermittelt werden, ob die auditiven Defizite einen bedeutsamen Schwerpunkt im Gesamtstörungsbild einnehmen, nur dann sollte die Bezeichnung AVWS gewählt werden.

In einem vor Kurzem erarbeiteten europäischen Konsensuspapier zu „Auditory Processing Disorders (APD)“ [21] wird dieses Störungsbild wie folgt definiert:

“APD is defined as a specific deficit in the processing of auditory information along the central auditory nervous system, including bottom-up and top-down neural connectivity [3, 4]. Hearing sensitivity is in the majority of cases normal as measured by the pure tone audiometry. The deficits are thought to be infrequently associated with a macroscopic structural brain lesion identifiable by brain imaging at least in the pediatric population. However, there are pediatric cases with APD with established subtle structural abnormalities of the central auditory pathway in the presence or absence of other developmental disorders (e. g. [11, 12, 18, 29]). Atypical auditory processing may also be reflected in abnormal Auditory Brainstem Responses (ABR) recording in a limited number of cases, suggesting neural conduction deficits beyond the auditory nerve level [20]. Auditory processing together with but beyond the early stages of cochlear amplification and auditory nerve transmission will impact on auditory perception of speech and of other complex auditory stimuli [19]. Perception of such stimuli is usually not assessed by classical audiological evaluation. Thus assessing both audibility and perception of sounds with baseline audiometric tests (audiometry, Otoacoustic Emissions [OAE], ABR) in conjunction with central auditory processing tests provides a more ecological approach to auditory perception and hearing in everyday life.”

Außerdem wird in diesem Statement eine Abgrenzung „APD“ vs. „Hidden Hearing Loss (HHL)“ respektive vs. „Erkrankungen aus dem Spektrum der auditorischen Neuropathie (ANSD)“ versucht [21]:

“The term “hidden hearing loss”, or supraliminal hearing disorders describe disorders that concern more temporal aspects

of hearing impacting on the intelligibility of degraded speech by noise, reverberations, speed, limited articulation or the localization of sounds sources rather than pure tone audiometric thresholds [28]. It arises due to pathologies between the inner hair cells and auditory nerve fibers entry to the brainstem. There are also cases of progressive auditory neuropathies (e.g. in the presence of genetic or other peripheral neuropathies) that first present with auditory perceptual and processing deficits before the disease evolves and affects pure tone sensitivity [35]. Conversely, there are cases diagnosed with ANSD at the time of neonatal hearing screening in whom the ABR normalize later on [38] and the audiological and clinical profile fulfils APD rather than ANSD criteria. This consensus acknowledges the overlap between APD, HHL, ANSD which may not always be easy to resolve with current audiological batteries, however clinicians should attempt to localize the auditory deficit within the auditory nervous system as best as they can.”

Die in der internationalen Fachliteratur erwähnten Begriffe „Hidden Hearing Loss“ und „Auditory Neuropathy Spectrum Disorder“ sind zweifelsohne nützlich und hilfreich. Während der Begriff „Hidden Hearing Loss“ symptombezogen ist, kann der Begriff „Auditory Neuropathy Spectrum Disorder“ nur dann verwendet werden, wenn tatsächlich elektrophysiologisch eine entsprechende Befundkonstellation verifiziert wurde.

Die Begrifflichkeit „Auditive Verarbeitung und Wahrnehmungsstörung“ bezieht sich in erster Linie auf Symptome. Es wird daher vorgeschlagen, dass der Begriff „Auditory Neuropathy Spectrum Disorder“ [5, 27] verwendet wird, wenn hierfür typische elektrophysiologische Befunde vorliegen (d.h. nachweisbare otoakustische Emissionen bei nicht oder eingeschränkt vorhandenen Reizantworten in der Hirnstammaudiometrie), selbst wenn gleichzeitig Symptome, die auf eine Auditive Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörung weisen, geschildert werden.

Der Begriff HHL beschreibt Störungen, die überwiegend temporale Aspekte des Hörens betreffen und sich einerseits

auf eine eingeschränkte Lokalisationsfähigkeit und andererseits auf das Verstehen von Sprache beziehen, wenn die akustischen Sprachsignale durch Geräusche, Nachhall oder Kompression degradiert sind oder die Verständlichkeit durch eine undeutliche Artikulation eingeschränkt ist [28]. Eine diagnostische Konkretisierung eines HHL ist bisher aber in der klinischen Audiologie noch nicht möglich [25]. Symptome, die dem Begriff HHL zugeordnet werden könnten, lassen sich jedoch nach bisherigen Erkenntnissen weitgehend in die hier vorgeschlagene AVWS-Definition inkludieren, sodass die zusätzliche Verwendung eines weiteren Begriffs zzt. im deutschsprachigen Bereich entbehrlich erscheint.

Diese Leitlinie entstand unter Mitarbeit von Antoinette am Zehnhoff-Dinnesen, Claudia Massinger, Rainer Schönweiler, Thomas Wiesner und Karsten Plotz.

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. med. M. Ptok

Klinik für Phoniatrie und Pädaudiologie,
Medizinische Hochschule Hannover
C.-Neuberg-Str. 1, 30625 Hannover,
Deutschland
Ptok.Martin@mh-hannover.de

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. M. Ptok, C. Kiese-Himmel und A. Nickisch geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Dieser Beitrag beinhaltet keine von den Autoren durchgeführten Studien an Menschen oder Tieren.

Literatur

1. DIMDI (2018) Internationale statistische Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme, 10. Revision, German Modification (ICD-10-GM) (20.08.2018)
2. Adams AM, Gathercole SE (2000) Limitations in working memory: implications for language development. *Int J Lang Commun Disord* 35(1):95–116
3. American Academy of Audiology (2010) Clinical practice guidelines: diagnosis, treatment, and management of children and adults with central auditory processing disorder. http://audiology-web.s3.amazonaws.com/migrated/CAPD%20Guidelines%208-2010.pdf_539952af956c79.73897613.pdf. Zugegriffen: 27. Jan. 2016

4. American Speech-Language-Hearing Association (ASHA) (2005) Central auditory processing disorders. <http://www.asha.org/policy/TR2005-00043/>. Zugegriffen: 21. Aug. 2018
5. Apeksha K, Kumar UA (2018) Cortical processing of speech in individuals with auditory neuropathy spectrum disorder. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 275(6):1409–1418
6. Archibald LM, Gathercole SE (2006) Short-term and working memory in specific language impairment. *Int J Lang Commun Disord* 41(6):675–693
7. Archibald LM, Harder Griebeling K (2016) Rethinking the connection between working memory and language impairment. *Int J Lang Commun Disord* 51(3):252–264
8. Baddeley A (2000) The episodic buffer: a new component of working memory? *Trends Cogn Sci* 4(11):417–423
9. Baddeley AD (1986) Working memory. Oxford University Press, Oxford
10. Baddeley AD, Hitch GJ (1974) Working memory. In: Bower (Hrsg) The psychology of learning and motivation: advances in research and theory, Bd. 2. Academic Press, New York, p47–89
11. Bamiou DE, Free SL, Sisodiya SM, Chong WK, Musiek F, Williamson KA et al (2007) Auditory interhemispheric transfer deficits, hearing difficulties, and brain magnetic resonance imaging abnormalities in children with congenital aniridia due to PAX6 mutations. *Arch Pediatr Adolesc Med* 161(5):463–469
12. Boscaroli M, Guimaraes CA, Hage SR, Garcia VL, Schmutzler KM, Cendes F et al (2011) Auditory processing disorder in patients with language-learning impairment and correlation with malformation of cortical development. *Brain Dev* 33(10):824–831
13. Botting N, Conti-Ramsden G (2001) Non-word repetition and language development in children with specific language impairment (SLI). *Int J Lang Commun Disord* 36(4):421–432
14. British Society of Audiology (2011) Position statement: auditory processing disorder (APD). http://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2014/04/BSA_APD_PositionPaper_31March11_FINAL.pdf. Zugegriffen: 27. Sept. 2018
15. British Society of Audiology (2017) Position statement and practice guidance Auditory Processing Disorder (APD). <http://www.thebsa.org.uk/wp-content/uploads/2017/04/APD-Position-Statement-Practice-Guidance-APD-2017.pdf>. Zugegriffen: 27. Sept. 2018
16. Götte B, Hasselhorn M, Kiese-Himmel C (2000) Phonologisches Arbeitsgedächtnis, Wortschatz und morpho-syntaktische Sprachleistungen im Vorschulalter. *SprKognit* 19(1/2):15–21
17. Grassegger H (2001) Phonetik – Phonologie. Schulz-Kirchner, Idstein
18. Iliadou V, Bamiou DE, Kaprinis S, Kandylis D, Vlaikidis N, Apalla K et al (2008) Auditory processing disorder and brain pathology in a preterm child with learning disabilities. *J Am Acad Audiol* 19(7):557–563
19. Iliadou VV, Chermak GD, Bamiou DE (2015) Differential diagnosis of speech sound disorder (phonological disorder): audiological assessment beyond the pure-tone audiogram. *J Am Acad Audiol* 26(4):423–435
20. Iliadou VV, Eleftheriadis N (2017) Auditory processing disorder as the sole manifestation of a cerebellopontine and internal auditory canal lesion. *J Am Acad Audiol* 28(1):91–101
21. Iliadou VV, Ptok M, Grech H, Pedersen ER, Brechmann A, Deggouj N et al (2017) A European perspective on auditory processing disorder-

current knowledge and future research focus. *Front Neurol* 8:622

22. Liberman MC, Liberman LD, Maison SF (2015) Chronic conductive hearing loss leads to cochlear degeneration. *PLoS ONE* 10(11):e142341
23. Montgomery JW (2002) Understanding the language difficulties of children with specific language impairments—Does verbal working memory matter? *Am J Speech Lang Pathol* 11(1):77–91
24. Nickisch A, Gross M, Schönweiler R, Uttenweiler V, am Zehnhoff-Dinnesen A, Berger R et al (2007) Auditive Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörungen – Konsensus-Statement der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie. *HNO* 55(1):61–72
25. Oxenham AJ (2016) Predicting the perceptual consequences of hidden hearing loss. *Trends Hear* 20:2331216516686768
26. Petursson M, Neppert JMH (2002) *Elementarbuch der Phonetik*. Buske, Hamburg
27. Pham NS (2017) The management of pediatric hearing loss caused by auditory neuropathy spectrum disorder. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 25(5):396–399
28. Plack CJ, Barker D, Prendergast G (2014) Perceptual consequences of “hidden” hearing loss. *Trends Hear*. <https://doi.org/10.1177/2331216514550621>
29. Prigge MD, Bigler ED, Fletcher PT, Zielinski BA, Ravichandran C, Anderson J et al (2013) Longitudinal Heschl’s gyrus growth during childhood and adolescence in typical development and autism. *Autism Res* 6(2):78–90
30. Ptok M (2006) Auditive Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörungen – Erläuterungen zum „Technical report“ der ASHA. *HNO* 54(1):6–8
31. Ptok M, am Zehnhoff-Dinnesen A, Nickisch A (2010) Auditive Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörungen – Definition: Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie. *HNO* 58(6):617–620
32. Ptok M, Berger R, von Deuster C, Gross M, Lamprecht-Dinnesen A, Nickisch A et al (2000) Auditive Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörungen – Konsensus Statement. *Spr Stimme Gehör* 24(2):90–94
33. Ptok M, Meisen R (2008) Basale auditorische Verarbeitung und Rechtschreibleistungen bei Schülerinnen und Schülern der 3. und 4. Jahrgangsstufe: Kann die „rapid auditory deficit“-These bestätigt werden? *Klin Padiatr* 220(2):77–80
34. Ptok M, Ptok A, Schönweiler R (1996) Audiometrie im Säuglings- und Kindesalter. *HNO Aktuell* 4:209–216
35. Rance G, Corben L, Delatycki M (2012) Auditory processing deficits in children with Friedreich ataxia. *J Child Neurol* 27(9):1197–1203
36. Rosen S, Manganari E (2001) Is there a relationship between speech and dyslexia? *J Speech Lang Hear Res* 44(4):720–736
37. Sharma M, Purdy SC, Kelly AS (2009) Comorbidity of auditory processing, language, and reading disorders. *J Speech Lang Hear Res* 52(3):706–722
38. Uus K (2011) Transient auditory neuropathy in infants: How to conceptualize the recovery of auditory brain stem response in the context of newborn hearing screening? *Semin Hear* 32:123–128
39. Zenner HP (1994) Physiologische und biochemische Grundlagen des normalen und gestörten Gehörs. In: Naumann HH, Helms J, Herberhold C, Kastenbauer E (Hrsg) *Oto-Rhino-Laryngologie in Klinik und Praxis*. Thieme, Stuttgart, New York, S 81–230

Wissenschaftler setzen Augentropfen gegen Nasenbluten ein

Der Tag der seltenen Erkrankungen rückt immer solche Krankheiten in den Fokus, von denen nicht mehr als 5 von 10.000 Menschen betroffen sind. So führt z.B. die seltene Erkrankung Morbus Osler zu massivem Nasenbluten. Am Universitätsklinikum Regensburg (UKR) wird nun erforscht, ob ein Medikament gegen grünen Star dieses Symptom verringern kann. Der Förderverein für Kinder und Erwachsene mit seltenen Erkrankungen (ZSER e.V.) unterstützt das Projekt mit 17.000 Euro.

Morbus Osler ist eine angeborene, krankhafte Erweiterung von Blutgefäßen und äußert sich in 90 Prozent der Fälle durch starkes Nasenbluten. Es tritt ohne erkennbaren Anlass auf, häufig nachts und kann beängstigend lange anhalten. Die Folgen der Epistaxis reichen von einer eingeschränkten Lebensqualität bis hin zur Arbeitsunfähigkeit oder Blutarmut. Doch Morbus Osler und viele andere seltene Erkrankungen betreffen so wenige Menschen, dass man häufig wenig über Ursachen, Symptome oder Behandlungsmöglichkeiten weiß.

„Bislang stehen den Morbus-Osler-Patienten nur beschränkt Mittel gegen das Nasenbluten zur Verfügung. Sie reichen von einer aufwändigen Pflege der Nasenschleimhaut und Nasentamponaden über operative Eingriffe zur Verödung von Gefäßen in der Nase bis hin zu einem dauerhaften Verschluss der Nase“, erklärt Dr. Kornelia Wirsching, Oberärztin in der Klinik und Poliklinik für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde am UKR. Sie forscht nun an einer neuen medikamentösen Therapie für Morbus-Osler-Patienten. In kleineren Fallstudien konnte bereits ein positiver Einfluss von Augentropfen mit dem Wirkstoff Timolol auf Häufigkeit und Intensität von Nasenbluten bei den Betroffenen gezeigt werden. Im Rahmen eines neuen Forschungsprojektes will Dr. Wirsching diesen Effekt klinisch prüfen und die Anwendung des Medikaments damit wissenschaftlich fundieren. Bislang ist der Betablocker Timolol für den Gebrauch bei Morbus-Osler-Patienten nicht zugelassen. In Deutschland kommt der Wirkstoff aktuell bei grünem Star zum Einsatz und bewirkt hier die Verminderung des Augeninnendrucks, indem er spezielle Rezeptoren im Auge hemmt und die Produktion des Kammerwassers senkt. Seit einigen Jahren werden auch bei Blutschwämmen (Hämangiomen) lokale Betablocker wie Timolol mit Erfolg eingesetzt.

ZSER e.V. unterstützt Studie mit 17.000 Euro

Im Rahmen ihres Forschungsprojektes wendet Dr. Wirsching Timolol nach dem Umfüllen in eine Nasensprühflasche bei Patienten der Morbus-Osler-Sprechstunde der Klinik für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde an. Möglich wird dieses Forschungsprojekt durch den ZSER e.V., der sie mit insgesamt 17.000 Euro unterstützt.

Engagement für die Waisenkinder der Medizin

Seit 2016 unterstützt der ZSER e.V. als Förderverein die wissenschaftliche und medizinische Arbeit des Zentrums für seltene Erkrankungen. Das ZSER will Patienten eine Anlaufstelle bieten und die Forschung für seltene Erkrankungen vorantreiben. Denn seltene Erkrankungen sind häufiger, als man denkt: Rund 8.000 von ihnen sind bisher entdeckt worden. Insgesamt sind rund vier Millionen Deutsche von einer seltenen Erkrankung betroffen. Im Schnitt dauert es etwa sieben Jahre, bis Patienten mit seltenen Erkrankungen die richtige Diagnose erhalten. Und auch dann ist es nicht sicher, ob ihnen geholfen werden kann, da viele der Krankheiten noch nicht ausreichend erforscht sind und nur wenige Behandlungszentren mit umfassender Fachexpertise und Erfahrung existieren. Das ZSER trägt durch intensive Forschungsarbeit dazu bei, die Behandlungsmöglichkeiten für Betroffene von seltenen Erkrankungen zu verbessern. Für seine Arbeit ist das ZSER auf Spenden angewiesen. Hierfür wurde ein Spendenkonto eingerichtet:

Förderverein ZSER e.V.

Sparkasse Regensburg

IBAN: DE20 750 500 00 00 268 33 624

BIC: BYLADEM 1 RBG

Des Weiteren können sich auch Mediziner melden, wenn sie eine konkrete Projektidee für das ZSER haben. Bewerbungen können an catrin.wohnhaas@ukr.de gerichtet werden.

Quelle: Universitätsklinikum Regensburg, presse@ukr.de, www.ukr.de/presse