

**RICHTLIJNEN VOOR DIAGNOSTIEK EN BEHANDELING
VAN SLECHTHORENDHEID BIJ VERSTANDELIJK GEHANDICAPTEN**

Utrecht, februari 1995

nederlandse vereniging van artsen in de zwakzinnigenzorg



In samenwerking met:

- Sectie Logopedie NGBZ; Vereniging voor deskundigheidsbevordering in de zorg voor mensen met een verstandelijke handicap
- Centraal Begeleidingssorgaan voor de Intercollegiale Toetsing (CBO)

INHOUD

	<u>blz.</u>
Definities	1
Inleiding	2
EPIDEMIOLOGIE	3
1. Bij welke groepen verstandelijk gehandicapten komt slechthorendheid voor?	3
DIAGNOSTIEK	4
2. Welke diagnostische methoden zijn voorhanden?	4
3. Wat zijn knelpunten in de diagnostiek van slechthorendheid bij verstandelijk gehandicapten?	5
4. Vroege opsporing	7
5. Welk diagnostisch beleid is gewenst bij oudere kinderen en volwassenen met verstandelijke handicap?	8
BEHANDELING	11
6. Welke therapeutische mogelijkheden zijn er en wat kan daarvan verwacht worden?	11
7. Wat zijn knelpunten in de behandeling en hoe wordt daarmee omgegaan?	12
8. Voor welke onderwerpen rondom slechthorendheid bij verstandelijk gehandicapten bestaat er behoefte aan meer wetenschappelijke informatie?	14

Vorbereidingswerkgroep

- Mw Dr H.M. Evenhuis, arts voor verstandelijk gehandicapten, voorzitter, Hooge Burch, Zwammerdam
- R.J.C. Admiraal, KNO-arts, Academisch Ziekenhuis St. Radboud, Nijmegen
- C. de Bal, logopedist, Huize Assisië, Udenhout
- Mw A.M. Bierman, logopedist, Stichting Dienstverlening Gehandicapten, Alkmaar
- Dr Ir J.P.L. Brokx, klinisch fysicus-audioloog, Instituut voor Doven, St Michielsgestel
- Prof. Dr J.P.M. van Dijk, orthopedagoog, Instituut voor Doven, St Michielsgestel / Katholieke Universiteit Nijmegen
- Prof. Dr E.H. Huizing, KNO-arts, Academisch Ziekenhuis Utrecht
- Mw M. Mul, huisarts, Instituut voor Huisartsgeneeskunde, Universiteit van Amsterdam
- Mw W.H.M. Roerdinkholder, logopedist, Hooge Burch, Zwammerdam
- J. Trommelen, arts voor verstandelijk gehandicapten, Huize Assisië, Udenhout
- Mw W.I.M. Veraart-Schretien, arts, Stichting Dienstverlening Gehandicapten, Alkmaar
- R.A.W. Verpoorten, logopedist, Piusoord, Tilburg
- Dr J.J. Verschuure, klinisch fysicus-audioloog, Academisch Ziekenhuis Dijkzigt, Rotterdam
- Mw M. Vink, arts voor verstandelijk gehandicapten, Weerklank, Amsterdam
- Mw J.J. van der Wal, logopedist, Stichting NOVO, Groningen

namens het CBO:

- P. ten Have, stafmedewerker

namens de Sectie Logopedie NGBZ:

- Mw J.A.A.M. Vereijken, logopedist, Augustinusstichting, Gennepe

waarnemer namens het NVAZ-bestuur:

- J.A. den Ouden, arts voor verstandelijk gehandicapten, W. van den Berghstichting, Noordwijkerhout

De voorbereidingswerkgroep dankt de volgende collega's voor hun commentaar op het concept van de richtlijnen:

Dr C.W.R.J. Cremers, J. Auener, V.A. Durang, C.M. van Dijk, I. van Dijk, J.W. Ek, Dr M.H. Ens-Dokkum, A. Ewalts, A.P.M. van Gastel, I. Glaudemans-van Gelderen, Dr L.C.P. Govaerts, L. Imschoot, H. Kanis, Ir G.J.R. Koldewijn, E.M. Kwadijk, Prof. Dr E. Schadé, R.K. Schreuel, W. Schuurman, W. Sluijs.

Definities:

Slechthorendheid:

De werkgroep spreekt van slechthorendheid bij een **gemiddelde gehoordrempel bij 1000, 2000 en 4000 Hz van 25 dB en hoger.**

Toelichting:

De werkgroep is van mening dat in de in Nederland veelal gehanteerde Fletcher Index (de gemiddelde gehoordrempel bij toonaudiometrie bij 500, 1000 en 2000 Hz) de belemmering van het spraakverstaan door hoge tonen-verlies, met name onder ongunstige luisteromstandigheden, onvoldoende tot uiting komt. Juist bij ouderen speelt dit hoge tonen-verlies een belangrijke rol in de praktische mate van handicap. Daarom wordt voorgesteld de gehoordrempel bij 4000 Hz tevens in aanmerking te nemen¹.

N.B. De Regeling Kunst- en Hulpmiddelen van de AWBZ hanteert een gemiddelde drempel van 35 dB aan het beste oor als criterium voor vergoeding van de kosten van een hoorapparaat.

Graden van slechthorendheid:

graad	verlies (dB)
licht	25 - 30
matig	30 - 60
ernstig	60 - 90
zeer ernstig	90 - 120
(sub)totale doofheid	boven 120

N.B. Dit zijn algemene definities (dus niet specifiek voor verstandelijk gehandicapten), gemeten m.b.v. fysische maatstaven (dB). Hiernaast dient ook beoordeeld te worden hoe een persoon met zijn gehoorverlies praktisch functioneert. Dit hangt mede af van factoren als:

- tijdstip ontdekken gehoorverlies
- tijdstip aanmeten hoorapparatuur
- medewerking ouders / begeleiders
- eventuele nevenhandicaps
- sociaal-emotionele ontwikkeling
- mate van verstandelijke handicap

Zo kan bijvoorbeeld een laat ontdekt gehoorverlies van 60 dB bij een verstandelijk gehandicapte ernstiger consequenties hebben dan een verlies van 100 dB bij iemand met een normale intelligentie. Evenzo zullen lichtere graden van slechthorendheid (in dB) bij verstandelijk gehandicapten eerder aanleiding kunnen geven om over functionele doofheid te spreken.

Mate van verstandelijke handicap:

	ontwikkelingsleeftijd (jr)	IQ
licht	6 - 10	55 - 70
matig	3 - 6	35 - 55
ernstig	2 - 3	25 - 35
zeer ernstig	< 2	< 25

¹ Method for assessment of hearing disability. British Association of Otolaryngology and British Society of Audiology. British Journal of Audiology 1983;17:203-212.

Inleiding

Vroege opsporing en behandeling van slechthorendheid bij jonge kinderen is van cruciaal belang voor de uitrijping van hun auditief systeem en hun spraak- en taalontwikkeling, en daarmee voor hun algehele sociale, cognitieve en emotionele ontwikkeling. Het ligt voor de hand dat kinderen met een verstandelijke handicap extra in hun ontwikkeling geremd zullen worden door slechthorendheid. Hoewel grootschalig epidemiologisch onderzoek in deze populatie nagenoeg ontbreekt, kan op grond van het feit dat veel oorzaken van aangeboren slechthorendheid tevens kunnen leiden tot hersenbeschadiging, verondersteld worden, dat de prevalentie van vroegkinderlijke slechthorendheid onder verstandelijk gehandicapten verhoogd moet zijn ten opzichte van die in de algemene bevolking.

Bovendien kunnen met de toenemende vergrijzing grote groepen met ouderdomsslechthorendheid verwacht worden. Dit speelt des te meer in de populatie met het syndroom van Down, waarin naast geleidingsverlies als gevolg van middenoorinfecties en cerumen tevens bij het merendeel sprake is van vroegtijdig beginnende ouderdomsslechthorendheid.

Echter, uit kleinschalig onderzoek is duidelijk geworden, dat slechthorendheid onder verstandelijk gehandicapten onvoldoende of niet gediagnostiseerd wordt. Binnen de zorg voor verstandelijk gehandicapten is men in het algemeen nog onvoldoende ingesteld op actieve diagnostiek en behandeling van slechthorendheid. Gespecialiseerde deskundigheid en methoden zijn nodig in verband met de specifieke problemen die diagnostiek, behandeling en begeleiding van met name matig en ernstig verstandelijk gehandicapten opleveren.

Bovendien komt met de toenemende tendens tot kleinschalige en extramurale huisvesting van verstandelijk gehandicapten de medische zorg voor deze groep steeds meer in handen van de huisarts. Licht verstandelijk gehandicapten zullen veelal gebruik kunnen maken van bestaande voorzieningen. Voor matig en ernstig verstandelijk gehandicapten zullen echter specifieke voorzieningen nodig zijn. Het is daarom van belang te komen tot een voorzieningestructuur waarop de huisarts gemakkelijk een beroep kan doen.

De Nederlandse Vereniging van Artsen in de Zwakzinnigenzorg (NVAZ) heeft daarom samen met de Sectie Logopedie van het NGBZ een multidisciplinaire werkgroep ingesteld met als opdracht richtlijnen op te stellen voor diagnostiek en behandeling van slechthorendheid onder verstandelijk gehandicapten en aanbevelingen te doen voor de organisatie daarvan. Het CBO leverde methodologische ondersteuning.

In de bijeenkomsten van de werkgroep stonden de volgende vragen centraal:

1. Bij welke groepen verstandelijk gehandicapten komt specifiek slechthorendheid voor?
2. Welke diagnostische methoden zijn voorhanden?
3. Wat zijn knelpunten in de diagnostiek van slechthorendheid bij verstandelijk gehandicapten?
4. Wat kan verwacht worden van vroege opsporing? Bij welke groepen is vroege opsporing zinvol? Hoe geeft men dit organisatorisch vorm?
5. Welk diagnostisch beleid is gewenst bij oudere kinderen en volwassenen met verstandelijke handicap? Hoe geeft men dit organisatorisch vorm?
6. Welke therapeutische mogelijkheden zijn er en wat kan daarvan verwacht worden?
7. Wat zijn knelpunten bij de behandeling en hoe moet daarmee worden omgegaan?
8. Voor welke onderwerpen rondom slechthorendheid bij verstandelijk gehandicapten bestaat behoefte aan meer wetenschappelijke informatie?

Een verantwoording voor de geformuleerde richtlijnen is tevens door de NVAZ uitgegeven in de vorm van een bundeling van tijdens de bijeenkomsten van de werkgroep gepresenteerde voordrachten, aangevuld met een literatuur- en een adreslijst¹. In de volgende tekst wordt naar de betreffende hoofdstukken in deze bundel verwezen. De consensusteksten zijn in kaders geplaatst.

¹ H.M. Evenhuis (red). Epidemiologie, diagnostiek en behandeling van slechthorendheid bij verstandelijk gehandicapten. NVAZ, Utrecht, 1994

EPIDEMIOLOGIE

1. Bij welke groepen verstandelijk gehandicapten komt slechthorendheid voor?

Pasgeborenen en jonge kinderen (hoofdstuk 2, 3 en 4)

- Het is niet bekend hoe vaak **vroegkinderlijke slechthorendheid** voorkomt in de populatie verstandelijk gehandicapten. Wel kan het merendeel van de in de literatuur gemelde oorzaken van vroegkinderlijke slechthorendheid, zoals intra-uteriene infecties, perinatale problematiek en meningitis, tevens leiden tot hersenbeschadiging en daarmee een verstandelijke handicap. **Het is dan ook te verwachten dat de prevalentie van vroegkinderlijke slechthorendheid in de verstandelijk gehandicapte populatie fors verhoogd is ten opzichte van die in de algemene bevolking.** In het algemeen kan verondersteld worden dat de kans op slechthorendheid groter is naarmate de ernst van de verstandelijke handicap toeneemt en bij meervoudig complex gehandicapten.
- Kinderen met het **syndroom van Down** vormen een risicogroep door de verhoogde gevoeligheid voor chronische en reciverende middenoorinfecties.
- Oorzaken van slechthorendheid die niet specifiek gepaard gaan met verstandelijke handicap, maar die ook bij verstandelijk gehandicapten een risicofactor vormen, zijn **familiaire congenitale doofheid** en gebruik van **ototoxische medikatie**.

Inventarisaties in twee Nederlandse instituten voor slechthorende verstandelijk gehandicapte jongeren leveren inderdaad voornamelijk deze oorzaken op.

Oudere kinderen en volwassenen (hoofdstuk 5, 6 en 7)

- Het **syndroom van Down** blijft een belangrijke risicofactor met een prevalentie van $\pm 40\%$ slechthorendheid bij kinderen en jong-volwassenen (nauwe gehoorgangen met cerumen, chronische middenoorinfecties ook op volwassen leeftijd) en $\pm 90\%$ boven de 35 jaar (vroeg optredende ouderdomsslechthorendheid).
- De prevalentie van **ouderdomsslechthorendheid** onder verstandelijk gehandicapten zonder syndroom van Down lijkt vergelijkbaar te zijn met die in de niet-verstandelijk gehandicapte populatie (60-70 jaar: $\pm 30\%$, >70 jaar: $\pm 70\%$).
- Onder volwassen verstandelijk gehandicapten komt nog zeer veel **niet-geïdentificeerde vroegkinderlijke slechthorendheid** voor.

Risicofactoren voor slechthorendheid bij verstandelijk gehandicapten:

Congenitaal

1. Hereditaire perceptieve slechthorendheid
2. Craniofaciale syndromen
3. Stapelingsziekten (mucopolysaccharidosen, mucolipidosen, ziekte van Refsum)

Zwangerschap en bevalling

4. Intra-uteriene infectie: rubella, cytomegalie, lues, toxoplasmose
5. Ototoxische medicatie
6. Icterus
7. Asfyxie (couveuze, laag geboortegewicht)

Verworven

8. Meningitis (m.n. pneumococcen)
9. Ototoxische medicatie
10. Syndroom van Down
11. Oudere leeftijd

DIAGNOSTIEK

2. Welke diagnostische methoden zijn voorhanden?

- **Anamnese en otoscopie**

De anamnese is gericht op de oorzaak van de verstandelijke handicap en de otologische voorgeschiedenis. Met behulp van otoscopie worden cerumenophoping en middenoorafwijkingen vastgesteld.

- **Screeningsaudiometrie**

Een deel van de huisartsen beschikt over een eenvoudige screeningsaudiometer. Licht verstandelijk gehandicapten zijn hiermee in het algemeen goed te onderzoeken.

- **Fluisterspraak (hoofdstuk 7)**

Gehoorscreening d.m.v. het verstaan van fluisterspraak wordt tegenwoordig nog maar weinig gebruikt. Toch is dit een gemakkelijk en snel toepasbare eerste screeningsmethode bij verstandelijk gehandicapten die wel coöperatief zijn (verbale ontwikkelingsleeftijd \pm 3 jaar en ouder) maar bij wie screeningsaudiometrie niet toepasbaar is. Wanneer de verstandelijk gehandicapte geen woorden nazegt, laat men gefluisterde vragen beantwoorden of delen van het eigen lichaam, voorwerpen of plaatjes aanwijzen. Het verstaan van stemloze fluisterspraak wordt getest voor ieder oor apart op een afstand van 3 meter, waarbij de onderzochte de mond van de onderzoeker niet mag zien. In geval van drie juiste reacties wordt het gehoor als goed beschouwd. In alle andere gevallen wordt doorverwezen voor nader gehooronderzoek.

- **Tympanometrie**

Tympanometrie is een bij vrijwel alle verstandelijk gehandicapten toepasbare snelle methode om de meeste middenoorproblematiek (vocht, onderdruk, trommelvliesperforatie, atelectase) te detecteren.

- **Subjectieve respons audiometrie (hoofdstuk 8)**

In het algemeen zal de "gewone" toon- en spraakaudiometrie bij licht verstandelijk gehandicapten geen speciale problemen opleveren. Matig en ernstig verstandelijk gehandicapten kunnen veelal met aangepaste methoden worden onderzocht. Hierbij wordt gebruik gemaakt van verschillende conditioneringsmethoden. Het zal niet in alle gevallen mogelijk zijn om nauwkeurige gehoordrempels vast te stellen. Soms is het echter wel mogelijk binaurale gehoordrempels te meten. **Aangepast onderzoek vraagt specifieke deskundigheid en ervaring** en kan uitgevoerd worden door gespecialiseerde logopedisten of audiologie-assistenten. Zij beschikken over de volgende methoden:

1) **Spelaudiometrie**

Tijdens een trainingsperiode wordt geleerd een bepaalde respons te geven (zoals ringen stapelen, torens bouwen, blokken in een doos doen, tekenen, puzzelen) als reactie op geluid. Toepasbaar bij een verbale ontwikkelingsleeftijd van 2 à 2½ jaar en ouder.

2) **Visuele bekrachtigingsmethoden** zijn gebaseerd op het gebruik van een visuele beloning volgend op een juiste reactie (knop indrukken, in de juiste richting kijken) op een zuivere toon of een brede band-ruis. Voorbeelden zijn o.a. de geconditioneerde oriëntatierexflex (C.O.R.) en de Visual Reinforcement Audiometry (V.R.A.). Betrouwbaar toepasbaar bij een ontwikkelingsleeftijd van 1 à 1½ jaar en ouder.

3) **Gedragsobservatie audiometrie** gaat uit van het principe dat observeerbare gedragsveranderingen optreden als reactie op bepaalde geluiden. Een voorbeeld is de Ewing test. De responsen kunnen reflexmatig of bewust zijn. Dit onderzoek is tijdrovend en geeft slechts een globale indicatie van de gehoordrempel. Toepasbaar bij een ontwikkelingsleeftijd van minder dan 1 jaar.

4) **T.O.U.C.H.** (hoofdstuk 9)

T.O.U.C.H., een taktiel-auditieve conditioneringsmethode voor subjectieve respons

audiometrie, is recent ontwikkeld bij verstandelijk gehandicapten met autisme, die specifieke problemen hadden met auditieve informatieverwerking. In de praktijk blijkt de methode ook goed bruikbaar bij ernstig verstandelijk gehandicapten zonder autisme, en een goede opstap voor spelaudiometrie.

5) **Spraakaudiometrie**

De **SAP-test (Spraak-Audiometrie met Plaatjes)** blijkt in de praktijk bruikbaar voor het vaststellen van het spraakverstaan bij verstandelijk gehandicapten met een verbale ontwikkelingsleeftijd van ± 3 jaar en ouder. De recent ontwikkelde **PAS (Peuter Adaptieve Spraakdrempelbepaling)** maakt gebruik van driedimensionale voorwerpen in plaats van plaatjes. Te verwachten is dat deze test bruikbaar is vanaf de leeftijd van ± 2 jaar.

- **Objectieve audiometrie (hoofdstuk 10)**

De volgende objectieve methoden zijn klinisch goed toepasbaar als aanvulling of controle op subjectief onderzoek of soms als enige methode van gehooronderzoek bij ernstig verstandelijk gehandicapte kinderen en volwassenen, mits er volgens een strak meetprotocol onderzocht wordt. De belangrijkste beperking van deze objectieve methoden is, dat zij niet de vraag kunnen beantwoorden of de onderzochte "hoort" in de betekenis van "het geluid op corticaal niveau op zinvolle wijze verwerkt". Deze onderzoeken kunnen in de audiologische centra worden uitgevoerd.

1) **Hersenstamaudiometrie (Brainstem Evoked Response Audiometry, BERA)**

Met BERA kan gehoorsverlies gekwantificeerd worden met een schatting van het geleidingsverlies. Op dit moment geeft BERA alleen informatie over de drempel voor tonen met een frequentie van 3000 Hz. De stimulus is een korte klik, die een aantal malen per seconde wordt aangeboden. De elektrische activiteit van de hersenstam volgend op elke klik wordt gemeten. De kwaliteit hangt voor een belangrijk deel af van de rusttoestand van de onderzochte. In een aantal gevallen is daarom sedatie of narcose nodig.

Ook bij meervoudig complex gehandicapten met ernstige neurologische aandoeningen kan BERA worden overwogen. Bij afwijkingen kan dan aanvullend onderzoek nodig zijn om vast te stellen in hoeverre sprake is van een cochleair dan wel een neurologisch probleem.

2) **Oto-acoustische emissies (OAE)**

Deze methode is snel (± 50 sec) en gemakkelijk toepasbaar voor screening. Hij is gebaseerd op het principe dat het oor op iedere klik-stimulus reageert met de productie van een kortdurend geluid in het binnenoer zelf. Een deel van het geproduceerde geluid komt via het middenoor in de gehoorgang terecht en kan daar met een microfoon opgenomen worden. De emissie is uiterst gevoelig voor oordysfuncties: reeds bij geringe middenoorproblematiek en bij een cochleair gevoeligheidsverlies van ± 25 dB of meer verdwijnen de emissies. Dit betekent dat als er een emissie aanwezig is, een eventueel gehoorverlies niet ernstiger is dan 25 dB. OAE is op dit moment nog niet algemeen beschikbaar, maar dit zal in de toekomst mogelijk veranderen.

3. **Wat zijn knelpunten in de diagnostiek van slechthorendheid bij verstandelijk gehandicapten?**

- Een groot probleem is dat verstandelijk gehandicapten gehoorverlies zelden spontaan aangeven, terwijl het door de omgeving doorgaans niet of pas in een laat stadium wordt opgemerkt. De huisarts kan dus niet wachten op spontane signalen.
- Middenoorafwijkingen en afsluitend cerumen blijken beide bij verstandelijk gehandicapten veel voor te komen en nogal eens onopgemerkt te blijven. De incidentie van recidiverend excessief en afsluitend cerumen, leidend tot 15-45 dB (gem. 26 dB) geleidingsverlies, is onder volwassenen met een verstandelijke handicap aanzienlijk hoger (28%) dan in de

volwassen populatie zonder verstandelijke handicap (2-6%)¹. Ouderen en personen met syndroom van Down zijn bijzondere risicogroepen.

- Het maatschappelijk streven is om het leven van mensen met een verstandelijke handicap zo weinig mogelijk te doen verschillen van dat van mensen zonder verstandelijke handicap. Het gevolg daarvan is dat inspectie van de oren en diagnostiek van slechthorendheid door huisartsen, instellingsartsen of teamartsen niet worden verricht wanneer de patient of zijn begeleiders daar niet om vragen.
- Subjectieve respons audiometrie vereist een adequate respons op een aangeboden auditieve stimulus. Dit kan echter met name bij matig en ernstig verstandelijk gehandicapten bemoeilijkt worden door factoren als:
 - een laag ontwikkelingsniveau
 - een vertraagde spraak- en taalontwikkeling
 - beperkte motivatie, medewerking en aandacht
 - ernstige gedragsproblemen en stemmingswisselingen
 - specifieke problemen met de cognitieve informatieverwerking, zoals autisme.
- Niet elke instelling voor verstandelijk gehandicapten beschikt over de mogelijkheid van gespecialiseerd onderzoek.
- Groepsleiders, activiteitenbegeleiders, artsen en gedragswetenschappers die werkzaam zijn met verstandelijk gehandicapten, zijn veelal nog onvoldoende deskundig op het gebied van slechthorendheid.
- Er is nog geen specialistische opleiding voor logopedisten, werkzaam met verstandelijk gehandicapten.

Aanbevelingen:

- Kennis op het gebied van slechthorendheid dient een vast onderdeel te worden van de opleiding en nascholing van groepsleiders, activiteitenbegeleiders, artsen en gedragswetenschappers, werkzaam met verstandelijk gehandicapten.
- Het verdient aanbeveling dat grotere instituten voor verstandelijk gehandicapten beschikken over een gespecialiseerde logopedist en apparatuur, geschikt om tympanometrie en subjectieve respons audiometrie te verrichten bij verschillende groepen moeilijk te onderzoeken verstandelijk gehandicapten.
- Specifieke bijscholing van logopedisten en audiologie-assistenten die gehooronderzoek verrichten bij verstandelijk gehandicapten, is gewenst.
(N.B. Op initiatief van de afdeling Logopedie van het Hoger Gezondheids Onderwijs te Heerlen wordt een specialistische opleiding voor logopedisten, werkzaam in deze zorg, voorbereid).
- Het verdient aanbeveling om oto-acoustische emissies (OAE) en hersenstamaudiometrie (BERA) onder de aandacht te brengen van huisartsen, jeugdartsen, kinderartsen, teamartsen en instellingsartsen, als bruikbare methoden van objectieve gehoordiagnostiek bij niet-coöperatieve verstandelijk gehandicapten, mits met de beperkingen van deze tests rekening wordt gehouden.

¹ Crandell CC & Roeser RJ. Incidence of excessive/impacted cerumen in individuals with mental retardation: a longitudinal investigation. Am J Ment Retard 1993;97:568-74.

4. Vroege opsporing

a) *Wat kan verwacht worden van vroege opsporing?*

Vroege opsporing en behandeling van slechthorendheid bij jonge kinderen is essentieel voor de uitrijping van het auditief systeem en de toekomstige spraak- en taalontwikkeling, en daarmee voor de sociale, cognitieve, emotionele en communicatieve ontwikkeling.

b) *Bij welke groepen is vroege opsporing zinvol?*

Vroege opsporing is zinvol bij kinderen die verdacht worden van een verstandelijke handicap en die behoren tot één van de in paragraaf 1 genoemde risicogroepen.

c) *Hoe geeft men dit organisatorisch vorm?*

Aanbevolen organisatie van vroege opsporing van slechthorendheid bij kinderen met ontwikkelingsachterstand:

1. leeftijd 3 - 6 maanden

Kinderen uit risicogroepen: screening m.b.v. OAE, indien afwijkend gevolgd door hersenstamaudiometrie of gedragsobservatie-audiometrie (audiologisch centrum). Initiatief: **kinderarts, consultatiebureau-arts, huisarts**. Verwijzing naar het audiologisch centrum geschiedt hetzij rechtstreeks, hetzij via de KNO-arts.

2. leeftijd jonger dan 9 maanden

Kinderen bij wie aan het gehoor getwijfeld wordt: verwijzing naar de KNO-arts (initiatief: **consultatiebureau-arts, huisarts, kinderarts**) en screening m.b.v. OAE, indien afwijkend gevolgd door hersenstamaudiometrie of gedragsobservatie-audiometrie. Initiatief: **KNO-arts**. Het verdient aanbeveling dat KNO-artsen in wiens praktijk niet regelmatig gehooronderzoek bij jonge kinderen wordt verricht, verwijzen naar een audiologisch centrum. Bij normale OAE en blijvende twijfel alsnog hersenstamaudiometrie.

3. leeftijd 9 maanden

Alle kinderen met een ontwikkelingsachterstand worden verwezen naar een audiologisch centrum voor screening met OAE, indien afwijkend gevolgd door onderzoek met gedragsobservatie-audiometrie en/of hersenstamaudiometrie (initiatief: **consultatiebureau-arts, huisarts, kinderarts, KNO-arts**).

4. leeftijd 3 jaar

De volgende groepen verstandelijk gehandicapte kinderen dienen op de leeftijd van 3 jaar opnieuw gescreend te worden op later opgetreden gehoorverlies. Initiatief: **kinderarts, KNO-arts, consultatiebureau-arts, huisarts**.

- kinderen met syndroom van Down
- kinderen met recidiverende of chronische sereuze middenoorontsteking
- kinderen met een familie-anamnese van progressieve slechthorendheid

Knelpunten in de organisatie van vroege opsporing

- Diagnostiek van vroegkinderlijke slechthorendheid bij kinderen met ontwikkelingsachterstand geschiedt tot op heden nog niet systematisch. Risicofactoren en de beschikbaarheid van betrouwbare objectieve technieken voor gehooronderzoek op jonge leeftijd dienen meer dan

nu onder de aandacht gebracht te worden van consultatiebureau-artsen, huisartsen, kinderartsen en KNO-artsen.

- Omdat de Ewing-test en de CAPAS slechts betrouwbaar uitgevoerd kunnen worden op de ontwikkelingsleeftijd van 7 - 13 maanden, is betrouwbaar onderzoek bij kinderen met een ontwikkelingsachterstand, althans op deze leeftijd, niet mogelijk. Niet alle consultatiebureaus hebben richtlijnen hoe dan te handelen bij deze kinderen, zodat gehoorscreening nogal eens geheel achterwege blijft.
- "Probleemkinderen" die reeds onder behandeling van een kinderarts zijn, bezoeken doorgaans het consultatiebureau niet meer. In de praktijk geldt dit voor een meerderheid van de kinderen met een ontwikkelingsachterstand. Het is juist voor deze kinderen van groot belang, dat huisartsen en kinderartsen er attent op zijn, dat gehoorscreening toch plaatsvindt.
- Door het in de algemene populatie veel meer voorkomen van middenoorafwijkingen dan van binnenoorafwijkingen, zijn artsen geneigd binnenoorafwijkingen lange tijd uit hun differentiaaldiagnose te houden, ook bij verstandelijk gehandicapten, bij wie binnenoorafwijkingen een verhoogde frequentie hebben.

Aanbevelingen:

- Een protocol voor vroege opsporing van slechthorendheid bij kinderen met ontwikkelingsachterstand is noodzakelijk.
- Het verdient aanbeveling dat huisartsen en kinderartsen alle kinderen die achterblijven in ontwikkeling, op de leeftijd van 9 maanden verwijzen naar een audiologisch centrum voor gehoorscreening met OAE. Consultatiebureaus zouden hierin een signalerende functie kunnen hebben.

5. Welk diagnostisch beleid is gewenst bij oudere kinderen en volwassenen met verstandelijke handicap? Hoe geeft men dit organisatorisch vorm?

Aanbevolen diagnostische screening:

1. Verstandelijk gehandicapten in het algemeen

- Otoscopie: jaarlijks (controle op cerumen en middenoorafwijkingen)
- Gehoorscreening: op de leeftijd van 5, 10 en 15 jaar, en vanaf de leeftijd van 50 jaar elke 5 jaar. Mensen die veelvuldig blootgesteld zijn aan lawaai (>80 dB), jaarlijks.

2. Verstandelijk gehandicapten met syndroom van Down

- Otoscopie: tweemaal per jaar.
- Gehoorscreening: elke 3 jaar gedurende het hele leven.

3. Hoorapparaatdragers

- Otoscopie: minstens tweemaal per jaar (controle op cerumen).

Aanbevolen methoden voor gehoordiagnostiek

lichte verstandelijke handicap:

- screening: screeningsaudiometer
- nader onderzoek: normale toon- en spraakaudiometrie

matige verstandelijke handicap:

- screening: fluisterspraak, screeningsaudiometer
- nader onderzoek: aangepaste subjectieve audiometrie, PAS

ernstige verstandelijke handicap:

- screening: oto-acoustische emissies
- nader onderzoek: aangepaste subjectieve audiometrie, PAS, hersenstamaudiometrie

zeer ernstige verstandelijke handicap:

- screening: oto-acoustische emissies
- nader onderzoek: aangepaste subjectieve audiometrie, hersenstamaudiometrie

Organisatie

Screening

In instituten voor verstandelijk gehandicapten is de instellingsarts verantwoordelijk voor otoscopische controle en gehoorscreening. Voor screening van ernstig verstandelijk gehandicapten m.b.v. OAE is samenwerking met een audiologisch centrum nodig.

In geval van bij familie en in kleinere tehuizen wonende verstandelijk gehandicapten is de huisarts verantwoordelijk. Gehoorscreening geschiedt soms reeds door logopedisten verbonden aan dagverblijven voor verstandelijk gehandicapten of door "teamartsen": artsen die een adviserende taak hebben binnen dagverblijven of gezinsvervangende tehuizen. Het is van belang dat de uitkomsten hiervan aan de huisarts worden meegedeeld, ook wanneer geen afwijking wordt gevonden.

Nadere diagnostiek

In geval van afwijkingen bij otoscopie of gehoorscreening verwijst de huisarts of instellingsarts naar de KNO-arts. Slechthorendheid bij licht verstandelijk gehandicapten kan normaal door elke KNO-arts of via het audiologisch centrum gediagnostiseerd en behandeld worden.

De specialistische aspecten van diagnostiek en behandeling van slechthorendheid bij matig of ernstiger verstandelijk gehandicapten vereisen echter een gestructureerde samenwerking van:

- KNO-arts
- audioloog
- gespecialiseerde logopedist
- audiciën

Samenwerkingsverband instituut voor verstandelijk gehandicapten en audiologisch centrum

Aanstelling van een logopedist die zich heeft gespecialiseerd in onderzoek en begeleiding van verstandelijk gehandicapten, is efficiënt binnen grotere instituten voor verstandelijk gehandicapten. Dit is temeer het geval omdat diagnostiek, hoorapparaataanpassing en -evaluatie en controle van de leefomgeving doorgaande training en begeleiding vereisen van zowel de verstandelijk gehandicapte als zijn groepsleiders. Samenwerking met de andere genoemde disciplines kan dan worden gerealiseerd hetzij d.m.v. een samenwerkingscontract van het instituut met een audiologisch centrum, hetzij d.m.v. vaste consulentschappen van KNO-arts en audioloog en een geregeld spreekuur van de audiciën.

Het verdient aanbeveling om deze samenwerkingsverbanden tevens toegankelijk te maken voor huisartsen en dit bijvoorbeeld regionaal te organiseren. Huisartsen en KNO-artsen moeten gemakkelijk hierheen kunnen verwijzen. Dergelijke regionale voorzieningen kunnen desgewenst tevens screeningstaken verrichten voor huisartsen.

Aanbevelingen:

- Het verdient aanbeveling dat huisartsen en instellingsartsen voor detectie van cerumenophoping en middenoorafwijkingen jaarlijks otoscopie verrichten bij alle verstandelijk gehandicapten zonder syndroom van Down en minstens tweemaal per jaar bij mensen met syndroom van Down en hoorapparaatdragers.
- Het verdient aanbeveling dat huisartsen of instellingsartsen het gehoor van elke verstandelijk gehandicapte screenen d.m.v. screeningsaudiometrie of fluisterspraak op de leeftijd van 5, 10 en 15 jaar, en vanaf de leeftijd van 50 jaar elke 5 jaar. Daarnaast verdient het aanbeveling het gehoor van mensen met het syndroom van Down gedurende het hele leven elke 3 jaar te screenen. Screening van (zeer) ernstig verstandelijk gehandicapten d.m.v. oto-acoustische emissies (OAE) kan geregeld worden via het audiologisch centrum.
- Voor screening van het gehoor van extramuraal wonende verstandelijk gehandicapten moet regionale verwijzing door de huisarts naar de logopedist van een samenwerkingsverband van een instituut voor verstandelijk gehandicapten met een audiologisch centrum mogelijk worden.
- Het verdient aanbeveling bij alle volwassen verstandelijk gehandicapten bij wie nooit eerder (screenend) gehooronderzoek is verricht, inhaaldiagnostiek te verrichten.
- Het verdient aanbeveling juist bij ernstig verstandelijk gehandicapten gehoordiagnostiek plaats te doen vinden.
- Artsen, als adviseur verbonden aan dagverblijven, sociale werkplaatsen en gezinsvervangende tehuizen, dienen van door hen verricht gehooronderzoek een verslag naar de huisarts te zenden, ook als de uitslag normaal is.

BEHANDELING

6. Welke therapeutische mogelijkheden zijn er en wat kan daarvan verwacht worden?

a) Aanwijzingen voor de omgang met de slechthorende

Adviezen aan de personen in de naaste omgeving van een slechthorende kunnen aanzienlijk bijdragen aan de kans op succesvolle communicatie. Deze adviezen zijn eenvoudig, maar ze worden in de praktijk vaak vergeten als er niet regelmatig aandacht voor gevraagd wordt:

- Zorg voor een rustige omgeving; laat de radio uit.
- Spreek in rustig tempo en articuleer duidelijk; schreeuw niet.
- Vergewis u ervan dat de aangesprokene aandacht voor u heeft, voordat u hem toespreekt.
- Kijk de betrokkene aan tijdens het spreken.
- Praat niet met iets in uw mond en zorg dat uw mond zichtbaar is; zorg voor voldoende verlichting zonder dat de betrokkene in de lichtbron kan kijken.
- Herhaal zonodig, en wanneer de boodschap niet overkomt, herhaal het dan met andere woorden of gebruik ondersteunende gebaren.
- Benader de slechthorende niet van achteren; hij kan dan schrikken.
- Blijf de slechthorende bij de groep betrekken.

b) Operatieve behandeling

- Trommelvliesbuisjes

In geval van langdurig bestaande (langer dan 3 maanden) vochtophoping in het middenoor als gevolg van otitis media met effusie (OME) dient het plaatsen van tijdelijke of semipermanente trommelvliesbuisjes als eerste te worden overwogen. Dit is een weinig belastende en in het algemeen effectieve behandeling zonder belangrijke nadelen.

- Reconstructieve middenoorchirurgie

Operatieve behandeling van geleidingsverlies als gevolg van congenitale afwijkingen of een resttoestand na chronische oorontsteking behoort tot de mogelijkheden. Per persoon zal moeten worden beoordeeld in hoeverre dit praktisch uitvoerbaar is.

c) Hoorapparatuur en -revalidatie

Bij hoorrevalidatie moet geleerd worden om geluiden (weer) functioneel te maken in de communicatie. Bij licht verstandelijk gehandicapten worden in het algemeen weinig problemen ervaren in de aanpassing van een hoorapparaat, en kunnen de voor personen zonder verstandelijke handicap gebruikte technieken toegepast worden. Maar ook de meeste andere verstandelijk gehandicapten kunnen leren met een hoorapparaat om te gaan. Zie voor een nadere uitwerking hiervan paragraaf 7. Een hoorapparaat kan, ook wanneer het onvoldoende effect heeft om met gesproken taal tot communicatie te komen, zinvol zijn voor het waarnemen van geluiden op signaalniveau. Bij (zeer) ernstig verstandelijk gehandicapten zal het doel van het hoortoestel niet in de eerste plaats de verbale communicatie zijn. De ervaring leert dat zij na aanmeten van een hoortoestel meer betrokken zijn bij hun omgeving en meer gaan exploreren.

d) Ondersteunende en alternatieve communicatie ¹

Wanneer, ook met een hoortoestel, het gehoor onvoldoende is om via gesproken taal tot communicatie te komen, dient gezocht te worden naar voor de betrokkene geschikte methoden voor ondersteunende en alternatieve communicatie. Een groot aantal mogelijkheden is hiervoor beschikbaar en bruikbaar voor verstandelijk gehandicapten:

- lichaamstaal en mimiek
- gebaarsystemen
- voorwerpen als verwijzers
- foto's, plaatjes en pictogrammen.

¹ Een goed overzicht wordt geboden in: H. van Balkom & M. Welle Donker-Gimbrère: Kiezen voor communicatie. Een handboek over communicatie van mensen met een motorische of meervoudige handicap. Intro, Nijkerk, 1994, tweede herziene druk.

Wanneer bewust gebruik gemaakt wordt van een aantal communicatiemogelijkheden tegelijk, spreekt men van totale communicatie.

De keuze tussen de verschillende methoden voor een verstandelijk en auditief gehandicapt persoon hangt af van de mate van symboolbesef en van de eventuele aanwezigheid van een visuele en/of motorische handicap. Met name een niet herkende dyspraxie kan tot teleurstellende resultaten leiden bij het aanleren van gebarensystemen.

7. Wat zijn knelpunten bij de behandeling en hoe wordt daarmee omgegaan?

Omgevingslawaaï

Verstandelijk gehandicapten die zijn opgenomen in tehuizen en/of de dag doorbrengen in dagactiviteitencentra of sociale werkplaatsen, zijn nogal eens blootgesteld aan veel achtergrondlawaaï (groepsgeluiden, galm, achtergrondmuziek). Hoewel een modern hoorapparaat een ongunstige signaal-ruis verhouding voor een deel kan compenseren, is het van belang vóór behandeling de akoestische omstandigheden te optimaliseren (grote ruimten onderverdelen, zachte vloerbedekking, iets elastische wandbekleding, bovenrichels van absorberend materiaal, iets schuin lopend plafond). Bij nieuw- en verbouw dient hiermee rekening gehouden te worden. Geluidsmetingen kunnen verricht worden in de werkomgeving door de bedrijfsgeneeskundige diensten en in de woonomgeving via audiologische centra.

Scholing en herhaalde instructie van personeel in tehuizen en dagopvang zijn van centraal belang voor het verminderen van de geluidsexpositie. Slechthorendheid en de begeleiding daarvan dienen dan ook opgenomen te worden in de Z-opleiding.

Een ringleiding kan de signaal-ruisverhouding verbeteren. Toepassing hiervan wordt individueel geadviseerd door het audiologisch centrum.

Hoorrevalidatie (hoofdstuk 11 en 12)

Matig en ernstig verstandelijk gehandicapten hebben relatief veel tijd nodig voor gewenning. Zij klagen niet spontaan wanneer de aanpassing ontoereikend of hinderlijk is, maar accepteren het apparaat dan doorgaans niet. Bovendien zijn soms onvoldoende audiometrische gegevens beschikbaar, bijvoorbeeld wanneer alleen hersenstamaudiometrie toegepast kon worden.

Optimale technische aanpassing en longitudinale instructie en begeleiding van zowel de slechthorende als zijn begeleiders zijn daarom van centraal belang.

1) Technische aanpassing

Technische hoorapparaataanpassing bij verstandelijk gehandicapten dient te gebeuren door een audiologisch centrum en dient rekening te houden met de gebruikelijke hoeveelheid omgevingsgeluid van de slechthorende.

2) Medewerking van familie of verzorgenden

Voor een geslaagde aanpassing is de medewerking van de verzorgenden essentieel. Familieleden en alle groepsleiders en dagactiviteitenbegeleiders dienen voldoende in staat te zijn om het toestel te bedienen, de batterijen te vervangen, het toestel te controleren op functioneren en oorstukjes te reinigen. Zij moeten toezien op het op de juiste manier dragen en in- en uitdoen van het toestel. Dit dient in de dagelijkse routine te worden opgenomen. Zij moeten het dragen van het toestel op een positieve manier stimuleren. Bij onvoldoende steun en begeleiding zal de aanpassing zeer waarschijnlijk mislukken. Een voorbeeld van een informatiebrochure is opgenomen in bijlage I.

Tijdens de hoorapparaattraining rapporteren familie of groepsleiding regelmatig over vorderingen en problemen. Zij dienen toe te zien op het gedrag van de hoorapparaatdrager. Zij gaan na of onnodige schrikreacties optreden en welke veranderingen in het gedrag op te merken zijn. Bijstelling van het hoorapparaat door de audioloog dient te geschieden op grond van deze informatie.

3) Longitudinaal proces

De aanpassing dient begeleid te worden door een periode van hoortraining met een

tweeledig doel:

- 1) training en begeleiding van de hoorapparaatdrager
- 2) informeren en begeleiden van de familie of groepsleiding van de betrokkene

De hoortraining dient te worden uitgevoerd door de logopedist. Deze stelt tevens een schema op voor de gewenning, in samenspraak met de familie, groepsleiding, dagactiviteitenbegeleiding, en eventueel orthopedagoog.

Na een geslaagde aanpassing is blijvende begeleiding nodig voor herhaalde informatie en instructie van de slechthorende en zijn begeleiders, technische controle van het apparaat en opvang van problemen. Regelmatige cerumencontrole is essentieel en kan ook door de huisarts of instituutsarts gebeuren.

Bepaling van het nut van het toestel voor de drager dient systematisch te gebeuren, bijvoorbeeld door het invullen van gestructureerde observatielijsten, in goed overleg tussen de behandelende en verzorgende partijen.

Aanbevelingen:

- Bij de bouw en inrichting van woon- en dagvoorzieningen voor verstandelijk gehandicapten moet met de akoestiek bewust rekening worden gehouden met slechthorenden.
- Hoorapparaataanpassing bij verstandelijk gehandicapten kan gemakkelijk mislukken en dient daarom gevolgd te worden door een continu proces van training, begeleiding en controle van de slechthorende zelf en zijn verzorgers door een logopedist.
- Voor optimale diagnostiek en behandeling van slechthorendheid bij matig en ernstig verstandelijk gehandicapten is de samenwerking nodig van huisarts of instellingsarts, gespecialiseerd logopedist, KNO-arts, audioloog en audiciën.
- Het verdient aanbeveling dat KNO-artsen elke verstandelijk gehandicapte die voor een hoorapparaat in aanmerking komt, voor hoorrevalidatie en begeleiding naar een audiologisch centrum verwijzen.
- Ook wanneer aanpassing van een hoorapparaat niet mogelijk is, zijn nadere advisering door een audioloog en controle, behandeling m.b.v. alternatieve communicatiemethoden en begeleiding door een gespecialiseerd logopedist gewenst.
- Het verdient aanbeveling dat grotere instituten voor verstandelijk gehandicapten een vast samenwerkingsverband aangaan met een audioloog en een KNO-arts, waarin de verschillende aspecten van diagnostiek, behandeling, training en begeleiding zijn geregeld. Een gespecialiseerd logopedist is bij voorkeur in dienst van de instelling. Het is gewenst dat binnen de regio huisartsen en KNO-artsen van elders wonende verstandelijk gehandicapten hiernaar kunnen verwijzen.

8. Voor welke onderwerpen rondom slechthorendheid bij verstandelijk gehandicapten bestaat er behoefte aan meer wetenschappelijke informatie?

- Epidemiologisch onderzoek (frequentie, risicofactoren) van slechthorendheid in de verstandelijk gehandicapte populatie.
- Toetsing van de betrouwbaarheid en sensitiviteit van methoden voor gehooronderzoek onder verstandelijk gehandicapten.
- Longitudinale bestudering van het effect van slechthorendheid en hoorrevalidatie op communicatie en socialisatie van matig en ernstig verstandelijk gehandicapten.
- Effecten van vroege opsporing.
- Evaluatie van samenwerkingsverbanden.