

Richtlijn NVAVG

Screening, diagnostiek en behandeling van slechthorendheid bij mensen met een verstandelijke beperking.

2017.

Werkgroep:

Mevr. Drs. N. van den Broek, AVG te Kempenhaeghe.

Mevr. Drs. G. van de Graaf, AVG te Prisma.

Mevr. P. van Pruijssen, logopedist te Cello.

Dhr. Drs. J. Trommelen, AVG te Kentalis.

Mevr. J. Verbeek, logopedist te Lunet zorg.

Dhr. Drs. T. de Visscher, KNO-arts te Jeroen Bosch Ziekenhuis.

Mevr. Dr. K. Willeboer, klinisch fysicus-audioloog te Kentalis.

Dhr. Dr. B. van Zanten, klinisch fysicus-audioloog te UMC Utrecht.

INHOUD

1. Inleiding
 2. Screening
 3. Diagnostiek
 4. Behandeling
 5. MDO en behandeldoelen
 6. Hoorrevalidatie
 7. Follow-up
 8. Aanbevelingen voor implementatie en revisie
 9. Nawoord
- Bijlage A
Bijlage B
Bijlage C

1. INLEIDING

De richtlijn voor diagnostiek en behandeling van slechthorendheid bij verstandelijke gehandicapten van de Nederlandse Vereniging van Artsen voor Verstandelijk Gehandicapten (NVAVG) is in 1995 tot stand gekomen en sindsdien niet meer herzien. Deze richtlijn is van groot belang voor onze doelgroep aangezien slechthorendheid bij mensen met een verstandelijke beperking veel voorkomt en makkelijk wordt gemist. In het kader van richtlijnherziening heeft het bestuur van de NVAVG in 2014 de opdracht gegeven deze standaard te beoordelen op bruikbaarheid en te moderniseren. Een werkgroep werd ingericht bestaande uit professionals betrokken bij de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking en met kennis van auditieve problematiek: drie Artsen voor Verstandelijk Gehandicapten (AVG), twee audiologen, twee logopedisten en een KNO-arts.

Verschillende acties werden uitgezet om de oude richtlijn te evalueren. Literatuurstudie naar de prevalentie van slechthorendheid bij mensen met een verstandelijke beperking, wetenschappelijke inzichten en nieuwe methodieken is uitgezet en op bewijskracht beoordeeld.

De indeling van de bewijskracht is als volgt:

Niveau A	Systematische reviews.
Niveau B	Gerandomiseerd vergelijkend onderzoek.
Niveau C	Open onderzoek.
Niveau D	Mening van deskundigen, bijvoorbeeld de werkgroepleden.

Er is beperkte wetenschappelijke onderbouwing in de literatuur te vinden (bewijskracht niveau C en D). De in de richtlijn gegeven adviezen zijn dan ook voor een belangrijk deel gebaseerd op klinische expertise, waarover bij betrokken professionals brede consensus bestaat.

Tevens is er een enquête gehouden onder diverse professionals met betrokkenheid bij de doelgroep over bekendheid met de richtlijn, de inhoud, het gebruik en de bruikbaarheid. We hebben goede respons gekregen van de verschillende disciplines. Uiteindelijk hebben 232 personen de enquête ingevuld, hiervan is 39% logopedist, 31% AVG, 15% audioloog, 5% kinderarts, 0.5% KNO-arts en 9.5% valt onder de categorie overig. Uit deze goede respons spreekt een grote behoefte aan herziening van de richtlijn en zijn een aantal vragen/aandachtspunten naar voor gekomen:

- De richtlijn uit 1995 is verouderd en moet herzien worden met de nieuwste inzichten (inclusief bewijskracht).
- Er is vraag naar een duidelijkere lay-out van de gereviseerde richtlijn.
- Herkenning van slechthorendheid blijkt niet makkelijk bij mensen met een verstandelijke beperking. Er is behoefte aan inzicht in klachten en symptomen van slechthorendheid.
- Soms is het moeilijk om familie en begeleiding te overtuigen van de noodzaak van diagnostiek en behandeling.
- Het blijkt niet altijd haalbaar om volgens de richtlijn te werken, vanwege gebrek aan tijd, personeel, facilitaire en financiële middelen. Ook wordt diagnostiek en behandeling van slechthorendheid niet altijd gedragen door de organisatie. Daarbij werden tevens vragen gesteld over waar de verantwoordelijkheden voor bewaking van het proces en de uitvoer van de richtlijn liggen en hoe het proces kan worden vorm gegeven (met zowel interne als externe organisaties).

Met de gegevens uit de literatuurstudie, de actuele richtlijnen, voor het veld belangrijke leerboeken, expertise van de werkgroepleden en de uitkomsten van de enquête, is de oude richtlijn herzien. In deze herziene richtlijn staan de aanbevolen screening, diagnostiek, behandeling en nazorg bij verschillende te onderscheiden groepen binnen de doelgroep beschreven. Methoden van screening en diagnostiek, frequentie en uitvoerenden worden benoemd. De term 'verstandelijk gehandicapten' is vervangen door 'mensen met een verstandelijke beperking'.

2. SCREENING

- 1. Doel**
- 2. Doelgroep**
- 3. Inhoud en uitvoering**
- 4. Mensen en middelen**
- 5. Literatuur**

2.1. Doel

Het doel van de screening is vroegtijdig en structureel opsporen van slechthorendheid bij mensen met een verstandelijke beperking (kinderen en volwassenen). Screening dient objectief, betrouwbaar, eenvoudig en snel uitvoerbaar te zijn.

2.2. Doelgroep

Cliënten met een lichte tot matige verstandelijke beperking kunnen de screening doorlopen. De volgende groepen komen in aanmerking voor screening:

- Cliënten met ontbrekende gehoorgegevens
- Cliënten bij wie er aanwijzingen zijn voor een verminderd gehoor* (zie toelichting onderaan het hoofdstuk)
- Cliënten met gedrags- of communicatieproblemen
- Cliënten met de leeftijd van 5, 10, 15 en boven de 40 jaar
- Cliënten met een syndroom dat gepaard gaat met een verhoogd risico op gehoorstoornissen (zie bijlage A)
- Cliënten met visuele problematiek (visus < 0.3 of een beperking van het gezichtsveld < 30).

Voor cliënten met een ernstige tot zeer ernstige verstandelijke beperkingen en cliënten met een bekende auditieve beperking wordt screening overgeslagen en diagnostiek geadviseerd (zie hoofdstuk 3).

2.3. Inhoud en uitvoering

Screening gebeurt in twee stappen (zie stroomschema 1).

Stap 1:

Deze stap bestaat uit otoscopie, tympanometrie en meting van otoakoestische emissies (OAE). Eerst wordt otoscopie verricht. Wanneer bij otoscopie blijkt dat de gehoorgangen niet schoon zijn, volgt een oortoilet. Afname van een tympanogram en OAE is alleen mogelijk als de gehoorgangen doorgankelijk zijn. Indien er afwijkingen geconstateerd worden, volgt een verwijzing naar de AVG of huisarts. Voor aanvullende informatie zie bijlage B.

Indien er geen afwijkingen worden gevonden op tympanogram en OAE, worden er vervolgspraken gemaakt voor herhalingscreening (zie hoofdstuk 7). Indien er sprake is van afwijkingen, dan volgt de tweede stap.

Stap 2:

Deze stap bestaat uit toonaudiometrie. De frequenties 500-1000-4000Hz worden getest.

Toonaudiometrie wordt verricht:

- Met hoofdtelefoon
- Met drukknop, 'ja'-zeggen of spelaudiometrie
- Voor beide oren afzonderlijk
- In een geluidsarme ruimte, dit kan soms op de verblijfslocatie van de cliënt. Storende geluiden mogen niet hoorbaar in deze ruimte doordringen.

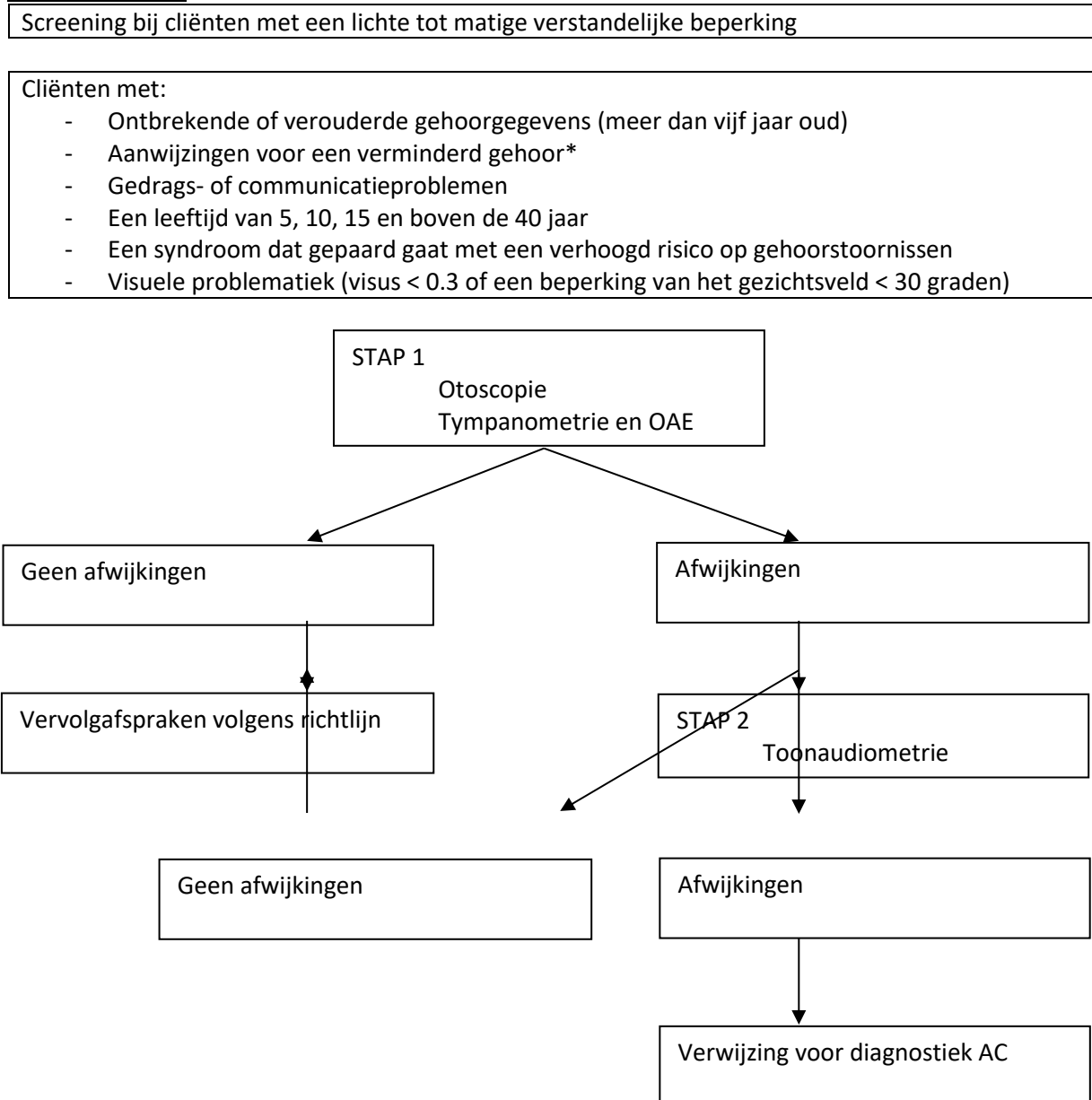
Indien er geen afwijkingen worden gevonden bij toonaudiometrie (voor beide oren drempels bij 500, 1000 en 4000Hz ≤ 20 dBHL), worden er vervolgspraken gemaakt voor herhalingscreening (zie hoofdstuk 7). Wanneer er afwijkingen worden gevonden, volgt verwijzing naar een Audiologisch Centrum voor nadere diagnostiek (zie hoofdstuk 3).

2.4 Mensen en middelen

Stap 1 bestaat achtereenvolgens uit otoscopie, tympanometrie en meting van OAE. De metingen kunnen worden uitgevoerd door een verpleegkundige, doktersassistent of audicien, die hiervoor is opgeleid en ervaring heeft met de doelgroep.

Stap 2 is toonaudiometrie en wordt bij mensen met een lichte en matig verstandelijke beperking door de logopedist of audicien afgenomen.

Stroomschema 1



* Bij de hierna genoemde signalen kan gedacht worden aan slechthorendheid, ze zijn echter weinig specifiek en kunnen ook een andere oorzaak hebben:

- Steeds vragen om herhaling
- Niet begrijpen of verkeerde antwoorden geven, dit kan ook lijken op vergeetachtigheid
- Radio / tv harder zetten
- Zelf harder praten
- Klagen dat andere mensen mompelen
- Telefoon of deurbel niet horen
- Onrustig gedrag: draaien met hoofd/ogen, voortdurend de omgeving visueel scannen
- Schrikachtig, angstig, onveilig voelen, eventueel paranoïde gedrag
- Vermoeidheid
- Terug trekken in eigen wereld, sociale activiteiten mijden, gauw moe worden in gezelschap
- "Oost-Indisch" doof: de ene keer wel verstaan, maar de andere keer niet
- Boosheid/frustratie tijdens communicatie of later nog

Literatuur

Literatuur	Wetenschappelijke bewijskracht
Kingma et al. Hoortoestellen voor slechthorenden met een verstandelijke beperking: een praktisch model. Logopedie en foniatrie 2005; nummer 7/8; 230-237.	D
Kingma-Thijssen. Gehoorverlies bij mensen met een (visuele en) verstandelijke beperking. Logopedie en foniatrie 2005; nummer 9; 272-278.	C
Meuwese-Jongejeugd. Hearing Impairment in adults with an intellectual disability: Epidemiology and rehabilitation. Proefschrift. 2006 ISBN 90-8559-203-8.	C
Ruijter en Schoevers. Gehoorscreening bij volwassenen en ouderen met een verstandelijke beperking. Logopedie en foniatrie 2008 nummer 12; 388-395.	C

3. DIAGNOSTIEK

- 1. Doel en resultaten**
- 2. Doelgroep**
- 3. Inhoud en uitvoering**
- 4. Mensen en middelen**
- 5. Literatuur**

3.1 Doel en resultaten

Het doel van gehoordiagnostiek is het vaststellen van de grootte en de aard van het gehoorverlies per oor. Hierbij wordt naast het bepalen van de gehoordrempels ook, indien mogelijk, het spraakverstaan van de cliënt onderzocht. Indien het niveau of het gedrag van de cliënt het niet toelaat om metingen per oor uit te voeren, wordt het gehoorverlies van het beste oor bepaald. De auditieve mogelijkheden van de cliënt worden zo veel mogelijk vertaald naar zijn dagelijkse situatie. Door het onderscheid te maken tussen geleidingsverliezen en perceptieve verliezen kan gericht advies gegeven worden voor, bijvoorbeeld, een consult bij de KNO-arts, opstarten van een proef met geluidsversterking of nader onderzoek van de communicatiemogelijkheden van de cliënt.

3.2 Doelgroep

Gehoordiagnostiek wordt verricht bij cliënten die uitval vertonen op de gehoorscreening en cliënten die al bekend zijn met een gehoorverlies. Daarnaast wordt diagnostiek aanbevolen bij cliënten met een ernstige tot zeer ernstige verstandelijke beperking. Zij komen in aanmerking voor diagnostiek bij:

- ontbrekende gehoorgegevens
- aanwijzingen voor een verminderd gehoor* (zie toelichting einde hoofdstuk 2)
- gedrags- of communicatieproblemen
- leeftijd van 5, 10, 15 of boven de 40 jaar
- een syndroom dat gepaard gaat met een verhoogd risico op gehoorstoornissen (zie bijlage A)
- visuele problematiek (visus < 0.3 of een beperking van het gezichtsveld < 30)

Bij elke cliënt, ongeacht zijn niveau, leeftijd of manier van communicatie, kan (een deel van het) gehooronderzoek worden afgenomen. Wel is voor de meeste onderzoeken een bepaalde mate van alertheid/bewustzijn nodig.

3.3 Inhoud en uitvoering

De methoden die gebruikt worden voor gehoordiagnostiek worden aangepast aan het niveau van de cliënt, zijn gedrag en communicatiecode (afspraken over de manier waarop gecommuniceerd wordt). Deze gegevens dienen, naast de medische gegevens, bij de verwijzing te worden vermeld.

Basisdiagnostiek

Gehoordiagnostiek bestaat idealiter tenminste uit toonaudiometrie, spraakaudiometrie en tympanometrie.

Aanvullende diagnostische testen

Indien bovenstaande diagnostische testen niet kunnen worden afgenomen, of de resultaten hiervan geven geen eenduidig beeld, kunnen aanvullende testen worden ingezet. Hierbij valt te denken aan:

- Kindergeluiden
- OAE
- Brainstem Evoked Response Audiometry (BERA)
- Stapediusreflexen
- Observatie door logopedist of observatielijst voor begeleiding

In bijlage C worden bovengenoemde onderzoeksmethoden toegelicht.

3.4 Mensen en middelen

Gehoordiagnostiek wordt uitgevoerd door experts op dit gebied, vaak medewerkers van het Audiologisch Centrum, met veel ervaring met onderzoek van mensen met een verstandelijke beperking. Het onderzoek dient plaats te vinden in een geschikte ruimte, dit ter beoordeling van de professionals. Dit kan soms in de eigen omgeving van de cliënt, mits storende geluiden niet hoorbaar in deze ruimte doordringen.

Literatuur

Literatuur	Wetenschappelijk bewijskracht
Andersson E. et al. Audiometric screening of a population with intellectual disability. <i>Int J Audiol</i> 2013; 52: 50–56.	C
Meuwese-Jongejeugd. Hearing Impairment in adults with an intellectual disability: Epidemiology and rehabilitation. Proefschrift. 2006 ISBN 90-8559-203-8.	C

www.audiologieboek.nl Hoofdstuk 8 Diagnostiek.

4. BEHANDELING

- 1. Behandel mogelijkheden van de AVG of huisarts**
- 2. Behandel mogelijkheden van de KNO-arts**
- 3. Literatuur**

4.1 Behandel mogelijkheden van de AVG of huisarts

Bij gehoorscreening en -diagnostiek kunnen behandelbare aandoeningen die gehoorverlies veroorzaken, zoals otitis externa of otitis media, aan het licht komen. De behandeling kan in de meeste gevallen uitgevoerd worden door de AVG of huisarts. We verwijzen hiervoor naar de betreffende NHG-standaarden. De behandeling van cerumen wordt hier wel besproken gezien de consequenties voor het gehoor, het uitvoeren van screening en diagnostiek en voor de behandeling (denk hierbij onder aan het aanmeten van oorstukjes).

Overmatig cerumen komt voor bij 28-34% van de mensen met een verstandelijke beperking versus 2-4% in de algemene volwassen populatie. Op zich zijn er geen klachten van cerumen, maar als het zich gaat ophopen, kan het leiden tot gehoorvermindering: excessief en afsluitend cerumen kan leiden tot een gehoorverlies van 15-45dB (gemiddeld 26dB). Gezien het frequent voorkomen van cerumen en de mogelijke consequenties ervan bij mensen met een verstandelijke beperking, dient er minimaal jaarlijks controle van de gehoorgang plaats te vinden (otoscopie op cerumen). Bij dragers van een hoortoestel en mensen met het syndroom van Down minimaal tweemaal per jaar. Dit is ook een aandachtspunt bij andere syndromen (zie bijlage A). Bij het maken van oorstukjes en/of een audiogram is het advies minimaal een week van tevoren otoscopie te (laten) verrichten om de gehoorgang op de aanwezigheid van cerumen te controleren.

4.2 Behandel mogelijkheden KNO-arts

Voorafgaand aan de diverse behandelopties op KNO-gebied dient er een beeld gevormd te worden van de anatomische en fysische status van het oor en het gehoororgaan. De KNO-arts moet zich realiseren dat het een specifieke doelgroep betreft met specifieke beperkingen in de mogelijkheid tot diagnostiek, bijvoorbeeld een beperkte mogelijkheid tot afname van anamnese en lichamelijk onderzoek. Het is aan te bevelen in elk geval te verwijzen naar een KNO-arts als er sprake is van:

- Een afwijkend trommelvliesbeeld
- Een afwijkend tympanogram
- Een conductief gehoorverlies
- Plots perceptief gehoorverlies
- Een asymmetrisch perceptief gehoorverlies
- Kinderen tot 16 jaar met perceptief en/of conductief gehoorverlies

Er kan onderscheid gemaakt worden tussen conductief en perceptief gehoorverlies, mengvormen komen ook voor. De KNO-heelkundige behandel mogelijkheden richten zich op beide gebieden. Bij de conductieve gehoorverliezen is de meest voorkomende behandeling de middenoorbeluchting met trommelvliesbuisjes als er sprake is van een sereuze otitis media (OME). Bij congenitale of verworven gehoorbeenketenafwijkingen is reconstructie met prothese soms een optie. Verworven atresie van de gehoorgang kan met een canalplasty (gehoorgangreconstructie) worden opgeheven. Behalve de veel gebruikte middenoorbeluchting zal veelal gekozen worden voor andere oplossingen voor conductieve gehoorverliezen, in de zin van revalidatie met hoortoestellen, conventioneel of middels Bone Anchored Hearing Aid (BAHA), de zogenaamde hoorschroef. Voor de zeer ernstige perceptieve gehoorverliezen bestaat de mogelijkheid van een Cochleair Implantaat (CI) en Auditory Brainstem Implant (ABI).

Literatuur

Literatuur	Wetenschappelijk bewijskracht
Eekhof en Knuistingh Neven, Kleine kwaal: Cerumen. Huisarts & Wetenschap 52(5)mei 2009.	D
Neuvel-Lakeman et al. De prevalentie van overmatig cerumen bij volwassenen met een verstandelijke beperking. https://www.erasmusmc.nl/huge/51023/177434/184523/2254126 .	C

www.audiologieboek.nl

Richtlijn 'Etiologisch onderzoek naar slechthorendheid op de kinderleeftijd'. VKGN 2012.

(www.nvk.nl/portals/0/richtlijnen/slechthorendheid/slechthorendheid.pdf)

5. MDO EN BEHANDELDOELEN

Wanneer er een gehoorverlies is vastgesteld, worden de resultaten en het advies besproken met de cliënt en/of cliëntvertegenwoordiger en de cliëntbegeleider in een MDO. Hierbij dienen daarnaast de AVG, logopedist en gedragskundige deel te nemen. De cliënt dient zoveel mogelijk te worden meegenomen in de besluitvorming. Het doel van het MDO is te komen tot behandeldoelen die gericht zijn op het optimaliseren van de communicatie van de cliënt, de sociale betrokkenheid, de contactmogelijkheden, zijn gevoel van controle en veiligheid, het genieten van geluiden en muziek, en het gedrag.

Inhoud MDO:

- Uitslag onderzoek: resultaten en advies.
- Probleemanalyse: is het advies over te nemen, waar zitten mogelijke knelpunten in het dagelijks leven, participatie, eventuele gedragsproblemen, alternatieve mogelijkheden voor behandeling. Motivatie van cliënt en cliëntstelsel.
- Behandeldoelen stellen (indien van toepassing). Hierbij valt te denken aan:
 - o Geluidsversterking
 - Verbeterde detectie van geluid
 - Verbeterde discriminatie van geluid
 - Beter spraakverstaan
 - Betere verstaanbaarheid
 - Herkenning van omgevingsgeluiden en stemmen
 - Beter horen van muziek
 - Betere ruimtelijke oriëntatie
 - Symmetrisch horen (waarmee beter richting horen)
 - o Verbetering communicatie
 - Communicatiecode
 - Akoestiek
 - Benadering (contact aangaan)
 - Omgang slechthorendheid (voor cliënt en omgeving)
- Afspraken ten aanzien van evaluatie en follow-up

In het MDO wordt besloten of een proef met hoortoestellen geïndiceerd is. Er zijn verschillende factoren waarmee rekening gehouden kan worden bij het bepalen of iemand in aanmerking komt voor hoortoestellen of aanvullende hulpmiddelen, zoals soloapparatuur. Er zijn geen absolute 'afkappunten', het blijft een individuele afweging, maar er kan met vier criteria rekening gehouden worden:

- De mate van gehoorverlies
Gehoorverlies vanaf 35dB: de ondergrens van 35dB (bij 1, 2 en 4kHz) is de grens die door zorgverzekeraars gehanteerd wordt voor vergoeding. Een bovengrens van 90dB om geluid van minimale kwaliteit te laten zijn. Bij lichtere gehoorverliezen dan 35dB kan een proef met geluidsversterking ook overwogen worden, omdat mensen met een verstandelijke beperking minder compensatiemogelijkheden hebben. Vooral voor mensen in een communicatieve omgeving (bijvoorbeeld werkzaam in de horeca) kan geluidsversterking ook overwogen worden bij gehoorverliezen tussen de 25 en 35dB. Hetzelfde geldt voor mensen met een lichter gehoorverlies en een dubbelzintuiglijke beperking. Bij grotere gehoorverliezen kan geluidsversterking overwogen worden voor beleving van geluid, signaalfunctie en contact met de omgeving.
- Het ontwikkelingsniveau
Een ontwikkelingsleeftijd van minimaal twee jaar. Bij een lager ontwikkelingsniveau valt het wel te overwegen bij een specifiek/helder doel.

- Gedragsproblemen
Gedragsproblemen hooguit licht tot matig van omvang.
- Tactiele afweer
Geen tactiele afweer rondom het hoofd. Wanneer deze bestaat, dient deze eerst behandeld te worden (indien mogelijk).

Literatuur

Literatuur	Wetenschappelijk bewijskracht
Kingma et al. Hoortoestellen voor slechthorenden met een verstandelijke beperking: een praktisch model. Logopedie en foniatrie 2005; nummer 7/8; 230-237.	D
Kingma-Thijssen. Gehoorverlies bij mensen met een (visuele en) verstandelijke beperking. Logopedie en foniatrie 2005; nummer 9; 272-278.	C

6. HOORREVALIDATIE

- 1. Technische revalidatie met hoorapparatuur: audiologisch traject**
- 2. Behandel mogelijkheden/bijdrage logopedist**
- 3. Aanpassingen aan de omgeving**
- 4. Literatuur**

6.1 Technische revalidatie met hoorapparatuur: audiologisch traject

Keuze hoorapparatuur

Geluidsversterking kan in verschillende vormen worden aangeboden. Er is keuze uit conventionele hoortoestellen, beengeleiders, cochleair implantaten, luisterhulpen, soloapparatuur en/of geluidsversterking enkel voor televisie/radio. Bij bespreking van de behandoelen tijdens het MDO wordt bepaald welke vorm passend is om de doelen te behalen.

Hoortoestellen

Bij het aanmeettraject is het belangrijk om voldoende aandacht te besteden aan het aanmeten van de oorstukjes. In de praktijk blijkt dat er regelmatig problemen met de pasvorm en materiaalkeuze ontstaan, die kunnen leiden tot het afwijzen van het hoortoestel.

Aandachtspunten zijn:

- Betrekken van het cliëntsysteem: wanneer voor de cliënt belangrijke personen negatief staan ten opzichte van een hoortoestelaanpassing, wordt kans van slagen negatief beïnvloed.
- De cliënt moet goed voorbereid worden op het aanmeten van de oorstukjes (dit kan bijvoorbeeld door visualisatie van de aanmeetstappen)
- Betrokkenheid van cliënt(systeem) bij de keuze van de kleur van het hoortoestel en het oorstukje
- Mogelijk problemen op gebied van de Sensorische Informatieverwerking (SI)
- Mogelijke allergische reacties op het materiaal na start van dragen

Hoortoestellen versterken alle geluiden in de omgeving, dus zowel spraakgeluiden als omgevingsgeluiden. Ze worden doorgaans de hele dag gedragen, maar kunnen ook selectief in bepaalde situaties wel of niet gedragen worden. Bij de keuze voor een bepaald type hoortoestel wordt gekeken naar:

- Aard, vorm en grootte van het gehoorverlies: het hoortoestel moet voldoende versterking kunnen geven, rekening houdend met mogelijke progressie in de toekomst. Een conductief verlies vereist vaak een minder geavanceerd hoortoestel dan een perceptief gehoorverlies.
- Behandoelen: voor spraakverstaan in moeilijke luistersituaties is een geavanceerd hoortoestel nodig, voor detectie van omgevingsgeluiden voor het contact met de omgeving is een minder geavanceerd hoortoestel nodig.
- Als er sprake is van een visusbeperking wordt dit expliciet meegenomen in de hoortoestelkeuze. Cliënten die zelfstandig zijn, stellen andere eisen aan een hoortoestel dan cliënten die altijd een begeleider bij zich hebben.
- Auditief/communicatief klimaat: een woning met veel verbaal actieve bewoners en achtergrondgeluid van een televisie of radio vereist een meer geavanceerd hoortoestel. Ook de werksituatie en andere omgevingen dienen in de overweging mee te worden genomen.
- Mate van robuustheid: voor mensen met een verstandelijke beperking is het van belang dat het hoortoestel (zeer) robuust is. Het toestel wordt vaak door veel verschillende mensen gehanteerd en schoongemaakt, waardoor de kans op slijtage groter is dan in de normale populatie. Een achter-het-oor-toestel met maatoorstukje is het meest robuust en daarbij ook het eenvoudigst in- en uit te doen en het gemakkelijkst schoon te houden.

Beengeleiderstoestel

De indicaties voor een beengeleiderstoestel, zowel op softband/beugel als op schroef zijn voor mensen met een verstandelijke beperking hetzelfde als voor de normale populatie. Een beengeleiderstoestel wordt ingezet voor mensen met een gehoorgangatresie en voor mensen die een conventioneel hoortoestel niet kunnen verdragen vanwege regelmatig terugkerende oorproblemen. In het algemeen is het draagcomfort van een beengeleiderstoestel, met name op beugel of softband, minder dan van conventionele toestellen. Voor de omgeving is ook moeilijk te zien of het beengeleiderstoestel goed opgedaan is en dus contact maakt met het bot. Daarom moet een beengeleiderstoestel op beugel of softband gezien worden als 'second best' vergeleken met gewone hoortoestellen.

Cochleair implantaat (CI)

Een CI kan voor zeer ernstig slechthorende of dove mensen met een verstandelijke beperking een meerwaarde opleveren boven conventionele hoortoestellen. De meerwaarde kan bestaan uit betere hoorbaarheid van geluiden en beter spraakverstaan. De verstandelijke beperking kan een negatieve invloed hebben op het uiteindelijke resultaat van een CI, maar is op voorhand geen contra-indicatie.

Luisterhulp

Een luisterhulp bestaat uit een microfoon, versterker en hoofdtelefoon. In veel luisterhulpen kan de versterking in zekere mate frequentiespecifiek worden afgesteld. De luisterhulp biedt versterking van geluiden die in de nabijheid van de microfoon en de gebruiker zijn. Een luisterhulp wordt gebruikt om spraakgeluiden te versterken in een een-op-eengesprek. Vanwege de hoofdtelefoon en het snoer wordt een luisterhulp selectief in bepaalde gespreksituaties gebruikt en niet gedurende de hele dag. Een proef met een luisterhulp kan ingezet worden om te observeren hoe een potentiële hoortoesteldrager reageert op een versterkt geluid. Bij een positieve proef met een luisterhulp kan worden overgegaan op een proef met hoortoestellen. Een luisterhulp kan verder uitkomst bieden voor slechthorenden bij wie, vanwege veelvuldige oorproblemen, de oren niet afgesloten mogen worden met oorstukjes of om een periode van tijdelijke slechthorendheid, bijvoorbeeld bij kinderen met middenoorproblemen, te overbruggen.

Soloapparatuur

Soloapparatuur kan worden ingezet:

- Om minder last te hebben van omgevingsgeluiden die storen bij het spraakverstaan
- Om een (grote) afstand tussen de geluidsbron en de luisteraar te overbruggen
- Om minder last te hebben van slechte akoestiek

Soloapparatuur wordt in principe ingezet voor het beter verstaan van een spreker. Daarom is het met name nuttig voor luisteraars die ruime mogelijkheden hebben voor spraakverstaan, ook zonder dat zij het mondbeeld van de spreker zien. Omdat de soloapparatuur niet in elke situatie meerwaarde heeft, wordt zij niet gedurende de hele dag gedragen. Meerwaarde is er vooral in situaties waarin er één spreker is. Voorbeelden van gebruikssituaties zijn bij fietsen of wandelen, sportinstructie of wanneer de rolstoelafhankelijke slechthorende geduwd wordt door de spreker en het mondbeeld niet kan zien.

Versterking voor televisie/radio

Indien er enkel geluidsversterking gewenst is voor het luisteren van de televisie en/of radio, kan een (draadloze) hoofdtelefoon of (infrarood) kinbeugel ingezet worden. Ook bestaat de mogelijkheid voor persoonlijke ringleiding voor hoortoestelgebruikers, waardoor het geluid rechtstreeks op de hoortoestellen binnenkomt. Dit zorgt ervoor dat storende achtergrondgeluiden of een slechte akoestiek minder invloed hebben. Ook kan de gebruiker dan individueel het gewenste volume instellen.

Voor een uitgebreide toelichting op het instellen van toestellen, zie bijlage C.

Meten van resultaat

Een proef met een geluidsversterking is geslaagd, wanneer de vooraf geformuleerde doelen geheel of gedeeltelijk behaald zijn. Zowel objectief in de onderzoekssituatie als subjectief in de dagelijkse situatie wordt dan een meerwaarde gezien. Voor aanvullende informatie, zie bijlage C.

Nazorg

De eerste controle van het gehoor en de hoortoestellen na de definitieve aanschaf van het hoortoestel vindt bij voorkeur plaats na zes maanden. Daarna vindt jaarlijks controle van het gehoor en hoortoestellen plaats op het Audiologisch Centrum. Tweemaal per jaar zou er controle moeten plaatsvinden van de fysieke conditie van het hoortoestel.

Indien de hoortoestelproef negatief beëindigd wordt, is het van belang om na te gaan wat de consequenties hiervan zijn voor de communicatie en de begeleidingsstijl, zie hoofdstuk 6.2. Na een negatieve hoortoestelproef vindt controle van het gehoor plaats na een jaar en daarna volgens stroomschema 2.

6.2 Behandel mogelijkheden/bijdrage logopedist

Wanneer overgegaan wordt op een proef met hoortoestellen zal een nauwe samenwerking moeten plaatsvinden tussen audioloog, audicien, logopedist, cliënt en cliëntensysteem. Het is belangrijk dat de betrokken disciplines affiniteit hebben met de doelgroep. Per casus dient goed afgestemd te worden wie het gewenningstraject, de hoortraining en de nazorg coördineert en begeleidt. In de praktijk blijkt dit vaak de logopedist te zijn.

Gewenningstraject

Een hoortoestel is een hulpmiddel dat niet hetzelfde geluid kan geven, zoals een goedgehoorde het hoort. Dit kan zeker in het begin vreemd en vervelend zijn voor de slechthorende. Het gewenningstraject is onder ander afhankelijk van de mate van de verstandelijke beperking en eventueel aanwezige gedragsproblemen.

Aandachtspunten zijn:

- Bij de overgang naar versterkt horen moet goed overwogen worden of men in één keer wil starten met hoorversterking of dat een opbouw wenselijk is. Dit wordt individueel bepaald. Bij angstige of snel overprikkelde cliënten is het aan te raden de hoortoestellen selectief aan te bieden op momenten waarop het dragen van de hoortoestellen een positief effect heeft.
- Het gebruik van observatieschema's wordt aanbevolen en er dient regelmatig geëvalueerd te worden. Het is van belang om problemen zo snel mogelijk op te sporen en op te lossen, om te voorkomen dat negatieve ervaringen leiden tot een afwijzing van de hoortoestellen.

Hoortraining

Onder hoortraining wordt verstaan: specifieke oefeningen die worden gedaan om het gehoor extra te trainen en behandel doelen te behalen. Hoortraining wordt gegeven door de logopedist. Het cliëntensysteem moet nauw worden betrokken bij de hoortraining, omdat dit plaatsvindt in de dagelijkse praktijk.

Mogelijke behandel doelen binnen de hoortraining worden beschreven in hoofdstuk 5. Deze behandel doelen dienen regelmatig geëvalueerd te worden en zo nodig bijgesteld. Wanneer het doel/de doelen bereikt zijn, kan de hoortraining beëindigd worden.

Nazorg

Een frequente controle van de gehoorapparatuur, oorstukjes en de gehoorgangen is noodzakelijk om problemen tijdig op te sporen. Hierbij kan gedacht worden aan controle van de verbindingsslangetjes en het checken van de oorstukjes op breuken. Deze controle kan worden uitgevoerd door het

cliëntensysteem, mits geschoold, en/of de logopedist en audicien. Het is zinvol om scholing met regelmaat te herhalen (bijvoorbeeld jaarlijks).

In de scholing aan de cliënt en het cliëntensysteem komt aan bod:

- Aanpassen van benaderwijze/begeleidingsstijl
 - o Het gebruik van Totale Communicatie, lichaamshouding/mimiek, gebaren, foto's, pictogrammen en/of geschreven taal is van belang zodat het gecommuniceerde goed begrepen kan worden. Via Totale Communicatie worden meerdere zintuigen ingeschakeld, waardoor wederzijds begrip sneller kan optreden.
 - o Verbaal en niet-verbaal communicerende slechthorende willen graag spraakafzien, waardoor mondbeeld en mimiek goed zichtbaar moeten zijn.
 - o Algemene adviezen als de afstand met de gesprekspartner verkleinen, duidelijk en rustig spreken en herhalen waar nodig.
 - o Het belang van goede verlichting en akoestiek.
- Onderhoud van hoorapparatuur (waar mogelijk kan de cliënt dit zelfstandig uitvoeren, ondersteuning door het cliëntensysteem blijf wel nodig)
 - o Schoonmaken van de oorstukjes om het geluidskanaal open te houden en fluitproblemen te voorkomen. Cerumen mag het oorstukje niet afsluiten.
 - o Tijdig vervangen van de verbindingsslangetjes.
 - o Dagelijkse controle van de batterijen. Een batterijtester kan hierbij makkelijk zijn.
- Zorg voor schone gehoorgangen
 - o Halfjaarlijks, op indicatie vaker of minder vaak, moet otoscopisch moeten gekeken of er geen impactender cerumen in de gehoorgang ontstaat.
 - o Als impactering dreigt, dient oor toilet plaats te vinden.

Binnen de doelgroep mensen met een verstandelijke beperking is verlies van hoortoestellen een veelvoorkomend probleem. Er zijn mogelijkheden om dit te voorkomen, bijvoorbeeld door gebruik te maken van een 'kids clip'. Wanneer de proef met hoorapparatuur wordt omgezet in een definitieve aanpassing, is het aan te bevelen om een verlies/diefstalverzekering af te sluiten.

6.3 Aanpassingen aan de omgeving

Aanpassen van de akoestiek

Voor mensen, zeker die met een auditieve en verstandelijke beperking, is een goede akoestiek van groot belang voor een goed spraakverstaan en voor luistercomfort. In gebouwen moet naast akoestiek echter ook rekening gehouden worden met andere eisen aan de ruimte, bijvoorbeeld op het gebied van hygiëne en rolstoeltoegankelijkheid. Daarom is het belangrijk om een goede afweging te maken voor de keuze van de materialen en inrichting van de ruimte. De akoestiek kan op verschillende manieren worden verbeterd. Een eenvoudige manier is het aanbrengen van absorberende materialen, zoals gordijnen, tapijt, gestoffeerde meubels, tafel- en/of wandkleden. Wanneer dit niet mogelijk is of onvoldoende effect heeft, kan worden gewerkt met speciale absorberende plafond- en/of wandplaten. Dit is echter ingrijpender en moet worden voorafgegaan door een akoestisch bouwkundige analyse en advies.

Voor het cliëntensysteem is het van belang om zich ervan bewust te zijn dat in situaties met slechte akoestiek de slechthorende meer moeite met communicatie zal ervaren. De communicatie kan in die situaties mogelijk verbeteren door storende geluiden zoveel mogelijk weg te halen. Ook kan de communicatie verbeteren door de slechthorende in die situatie van nabij te benaderen en visuele ondersteuning te gebruiken. Wanneer dit alles de communicatie niet verbetert, verdient het de voorkeur om naar een andere ruimte te gaan.

Wek- en waarschuwingssysteem

Een wek- en waarschuwingssysteem (zoals een lichtbel, trilwekker, telefoon of rookmelder) kan de zelfstandigheid van een slechthorende met een verstandelijke beperking vergroten en dient daarom altijd overwogen te worden.

Leessuggesties

www.oorakel.nl

www.sig-net.ne

www.ritahoortnietgoed.be

Literatuur

Literatuur	Wetenschappelijk bewijskracht
Kaga K et .al. Changes in auditory behaviors of multiply handicapped children with deafness after hearing aid fitting. Acta Oto-Laryngologica 2007; 127: 9-12.	C
Kingma et al. Hoortoestellen voor slechthorenden met een verstandelijke beperking: een praktisch model. Logopedie en foniatrie 2005; nummer 7/8; 230-237.	D
Kingma-Thijssen. Gehoorverlies bij mensen met een (visuele en) verstandelijke beperking. Logopedie en foniatrie 2005; nummer 9; 272-278.	C
Kunst et. al. Rehabilitation of patients with conductive hearing loss and moderate mental retardation by means of BAHA. Otology & Neurotology 2006; 27: 653-658.	C
Lee YM et. al. Performance of children with mental retardation after cochlear implantation. Acta Oto-Laryngologica 2010; 130: 924-934.	C
McDermott AL et. al. The role of bone anchored hearing aids in children with Down syndrome. Int J Ped Otorhinolaryngol 2008; 72: 751-757.	C
Meuwese-Jongejeugd. Hearing Impairment in adults with an intellectual disability: Epidemiology and rehabilitation. Proefschrift. 2006 ISBN 90-8559-203-8.	C
Moon HY et. al. The auditory and speech performance of children with intellectual disability after cochlear implantation. Acta Oto-Laryngologica 2013; 133: 59-69.	C
Hans et. al. UK and Ireland experience of bone anchored hearing aids (BAHA) in individuals with Down Syndrome. Int J Ped Otorhinolaryngol 2006; 74: 260-264.	C

Balkom en Welle Donker. Grafische symbolen in ondersteunende communicatie. 1995. Uitgever: Intro, Baarn.

Blokhuis en Kooten. Je luistert wel, maar je hoort me niet. 2011. Uitgever: Maklu.

Helmhout. Logopedie voor mensen met een verstandelijke beperking. 2012. Uitgever: Boom-Lemma Uitgevers.

Scheeres en Oskam. Totale communicatie. 2005. Uitgever: Springer Media B.V.

7. FOLLOW-UP

- 1. Controle van het gehoor indien na screening en/of diagnostiek geen gehoorverlies is gevonden**
- 2. Controle van het gehoor bij slechthorendheid**
- 3. Literatuur**

7.1 Controle van het gehoor indien na screening en/of diagnostiek geen gehoorverlies is gevonden

Aanbevelingen voor controle van het gehoor bij volwassenen met een verstandelijke beperking:

- Jaarlijks otoscopie, bij mensen met het Downsyndroom tweemaal per jaar. Dit is ook een aandachtspunt bij andere syndromen (zie bijlage A).
- Bij mensen met een lichte of matige verstandelijke beperking is het advies om iedere vijf jaar gehoorscreening te verrichten vanaf het 40^e levensjaar.
- Bij mensen met een ernstige of zeer ernstige verstandelijke beperking is het advies om iedere vijf jaar gehoordiagnostiek te verrichten vanaf het 40^e levensjaar.
- Vanwege de zeer hoge prevalentie van slechthorend bij mensen met Downsyndroom wordt aanbevolen elke drie jaar het gehoor te laten controleren. Dit is ook een aandachtspunt bij andere syndromen (zie bijlage A). De ernst van de verstandelijke beperking bepaalt of screening (lichte tot matige verstandelijke beperking) of direct diagnostiek wordt verricht (ernstig tot zeer ernstige verstandelijke beperking).

Aanbevelingen voor controle van het gehoor bij kinderen en jongeren met een verstandelijke beperking:

- Bij kinderen en jongeren met een lichte of matige verstandelijke beperking dient op de leeftijd van 5, 10 en 15 jaar gehoorscreening plaats te vinden.
- Bij kinderen en jongeren met een ernstige tot zeer ernstige verstandelijke beperking dient op de leeftijd van 5, 10 en 15 jaar gehoordiagnostiek plaats te vinden.
- Bij kinderen en jongeren met het Downsyndroom wordt geadviseerd:
 - o 0-5 jaar: minimaal eenmaal per jaar controle door de KNO-arts en tweemaal per jaar gehoordiagnostiek.
 - o Vanaf 5 jaar: minimaal elke twee jaar controle door de KNO-arts en eenmaal per jaar gehoorscreening of -diagnostiek.

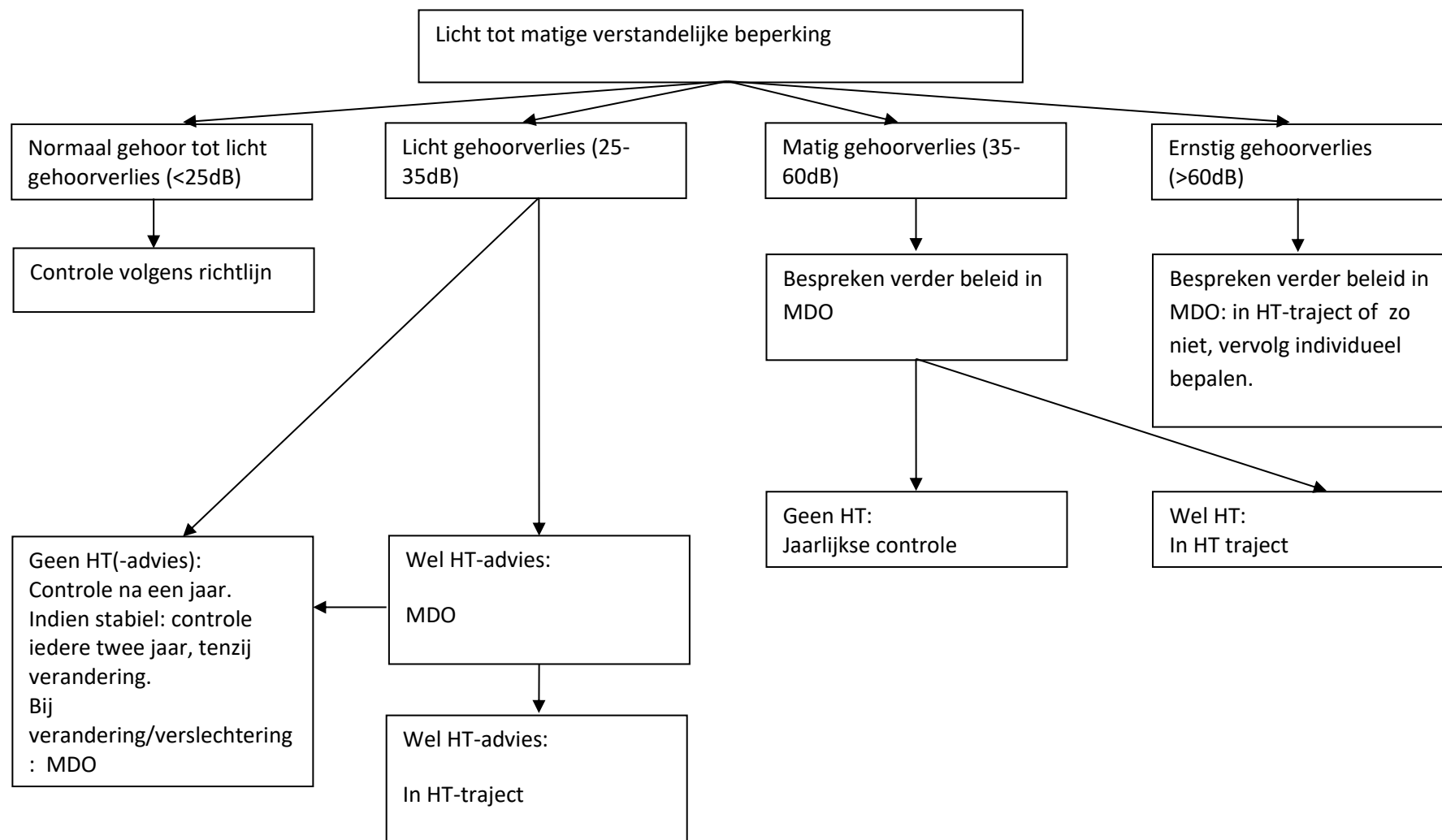
Dit is ook een aandachtspunt bij andere syndromen (zie bijlage A).

7.2 Controle van het gehoor bij slechthorendheid

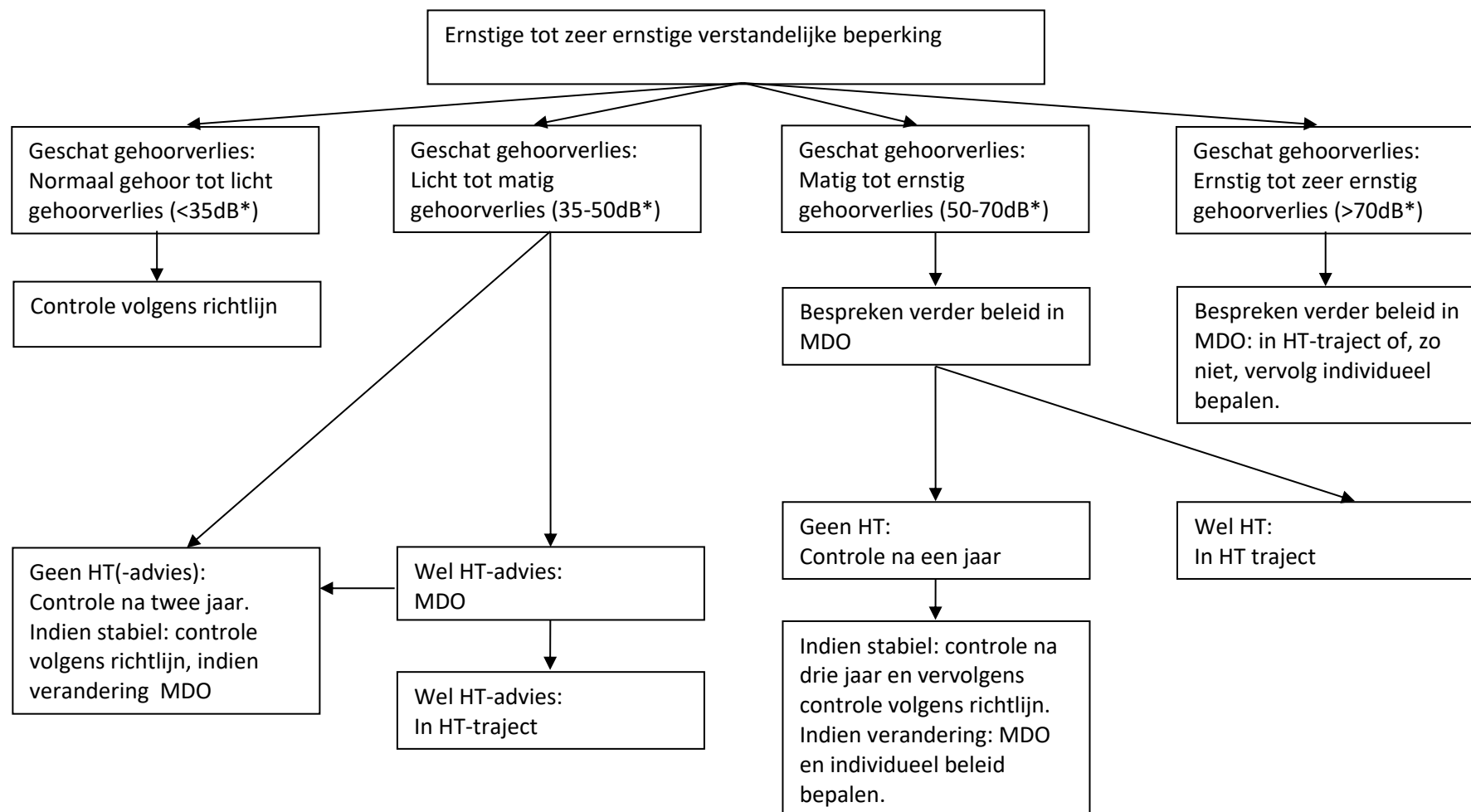
Voor het bepalen van de follow-up na diagnostisch onderzoek kan gebruik worden gemaakt van stroomschema 2a en 2b.

Hierbij wordt onderscheid gemaakt naar de verwachte mate waarin een cliënt belemmerd wordt door een gehoorverlies. Dit hangt af van de grootte van het gehoorverlies, maar ook van de communicatiecode. Indien er al voorinformatie is, er specifieke klachten zijn of de leef- of communicatieve omstandigheden van een cliënt veranderen, kan dit een aanleiding zijn om controle van het gehoor te vervroegen. De follow-up bij conductieve verliezen wordt individueel bepaald in samenspraak met de AVG en/of KNO-arts. Bij cliënten met hoortoestellen dient tenminste tweemaal per jaar otoscopie plaats te vinden en eenmaal per jaar controle van het gehoor en de hoortoestellen (zie hoofdstuk 6.1).

Stroomschema 2a



Stroomschema 2b



* Reactiedrempels

Literatuur

Literatuur	Wetenschappelijk bewijskracht
Meuwese-Jongejeugd. Hearing Impairment in adults with an intellectual disability: Epidemiology and rehabilitation. Proefschrift. 2006 ISBN 90-8559-203-8.	C

Richtlijn NVK 'Multidisciplinaire richtlijn voor de medische begeleiding van kinderen met Down-syndroom'. 2011.

Richtlijn NVAVG 'Richtlijnen voor diagnostiek en behandeling van slechthorendheid bij verstandelijk gehandicapten'. 1995.

8. AANBEVELINGEN VOOR IMPLEMENTATIE EN REVISIE

Deze richtlijn zal gepresenteerd worden op een algemene ledenvergadering van de NVAVG. Hij zal verspreid worden onder AVG's via de NVAVG. Daarbij zal de richtlijn ook beschikbaar zijn via de NVAVG website. Ook de TAVG zal aandacht besteden aan de herziene richtlijn.

Revisie van deze richtlijn dient plaats te vinden over vijf jaar.

9. NAWOORD

Het streven van de werkgroep was om de bestaande richtlijn om te vormen tot een praktische en overzichtelijke richtlijn die professionals, betrokken bij de doelgroep, handvatten geeft ten aanzien van screening, diagnostiek, behandeling en nazorg van gehoorstoornissen. De aandachtspunten die werden geformuleerd na het analyseren van de enquêteformulieren zijn hierbij zoveel mogelijk meegenomen.

De werkgroep onderkent dat de herkenning van slechthorendheid niet gemakkelijk is bij mensen met een verstandelijke beperking, omdat zij klachten niet goed kunnen aangeven of specifiek uiten, bijvoorbeeld door gedragsverandering. Juist daarom is gehoorscreening en/of -diagnostiek in deze doelgroep belangrijk. Soms is het moeilijk om familie en begeleiding te overtuigen van de noodzaak van diagnostiek en behandeling. Het is belangrijk om cliënt en/of cliëntvertegenwoordiger in alle stappen van het proces te betrekken. Het organiseren van een MDO waarin met cliënt, cliëntvertegenwoordiger en begeleiding, de resultaten en het advies worden besproken en het scholen van begeleiding kan helpend zijn om het cliëntstelsel over de streep te trekken.

De manier waarop de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking binnen of buiten een instelling is georganiseerd verschilt sterk per organisatie. Dit geldt ook voor de samenwerking met een Audiologisch Centrum. Het is dan ook niet mogelijk om strikte adviezen te formuleren bij wie/waar de verantwoordelijkheden liggen voor de invoer van de richtlijn en de bewaking van het proces. We hebben wel benoemd door welke personen bepaalde onderdelen van het proces uitgevoerd zouden moeten worden. De werkgroep is van mening dat goede hoorzorg uitsluitend haalbaar is, wanneer er draagvlak is vanuit het management om de cliënten met slechthorendheid de zorg te bieden die zij nodig hebben. Verder willen we benadrukken dat het belangrijk is dat zorginstellingen en audiologische centra op een gestructureerde wijze met elkaar samenwerken.

BIJLAGEN

- a. Bijlage gehoorstoornissen bij specifieke syndromen
- b. Cerumen verwijderen
- c. Aanvullende informatie voor audiologen

Bijlage A: gehoorstoornissen

De internationale classificatie van ziekten (ICD-10) gaat bij de indeling van gehoorverliezen uit van de oorzaak (zie tabel 1). Slechthorendheid bij mensen met een verstandelijke beperking berust meestal (in ieder geval) deels op een perceptief verlies. Dit verlies kan veroorzaakt worden door genetische en niet-genetische aandoeningen. Van alle vormen van congenitaal gehoorverlies kan meer dan 50% worden toegeschreven aan een genetische oorzaak. Ongeveer 75% van deze genetische classificatie van ziekten (ICD-10) heeft een non-syndromale oorzaak. Verschillende syndromen hebben naast een verstandelijke beperking een perceptief gehoorverlies als symptoom. Daarnaast zijn er meerdere syndromen die gepaard gaan met (chronische) middenoorinfecties, m.n. op de kinderleeftijd en dit kan leiden tot een verworven gehoorverlies. Oorzaken van de verhoogde prevalentie van otitis media bij bepaalde syndromen zijn anatomische afwijkingen (afwijkende buis van Eustachius, afwijkende nasofarynx, schisis), verminderde afweer, hypotonie van het mondgebied en onderbehandeling door bemoeilijkte otoscopie vanwege een nauwere gehoorgang en het niet goed kunnen aangeven van klachten door kinderen met een verstandelijke beperking. Voor congenitale en verworven slechthorendheid bij syndromen zie tabel 2.

NB: Deze lijst is een samenvatting en niet volledig.

Indeling naar de oorzaken van slechthorendheid volgens de ICD-10³

1	geleidingsverlies	congenitale afwijkingen uitwendige oor en middenoor, cerumen, otitis externa of media, trommelvliesperforatie, gehoorbeenketenafwijkingen
2	perceptief verlies (cochleair en retrocochleair)	
2.1	genetisch	syndromen, stofwisselingsziekten
2.2	niet genetisch	
2.2.1	vroegkinderlijke en prenatale oorzaken	TORCHES-infecties, meningitis, encefalitis, rhesusincompatibiliteit
2.2.2	verworven oorzaken	ototoxische medicatie, presbycusis, acusticusneurinoom, lawaaibeschatiging.

Tabel 1

Syndromen met kans op slechthorendheid/doofheid

Syndromen met verminderd gehoor	Middenoorproblematiek geleidingsverlies	Perceptief verlies
Angelmansyndroom (1)	X	
Apert syndroom (2)	X	X
CHARGE syndroom (3)	X	X
Corneliadelangesyndroom (4)	X	X
Cri du chat (5)		X
Down syndroom (6)	X	X
Fragiele X-syndroom (7)	X	
Foetaal alcohol syndroom (8)		X
Kabukisyndroom (9)	X	

Noonan (10)	X	X
Syndroom van Norrie (11)	X	X
Phelan-mcdermidsyndroom (12)	X	?
Rett-syndroom (13)		X?
Rubinstein-Taybi (14)	?	?
Smith-lemli-opitzsyndroom (15)	X	X
Smith-magenissyndroom (16)	X	X
Sotosyndroom (17)	X	
Velocardiofaciaal syndroom (18)	X	X
Williamssyndroom (19)	X	X
Wolf-Hirschhorn (20)	X	X
1p36 deletiesyndroom (21)	X	X

Tabel 2

1. Angelmansyndroom: otitis media komt op de kinderleeftijd veel voor.
2. Apert: Gehoorproblemen komen bij Apert syndroom veel voor (72%). Dit komt door de vele otitiden die deze kinderen doormaken, maar ook door bijkomende congenitale afwijkingen aan buiten-, midden- of binnenoer.
3. Charge-syndroom: alle drie segmenten van het oor kunnen zijn aangedaan (buitenoer, middenoer en binnenoer). De prevalentie van binnenoerafwijkingen is 94%.
4. Corneliadelangesyndroom: veel voorkomende gehoorafwijkingen zijn: smalle gehoorgang en otitis externa/media. Bij 40-90% is sprake van gehoorverlies, meestal een gecombineerd perceptief en geleidingsverlies.
5. Cri-du-chat: er kan sprake zijn van een verminderd gehoor. De slechthorendheid is vaak van perceptieve aard. Daarnaast wordt door verschillende onderzoekers genoemd dat er sprake is van een hyperacusis.
6. Downsyndroom: otitis externa door ingedroogd cerumen komt bij de meeste mensen met downsyndroom voor. Dit veroorzaakt een gehoorverlies van 20-35dB. Recidiverende otitis media komt voor bij de meeste kinderen met downsyndroom. Dit is doorgaans goed te behandelen. Een lichte perceptieve stoornis is bij 80% rond het veertigste levensjaar aanwezig; deze verergert met toename van de leeftijd. Bij audiologisch onderzoek vindt men vaak een gecombineerd geleidings- en perceptief verlies (ruim 57% bij volwassenen met Down syndroom, oplopend tot 100% bij 60-plussers³).
7. Fragiele X-syndroom: recidiverende otitiden bij 60-80% vd jonge kinderen. Dit kan bij onvoldoende behandeling leiden tot blijvend gehoorverlies.
8. Foetaal alcoholis syndroom: Perceptief en neurosensorisch gehoorverlies zijn beschreven (29-90%). Indien er frequent middenoorontstekingen zijn en/of een schisis aanwezig is, is het gehoor meer aangedaan. Malformatie van het binnenoer zou mogelijk vaker voorkomen bij FASD dan in algemene bevolking. Prevalentie cijfers zijn wisselend en niet eenduidig, niet elke studie geeft een verhoogde prevalentie van gehoorverlies bij FASD t.o.v. de algemene bevolking.
9. Kabukisyndroom: chronische otitis media komt veel voor². Gehoorverlies bij 82%, dit betreft voornamelijk een geleidingsverlies. Een perceptief gehoorverlies is zeldzaam. (4)
10. Noonansyndroom: kinderen met noonansyndroom zijn gevoeliger voor oorinfecties en kunnen daardoor een geleidingsgehoorverlies krijgen (40-50%). Bij 3% komt een congenitaal gemengd gehoorverlies voor.
11. Syndroom van Norrie → Orphanet → perceptief verlies.
12. Phelan-mcdermidsyndroom (22q13-deletiesyndroom): tijdens de eerste levensjaren komen recidiverende middenoorinfecties zeer frequent voor (60%). Bij ongeveer 20% verminderd gehoor.
13. Rettsyndroom: perceptief gehoorverlies komt bij rettsyndroom vaker voor, maar doorgaans zijn er geen gehoorproblemen
14. Rubinstein Taybi: kinderen met RTS kunnen een mild gehoorverlies hebben (24%). Van de volwassenen met RTS rapporteert zelfs 30% gehoorverlies.
15. Smith-lemli-opitzsyndroom: recidiverende otitis media komt veel voor. Gehoorverlies komt vaak voor en is doorgaans gemengd (geleidings- en perceptief verlies).
16. Smith-magenissyndroom: recidiverende otitis media komt obliagaat voor. Slechthorendheid komt vaak voor (68%). Meestal is dit het gevolg van frequente middenoorontstekingen, maar komt ook voor bij kinderen die minder vaak een middenoorontsteking hebben.
17. Sotosyndroom: tijdens de eerste levensjaren komen recidiverende BLWI's zeer frequent (72%) voor. Vaak recidiverende otitis media met geleidings-slechthorendheid tot gevolg.
18. Velocardiofaciaal syndroom (22q11.2 deletiesyndroom): door de afwijkende anatomie van de oren, de neus, het gehemelte en door infecties kan geleidingsverlies ontstaan. Sensorisch gehoorverlies komt voor, maar minder frequent.
19. Williamssyndroom: afsluitende cerumenproppen komen veel voor. Vooral kinderen zijn gevoelig voor infecties van de oren. Chronische otitis media komt bij 50% voor. Progressief sensorisch gehoorverlies komt veel voor. Een verlies van 30-50 dB wordt regelmatig gevonden bij volwassenen.
20. Wolf-Hirschhorn (4p-): 40% heeft gehoorverlies, zowel als gevolg van conductief verlies t.g.v. chronisch recidiverende otitiden als van perceptief verlies. Daarnaast is er vaak sprake van overmatig cerumen.
21. 1p36 deletie: geleidings en/of perceptief gehoorsverlies (38-82%). Soms al vroegtijdig progressief.

Literatuur

Literatuur	Wetenschappelijk bewijskracht
Meuwese-Jongejeugd. Hearing Impairment in adults with an intellectual disability: Epidemiology and rehabilitation. Proefschrift. 2006 ISBN 90-8559-203-8.	C
Barozzi et al. Audiological and vestibular findings in the Kabuki Syndrome. Am J Med Genet Part A 149A: 171-176. 2009.	C

Braam et al. Medische zorg voor patiënten met een verstandelijke beperking. 2014.

Cassidy and Allonson. Management of Genetic Syndromes 2nd edition. 2004.

Referaten Erasmus MC: <http://www.erasmusmc.nl/huge/51023/177434/2224931/2224949>.

Www.orpha.net.

Bijlage B: Cerumen verwijderen

Behandelmethode(n):

- Haakjes/lusje
 - o Als je het trommelvlies niet goed kunt beoordelen
- Uitspuiten met water
 - o Nooit bij een perforatie
 - o Water van 37 graden Celsius
- Zuigen
 - o Zuigen is de veiligste methode, maar kan ook heel vervelend zijn vanwege het geluid dat de zuiger produceert.

Cerumen verwijderen door middel van uitspuiten kan op verschillende wijzen plaatsvinden. Hier wordt een veel gebruikte methode beschreven. Start met driemaal spuiten. Als het cerumen dan niet los komt een kwartier wachten (mogelijk dat het warme water de prop wat losweekt), en dan opnieuw spuiten (tweemaal). Indien opnieuw geen effect, een nieuwe afspraak maken en gedurende maximaal drie dagen van tevoren druppelen met een vorm van olie. Het voorafgaand aanbrengen van middelen op water- of oliebasis vergemakkelijkt het uitspuiten (geen onderling verschil in effectiviteit). Er is onvoldoende bewijs dat oplossende oordruppels uitspuiten kunnen vervangen. Na het uitspuiten kan een druppel alcohol in de gehoorgang worden gedaan om de gehoorgang te reinigen (experience-based). In ieder geval na reiniging van het gehoor met water de hoorapparaten een paar uur uitlaten, alvorens ze weer in te doen.

Literatuur:

Literatuur	Wetenschappelijk bewijskracht
Eekhof en Knuistingh Neven, Kleine kwaal: Cerumen. Huisarts & Wetenschap 52(5)mei 2009.	D

Bijlage C: Aanvullende informatie met betrekking tot de onderzoeksmethode van screening en diagnostiek

Tympanometrie

Tympanometrie heeft als doel het meten van de beweeglijkheid van het trommelvlies en met name abnormaliteiten daarin. Tympanometrie is voldoende indien type A (classificatie volgens Jerger, 1970). Tympanometrie is afwijkend indien type B of C. Inspectie door AVG of huisarts is nodig.

OAE

Otoakoestische emissies zijn zwakke geluiden die bij een normaal gehoor uit het oor te voorschijn komen wanneer een geluidstimulus wordt aangeboden. Voor de screening wordt de CEOAE (click evoked otoacoustic emissions) gebruikt.

De OAE meting is voldoende indien:

- In drie opeenvolgende frequentiebanden de SNR +6 dB is (1 kHz +3 dB)
- Reproduceerbaarheid >70 %

Bij voldoende OAE is er hooguit sprake van een perceptief gehoorverlies van 30 dB.

Toonaudiometrie

Met toonaudiometrie wordt de gevoeligheid van het oor bepaald voor zuivere tonen of warble tonen van octaaffrequenties tussen 125 en 8000 Hz. Bij voorkeur wordt gebruik gemaakt van de hoofdtelefoon. Bij slappe gehoorgangen (risico van dichtdrukken door de hoofdtelefoon) of protest kan worden overgestapt op insert phones. Indien de cliënt deze (eveneens) niet toelaat, wordt het geluid aangeboden via een luidspreker. Dan kan geen gehoordrempel per oor bepaald worden, maar wordt in het vrije veld de gevoeligheid van het beste oor bepaald. Zo mogelijk moet het geluid afwisselend uit één van de twee luidsprekers, links of rechts, worden aangeboden en worden geobserveerd of hoofddraagedrag richting één van beide luidsprekers optreedt.

De methode van conditionering wordt aangepast op het niveau van de cliënt. Van hoger naar lager niveau zijn dit:

- Afspreken van een reactie met de cliënt, zoals het gebruik van de drukknop, 'ja'-zeggen of één of meer vingers opsteken.
- Spelaudiometrie: de cliënt wordt getraind om een blokje te leggen als hij/zij een geluid hoort.
- Visual Reinforcement Audiometry (VRA): de cliënt wordt getraind om naar een plaatje of bewegend beeld te kijken als hij/zij een geluid hoort (reflexmatig).
- Gedragsobservatie: de onderzoeker observeert of er een verandering in gedrag zichtbaar is op het moment dat de cliënt een geluid hoort.

Bij gebruik van de drukknop en spelaudiometrie worden gehoordrempels bepaald. Bij VRA en gedragsobservatie worden reactiedrempels bepaald. Reactiedrempels liggen altijd minder gunstig dan de werkelijke gehoordrempels, afhankelijk van de mentale ontwikkelingsleeftijd.

Indien de aandachtsspanne van de cliënt beperkt is, worden niet alle frequenties gemeten. De aanbevolen volgorde is dan: 1 kHz – 4 kHz – 500 Hz – 2 kHz – 250 Hz.

Spraakaudiometrie

Met spraakaudiometrie worden de spraakverstaanmogelijkheden van de cliënt bepaald, het liefst per oor en voor verschillende intensiteiten. De test kan via de hoofdtelefoon, insert phones of de luidspreker afgenomen worden. De methode wordt aangepast op het niveau van de cliënt:

- Spraakaudiometrie middels de NVA lijsten - vanaf een ontwikkelingsleeftijd van ongeveer 6 jaar
- Spraakaudiometrie met Plaatjes (SAP-R) - bij een ontwikkelingsleeftijd van ongeveer 4 -6 jaar of ernstige spraakproductieproblemen

- Peuter Adaptieve Spraakdrempelbepaling (PAS) - bij een ontwikkelingsleeftijd van ongeveer 2-4 jaar

Aanvullende diagnostische testen (AC)

Kindergeluiden (breedbandige detectiedrempels)

Wanneer de cliënt weinig reacties laat zien op zuivere tonen of warble tonen, kunnen betekenisvolle geluiden ingezet worden. Omdat deze herkenbaar zijn uit de dagelijkse situatie, kunnen deze gemakkelijker een reactie van de cliënt uitlokken. Op deze manier kan een inschatting gemaakt worden van de reactiedrempel voor de meest gunstige frequentie(s).

BERA (brain stem evoked response audiometry) onderzoek

Als subjectief gehooronderzoek niet lukt, kan er objectief onderzoek geprobeerd worden in de vorm van BERA. Bij het onderzoek is het noodzakelijk dat de cliënt zeer rustig ligt of slaapt. Indien dit niet mogelijk is, kan BERA onderzoek onder narcose overwogen worden. Het resultaat van BERA onderzoek is een geschatte gehoordrempel bij 3 kHz.

Stapediusreflexen

Onder de strikte voorwaarde, dat er een normaal tympanogram gemeten werd én de cliënt met de meetprobe in zijn oor voldoende lang rustig kan blijven, is het meten van stapedius reflex-drempels aanvullend.

Observatie of observatielijst voor begeleiding/logopedist

Als geen van de bovenstaande methoden voldoende informatie oplevert, kan (aanvullend) gebruik gemaakt worden observatie van spontaan gedrag, in een rustige situatie in de eigen omgeving van de cliënt. Reactief gedrag moet dan worden uitgelokt met diverse geluiden, waaronder voor de cliënt mogelijk belangrijke geluiden uit het dagelijks leven. Tevens kan aan de hand van een vragenlijst worden geobserveerd hoe de reacties van de cliënt zijn op auditieve prikkels in de dagelijkse situatie.

Tips & tricks voor instellen hoortoestellen

Bouw bij een eerste hoortoestelaanpassing de versterking geleidelijk op. Laat hierin meewegen hoe lang iemand (vermoedelijk) al slechthorend is. Stel echter ook niet te weinig versterking in, want de slechthorende moet wel resultaat merken om de apparatuur te kunnen accepteren. Als de meerwaarde in het begin te klein is, wordt alleen de hinder van het dragen van het hoortoestel ervaren, wat tot negatieve reacties kan leiden.

Voor de meeste mensen met een verstandelijke beperking is het raadzaam de volume- en programmaschakelaar uit te schakelen. Zo staat het hoortoestel altijd in de juiste stand, ook als de gebruiker of begeleiding per ongeluk aan de knopjes heeft gezeten. Alleen als de inschatting is dat een gebruiker deze schakelaars zelf adequaat kan bedienen, kan overwogen worden ze ingeschakeld te houden.

Schakel indien mogelijk altijd de datalogging in en controleer deze bij elk bezoek. Vraag bij de gebruiker en/of begeleider na hoe veel het hoortoestel gedragen wordt en vergelijk de gegevens met elkaar. Bij een (te) hoge gebruiksduur via datalogging zal het hoortoestel vaak ongemerkt aan blijven staan, bijvoorbeeld 's nachts. Bij een (te) lage gebruiksduur via datalogging staat het hoortoestel wellicht vaak onbedoeld uit, bijvoorbeeld door een lege batterij of in de uitgeschakelde stand. Bespreek de bevindingen altijd met elkaar, zodat er adequaat actie ondernomen kan worden, bijvoorbeeld een scholing aan de medewerkers op de groep of meer toezicht vanuit het cliëntensysteem op het dragen en functioneren van de hoortoestellen.

Controleer de hoortoestelaanpassing indien mogelijk altijd met een Insertion Gain meting. Zo kan ook bij afwijkende gehoorgangen, zoals bij het syndroom van Down, een optimale versterking ingesteld worden.

Meetresultaten hoortoestellen

De metingen met hoortoestellen in de onderzoekssituatie bestaan idealiter uit:

- Spraakverstaan (middels NVA, SAP of PAS) in het vrije veld met 1/1/2 hoortoestellen of indien niet mogelijk drempels in het vrije veld met 1/1/2 hoortoestellen
- IG of RECD meting
- Beoordelen datalogging van de hoortoestellen en vergelijken met door cliënt en/of begeleiding gerapporteerde draagduur

De observaties van het resultaat in de dagelijkse situatie bestaan uit:

- Meerwaarde afzetten tegen vooraf geformuleerde behandeldoel(en)
- Draagduur (zie ook datalogging)
- In kaart brengen van eventuele hinder van de hoortoestellen
- Voor heel jonge kinderen kan gebruik worden gemaakt van reguliere observatie instrumenten, zoals de LittIEARS vragenlijst.

De eindcontrole van de proef met hoortoestellen vindt altijd plaats door het Audiologisch Centrum.

Literatuur

Literatuur	Wetenschappelijk bewijskracht
Jerger, J.F. Clinical experience with impedance audiometry. Arch Otolaryngol 1970; 92, 311-324.	D
Coninx, F. et al. Validation of the LittIEARS((R)) Auditory Questionnaire in children with normal hearing. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2009; 73(12): 1761-8.	C

www.audiologieboek.nl hoofdstuk 8 Diagnostiek