

# Gehoorverlies bij mensen met een (visuele- en) verstandelijke beperking

## Resultaten van screening van het gehoor en audiometrie bij 344 personen

Josje Kingma-Thijssen

Bij mensen met een verstandelijke beperking is het meten en weten van de gehoorfunctie van groot belang. Doorgaans weten zij zelf niet dat ze slechter horen en de begeleiders of ouders kunnen dit niet betrouwbaar observeren. In dit artikel wordt uiteengezet hoe in een intramurale instelling (ontwikkelingsniveau van de cliënten variërend van <2-12 jaar, IQ  $\pm$ 20-85) van alle 344 cliënten betrouwbare informatie over het gehoor is verkregen.

Onderzoek naar zintuigstoornissen bij mensen met een verstandelijke beperking wordt de laatste jaren gepropageerd als een belangrijke activiteit van de artsen belast met de medische

zorg voor deze groep (Evenhuis, 1996; van Splunder, 2003). Bij deze groep mensen moet actief het gehoor en de visus gemeten worden omdat ze zelf niet in staat zijn te signaleren dat ze verminderd horen of zien. Ook kunnen ze de noodzakelijke compensatiemechanismen niet aanspreken: ze hebben minder mogelijkheden dan normaal begaafden om hun verlies aan zintuiglijke input met intelligentie te compenseren.

Toch worden zintuigstoornissen bij mensen met een verstandelijke beperking nog steeds niet altijd onderzocht. En onderzoek naar gehoorstoornissen in de subgroep van mensen met een verstandelijke beperking én daarbij tevens een visuele beperking (30%, van Splunder, 2003) is in het geheel nog niet systematisch verricht. Bij deze mensen kan verlies van het gehoor (één of tweezijdig) vanwege de al bestaande visuele beperking niet gecompenseerd worden middels spraakafzien en visuele oriëntatie. De communicatie en ruimtelijke oriëntatie worden daarom ernstig belemmerd.

In Bartiméus<sup>1</sup> hebben wij onderzoek naar het gehoor verricht bij 344 cliënten van de instelling in Doorn. Onze vraagstellingen waren:

- (1) hoe vaak komt slechthorendheid voor in deze populatie en wat is de aard van deze slechthorendheid,
- (2) komt de gevonden prevalentie overeen met wat de begeleiders vooraf hadden geschat en

(3) zijn er risicogroepen te benoemen ten aanzien van de leeftijd, mate van de verstandelijke beperking, oorzaak van de verstandelijke beperking en de oogheelkundige diagnose?

## Methode

### Populatie

De populatie bestond uit 344 personen, allen verstandelijk én visueel beperkt, die verblijven in Bartiméus. Er waren 212 mannen (62%) en 132 vrouwen (38%). De leeftijd varieerde van 5 tot 65 jaar (gemiddelde leeftijd 37 jaar) waarbij 338 personen jonger dan 50 jaar waren; de populatie bevat vrijwel geen ouderen omdat deze instelling in de jaren zeventig begon als een kinderstelling. Van deze personen hadden er 150 (44%) een lichte tot matige verstandelijke beperking of waren zwakbegaafd en 194 (56%) een (zeer) ernstige verstandelijke beperking. Voor de bepaling van de ernst van de verstandelijke beperkingen werden de Wechsler intelligentietests (WAIS, WISC-R, WPPSI), de ontwikkelingsschalen (Oregon vragenlijst, KID-N) en de sociale redzaamheidsschalen (SRZ, SRZ-P) gebruikt. De mate van de verstandelijke beperking staat in tabel 1 per leeftijd weergegeven. De categorieën voor de mate van de verstandelijke beperking zijn gelijk over de leeftijdscategorieën verdeeld ( $p=0.3694$ ).

mate van de verstandelijke beperking *						
leeftijd (in jaren)	zwakbegaafd	licht	matig	ernstig	zeer ernstig	totaal
5-19	1	4	3	7	7	22
20-29	3	21	22	45	18	109
30-39	6	13	35	51	20	125
40-49	0	13	26	27	16	82
50-65	0	1	2	3	0	6
<b>totaal</b>	<b>10</b>	<b>52</b>	<b>88</b>	<b>133</b>	<b>61</b>	<b>344</b>

\* zwak begaafd: ontwikkelingsleeftijd 10-12 jaar, IQ 70-85;  
 licht verstandelijke beperking ontwikkelingsleeftijd 6-10 jaar, IQ 50-70;  
 matig verstandelijke beperking: ontwikkelingsleeftijd 3-6 jaar, IQ 35-50  
 ernstig verstandelijke beperking: geschatte ontwikkelingsleeftijd 2-3 jaar, IQ 20-35  
 zeer ernstig verstandelijke beperking: geschatte ontwikkelingsleeftijd < 2 jaar, IQ < 20

Tabel 1

Mate van de verstandelijke beperking per leeftijdscategorie.

De oorzaak van de verstandelijke beperking was bij 331(96%) personen bekend. Deze diagnoses werden ingedeeld in genetisch bepaalde aandoeningen, aangeboren misvormingen van het centrale zenuwstelsel en verworven aandoeningen (tabel 4). Dit is conform de internationaal geldende standaard om diagnoses en ziektes te classificeren (de ICD-10, International Classification of Diseases).

Alle personen voldeden aan de criteria van de Wereldgezondheidsorganisatie WHO voor een visuele beperking met een visus minder dan eenderde of een gezichtsveld kleiner dan 20 graden.

Van 41 personen was bekend dat ze slechthorend waren, waarbij het criterium van de Wereldgezondheidsorganisatie WHO werd gehanteerd: < 25 dB verlies aan het beste oor. Bij de overige 303 personen werd het gehooronderzoek gestart, te beginnen met een vragenlijst, otoscopie en tympanometrie, gevolgd door screening van het gehoor met oto-acoustische emissies waarna, bij onvoldoende reactie, audiometrie werd geïndiceerd. Een korte toelichting op de verschillende methoden en onderdelen van dit onderzoek is te vinden in overzicht 1 (Aerts-Neggers et al., 2003) .

### Vragenlijsten

Allereerst is begonnen de begeleiders te vragen naar hun indruk van het gehoor van de aan hun zorg toevertrouwde personen. Ze konden hierbij een keuze maken uit vijf categorieën: goedgehoord, licht-, matig-, ernstig-, zeer ernstig slechthorend tot doof.

### Otoscopie en tympanometrie

Afsluitend cerumen werd indien aanwezig verwijderd. Daarna werd ter beoordeling van het functioneren van het middenoor een tympanogram gemaakt waarbij volgens de criteria van Jerger (1970) het type B (weinig beweeglijk trommelvlies) en

type C (onderdruk middenoor) als afwijkend werd beoordeeld. Personen met een afwijkend tympanogram én een afwijkende screeningstest (zie onder) werden verwezen voor KNO-onderzoek en behandeling.

### Gehoorscreening met OAE

Het gehoor van alle 303 personen werd gescreend met Oto-Acoustische Emissies. Als stimulus werden zowel klikgeluiden (Transient Evoked emissies, TEAOE) als tonen (Distorsion Product emissies, DPOAE) gebruikt. De OAE is een test die doorgaans wordt gebruikt voor zuigelingen maar ook zeer bruikbaar blijkt voor screening van het gehoor van mensen met een verstandelijke beperking (Gorga et al., 1995). De OAE- test vereist geen medewerking en is pijnloos en snel.

Bij 97% (n=294) personen kon deze test goed worden uitgevoerd, bij 3% (n= 9) werd de screening wegens verzet niet verricht. Van de gescreende personen bleek 62% (n= 182) onvoldoende reactie te geven op de Oto-Acoustische Emissies. Deze 182 personen kwamen vervolgens in aanmerking voor audiometrie, evenals de 9 personen bij wie de screening niet was verricht.

Methode en gebruikte apparatuur/testmateriaal	Toelichting
<b>Vragenlijst</b>	Middels vragen aan de begeleiders wordt hun indruk over het gehoor van de te onderzoeken personen verkregen.
<b>Otoscopie</b>	Met een otoscoop (oorspiegel) worden beide oren geïnspecteerd, waarbij vooral gelet wordt op afsluitend oorsmeer.
<b>Tympanometrie</b> Grason-Stadler, Milford USA, GSI 37 Auto Tym	Hierbij wordt bepaald hoeveel weerstand het middenoor vertoont om geluid door te geven aan het binnenoor. Er wordt een zoemtoon aangeboden in de gehoorgang. Een microfoonje in de gehoorgang meet de echo die van het trommelvlies terugkeert. De op deze manier gevonden resultaten geven informatie over het functioneren van het middenoor.
<b>Oto-Acoustische Emissies (OAE)</b> Otodynamics, Hatfield Engeland, ILO288 Echoport	Bij een OAE-test plaatst men een meetmicrofoonje in de gehoorgang van de te testen persoon. Het toestel meet, na aanbieden van een zekere stimulus (klikgeluid TEOAE of zuivere tonen DPOAE), wat de reactie op deze stimulus is. Bij een normaal functionerend oor komt er als reactie een echo uit het binnenoor naar de gehoorgang terug. Zowel bij een geleidingsverlies als een cochleair verlies groter dan 30 dB zal de echo niet meer optreden.
<b>Toonaudiometrie</b> Interacoustics, Assens Denemarken, AD 28	De te testen persoon reageert op een geluid (stimulus) dat via een koptelefoon of vibratieblokje wordt aangeboden met behulp van een audiometer. De persoon reageert verbaal, lichamelijk of door middel van een patiëntsignaal (bijvoorbeeld druk op knopje, verschuiven van kraal op telraam, blok in doos leggen) op de stimulus.
<b>Spraakaudiometrie</b> Ned. Verenig. Audiologie, CD met woordenlijst	Hierbij gaat men het verband na tussen de geluidsterkte van de spraak en het verstaan van spraak. Gevraagd wordt elk woord wat men heeft gehoord na te zeggen.
<b>Vrije-veld audiometrie</b> Electro Medical Instruments, Doesburg, CD met kindergeluiden	Vele gestandaardiseerde kindergeluiden worden zonder koptelefoon (in het vrije veld) vanaf een vastgestelde afstand aangeboden. De relatie tussen het aangeboden geluid en het gedrag wordt geobserveerd en dit gedrag moet duidelijk en reproduceerbaar zijn. Bijvoorbeeld het reiken naar een denkbeeldig kopje koffie bij het geluid van water.
<b>TOUCH</b> Electro Medical Instruments, Doesburg	Een gewone toon- of vrije veld audiometrie waarbij de te testen persoon tevoren geconditioneerd is voor het reageren op een stimulus die tezamen met een trilling werd gevoeld.
<b>BERA</b> Pilot Blankenfelde, Duitsland	De BERA (Brainstem Evoked Response Audiometry) meet kleine elektrische spanningen die in de hersenen ontstaan en met name in de hersenstam, ten gevolge van het aanbieden van geluid via een koptelefoon.

#### Overzicht 1

Toelichting op de methoden van gehooronderzoek.

#### *Audiometrie*

Bij de audiometrie van de restende 191 personen werd gebruik gemaakt van toon, spraak, en vrije-veld-audiometrie, TOUCH conditionering (tactiel-auditieve conditioneringmethode) en BERA (Brainstem Evoked Response Audiometry). Per persoon werden doorgaans meerdere methodes gebruikt om tot een betrouwbare beoordeling te komen (tabel 2).

Bij de toonaudiometrie is gemaskeerd en ongemaskeerd getest bij 0,5, 1, 2 en 4 kHz. Bij een gehoord geluid mocht de persoon een kraal van een telraam verschuiven. Het gehoorverlies werd berekend naar aanleiding van de gemiddelde gehoordrempel (Fletcher index) per oor bij genoemde frequenties en werd overeenkomstig de richtlijnen van de Wereldgezondheidsorganisatie (WHO) als volgt gedefinieerd: normaal gehoor bij 0-25 dB verlies, lichte slechthorendheid bij 26-40 dB verlies, matige slechthorendheid bij 41-60 dB verlies, ernstige slechthorendheid bij 61-80 dB verlies, zeer ernstige slechthorendheid inclu-

sief doofheid bij meer dan 80 dB verlies. Deze verliezen gelden steeds voor het beste oor. Eenzijdige slechthorendheid wordt bij de resultaten apart genoemd.

Bij de spraakaudiometrie is bij een deel van de onderzochte populatie gebruik gemaakt van de neiging tot echolalieren. De verschuiving van het spraakaudiogram ten opzichte van de normaalcurve geeft inzicht in de Fletcher index.

Bij de vrije-veld-audiometrie of observatie-audiometrie moest de relatie tussen het aangeboden geluid en het geobserveerde gedrag duidelijk en reproduceerbaar zijn. Bijvoorbeeld het reiken naar een denkbeeldig kopje koffie bij het geluid van water of een angstreactie bij het geluid van blaffende honden. Bij deze meting werd de normaalrempel gesteld op 15 à 20 dB omdat mensen met een verstandelijke beperking pas reageren op geluid, wanneer dit voor hen voldoende interessant en dus voldoende luid is. De grootte van het gehoorverlies werd vervol-

mate van de verstandelijke beperking						
Methoden van Audiometrie	zwakbegaafd n=6	Licht n=20	matig n=35	ernstig n=80	zeer ernstig n=50	totaal n= 191
Toon	6	20	35	10	5*	76
Spraak	6	18	31	18	-	73
Vrije veld	-	-	5	48	33	86
BERA**	-	-	-	12	25	37

\* Toonaudiometrie na conditionering met trillingen  
 \*\*: BERA = brainstem evoked response audiometrie

Tabel 2

Gebruikte methoden van audiometrie bij 191 personen, naar de mate van de verstandelijke beperking; bij de meeste personen is méér dan een methode gebruikt.

gens geschat; een uitspraak over het gehoor van ieder oor afzonderlijk was bij deze testen doorgaans niet mogelijk.

De tactiel-auditieve conditioneringmethode (TOUCH) is een gewone toonaudiometrie met een conditionering voor trillingen (Verpoorten & Emmen, 1995). Voor de TOUCH-audiometrie golden dezelfde normen als voor de toonaudiometrie, behalve als deze test in het vrije-veld werd uitgevoerd, dan gold een normaal drempel van 15 à 20 dB.

De BERA werd eerst met een screeningsinstrument uitgevoerd (Evoflash, een draagbare AABR: automatic auditive brainstem respons). Deze werd in ons onderzoek afgesteld op 20, 30 en 40 dB. Een responsdrempel bij 30 dB werd als normaal beoordeeld. Bij een respons van 40 dB of het uitblijven van een respons werd een volledige BERA geïndiceerd. Dit werd altijd onder volledige narcose uitgevoerd, meestal gecombineerd met een andere ingreep onder narcose. Een BERA-responsdrempel van 30 dB of lager werd als normaal (in de hoge tonen) beschouwd, bij hogere drempels werd de mate van gehoorverlies ingeschat.

#### Statistische analyse

Voor de vergelijking van de groepen (leeftijd, mate van de verstandelijke handicap, aetiologische diagnose, mate van de visuele handicap) en hun relatie tot de gevonden slechthorendheid werd gebruik gemaakt van de Fisher Exact Toets; er is gekozen voor een 5% betrouwbaarheidsdrempel.

### Resultaten

#### (1) Prevalentie en aard van slechthorendheid

Afsluitend oorsmeer werd één of tweezijdig gevonden en verwijderd bij 43% van de onderzochte populatie. Hierna bleken in de totale populatie 103 (30%) personen tweezijdig slechthorend. Hiervan waren 20 personen licht-, 45 matig-, 16 ernstig-, 22 zeer ernstig slechthorend tot doof. Tevens hadden 23 (7%) personen een éénzijdig gehoorverlies. Het totale aantal personen met een één- of tweezijdige slechthorendheid was dus 126 (37%).

Van de slechthorenden had 91% een perceptieverlies, 4,5% een geleidingsverlies en 4,5% een gemengd verlies. Bij een perceptief verlies wordt geluid verminderd omgezet in een prikkeling van de gehoorzenuw, veroorzaakt door schade of afwijking aan het binnenoor. Bij een geleidingsverlies kan het geluid niet ongestoord de gehoorgang en het middenoor passeren door problemen in deze delen van het oor.

#### (2) De waarde van de inschatting van de begeleiders

Bij 41 personen was al vóór het onderzoek bekend dat zij dubbelzijdig slechthorend waren. Bij 62 personen werd de slechthorendheid voor het eerst gediagnosticeerd. Slechts bij 12 van deze 62 personen had de vooraf ondervraagde groepsleiding ook een vermoeden van slechthorendheid. Bij de overige 50 gevallen bleek dit een volslagen verrassing te zijn; bij 5 (zeer) ernstig verstandelijk gehandicapten werd (zeer) ernstige slechthorendheid gemist. Eenzijdig gehoorverlies werd zelfs in alle gevallen niet onderkend.

#### (3) Risicogroepen met betrekking tot slechthorendheid

Slechthorendheid was gerelateerd aan de leeftijd ( $p=0.0159$ ), oplopend van 14% bij 5-19 jarigen tot 50% bij 50-65 jarigen. Er was géén relatie ten aanzien van de sekse.

Naarmate de verstandelijke handicap ernstiger was, werd de kans op slechthorendheid groter ( $p=0.0094$ ), oplopend van 15% bij mensen met een lichte verstandelijke handicap tot 48% bij de personen met een zeer ernstige verstandelijke handicap (tabel 3).

leeftijd	slechthorend		mate verstandelijke beperking	slechthorend	
5-19 jaar	3/22	(14%)	zwakbegaafd	2/10	(20%)
20-29 jaar	23/109	(21%)	licht	8/52	(15%)
30-39 jaar	42/125	(34%)	matig	19/88	(22%)
40-49 jaar	32/82	(39%)	ernstig	45/133	(34%)
50-65 jaar	3/6	(50%)	zeer ernstig	29/61	(48%)
p-waarde	0.0159		p-waarde	0.0094	

Tabel 3

Aantal personen met tweezijdige slechthorendheid (totaal 103) in de onderzochte populatie (n=344) ingedeeld naar de leeftijdscategorie en de mate van de verstandelijke beperking.

Er is géén relatie gevonden tussen slechthorendheid en de drie hoofdgroepen voor de oorzaken van de verstandelijke handicaps (genetisch bepaalde aandoeningen, aangeboren aandoeningen).

ningen centrale zenuwstelsel en verworven oorzaken,  $p=0.4720$ , tabel 4). Binnen de subgroepen van de genetisch bepaalde aandoeningen bleek dat slechthorendheid het minst vaak voorkwam

## VOOR HET OPTIMAAL BENUTTEN VAN DE REVALIDATIEMOGELIJK- HEDEN MOET BIJ KINDEREN MET EEN VERSTANDELIJKE BEPERKING HET GEHOOR EN DE VISUS IN EEN VROEG STADIUM WORDEN GETEST

bij aandoeningen die autosomaal recessief overerfbaar zijn (12%). Er was wel een relatie tussen slechthorendheid en de subgroepen van de verworven aandoeningen ( $p=0.0000$ ). Bij de personen die beschadigd waren door pre-, peri- en postnatale pro-

<b>genetisch bepaalde aandoening</b>	<b>32/122</b>	<b>(26%)</b>
autosomaal dominant	6/21	(29%) <sup>a</sup>
autosomaal recessief	6/50	(12%) <sup>b</sup>
x-chromosomaal	2/5	(40%) <sup>c</sup>
erfmodus onbekend	13/34	(38%) <sup>d</sup>
chromosoomafwijking	5/12	(42%) <sup>e</sup>
$p=0.0413$		
<b>aangeboren misvorming CZS</b>	<b>2/7</b>	<b>(29%)<sup>f</sup></b>
<b>verworven aandoeningen</b>	<b>63/202</b>	<b>(31%)</b>
prenatale problematiek	28/47	(60%) <sup>g</sup>
perinatale problematiek	29/134	(22%) <sup>h</sup>
postnatale problematiek	6/21	(29%) <sup>i</sup>
$p=0.0000$		
<b>onbekende oorzaak</b>	<b>6/13</b>	<b>(46%)</b>
<b><math>p=0.4720</math></b>		

- a: waarvan o.a. congenitale aniridie 0/7, syndroom van Stickler 3/3, m.Recklinghausen 0/3, syndroom van Löwe 1/3, retinoblastoom 0/2.  
 b: waarvan o.a. amaurosis congenita van Leber 2/20, syndroom van Bardet Biedl 2/14, z. van Batten Spielmeier Vogt 0/7, Peters Plus syndroom 1/3.  
 c: waarvan o.a. syndroom van Norrie 2/3.  
 d: waarvan o.a. congenitale microphthalmie/anophthalmie 6/18, vitreoretinale dysplasie 1/7, TRD gerelateerd 5/7.  
 e: waarvan o.a. syndroom van Down 4/9.  
 f: waarvan o.a. hydrocephalus 0/2, agenesie corpus callosum 0/2.  
 g: waarvan o.a. congenitaal rubella syndroom 25/28, congenitale toxoplasmose 4/14.  
 h: waarvan o.a. prematuritas 19/84, div. problemen bij partus à terme 6/30, hersenbloeding post partum 1/9, rhesusantagonisme, kernicterus 3/8.  
 i: waarvan o.a. meningitis, encephalitis 3/15, tumor cerebri 2/2

Tabel 4  
Aantal personen met tweezijdige slechthorendheid (totaal 103) in de onderzochte populatie ( $n=344$ ) ingedeeld naar de oorzaken van de verstandelijke beperkingen (ICD-10).

blematiek kwam slechthorendheid voor in respectievelijk 60%, 22% en 29% van de gevallen. Slechthorendheid in de subgroep prenatale problematiek werd voor het merendeel veroorzaakt door het congenitale rubella syndroom.

Ook kon de slechthorendheid gerelateerd worden aan de oogheelkundige diagnose. We zagen slechthorendheid vaak bij de personen met aangeboren lenstroebelings (54%, 37/68). Dit werd in 26 gevallen veroorzaakt door het congenitale rubella syndroom en in 7 gevallen door het syndroom van Down.

### Discussie

(i) Prevalentie en aard van de slechthorendheid

Deze studie toont aan dat van de onderzochte populatie nog eens 37% extra beperkt wordt door slechthorendheid. Immers naast de 30% tweezijdig slechthorenden moeten óók de 7% eenzijdige slechthorenden als ernstig benadeeld worden beschouwd. Zij kunnen door de éénzijdige slechthorendheid verminderd richtinghoren en geluiden minder goed onderscheiden. Voor alle slechthorenden in deze populatie geldt dat, vanwege de tevens bestaande visuele beperking, de communicatie en de ruimtelijke oriëntatie ernstig belemmerd zullen zijn. Eerdere beoordelingen als "Oost-Indisch doof", "koppig", "slecht luisteren" en "in zichzelf gekeerd zijn" moeten dus in een ander daglicht geplaatst worden.

De slechthorendheid bleek voor het merendeel perceptief van aard te zijn. Gezien de jonge leeftijd van de onderzochte populatie, en dus het niet of nauwelijks vóórkomen van ouderdoms-slechthorendheid, kan geconcludeerd worden dat de oorzaak van deze perceptieslechthorendheid veelal aangeboren is of op jonge leeftijd is ontstaan. Slechthorendheid zal de normale psychosociale ontwikkeling en vooral die van het visueel en verstandelijk beperkte kind, extra belemmeren. De uiteindelijk bepaalde mate van de verstandelijke beperking, de ontwikkelingsachterstand dus, vindt voor een deel zijn oorzaak in de dubbele zintuigstoornis (O'Connor & Hermelin 1986).

Om de mogelijkheden voor revalidatie optimaal te benutten moet bij kinderen met een verstandelijke beperking het gehoor en de visus in een vroeg stadium worden getest. Het advies om kinderen en volwassenen met een verstandelijke beperking hun gehoor meer te laten gebruiken ten behoeve van de communicatie en de ruimtelijke oriëntatie kan pas gegeven worden ná dat gegevens over het gehoor verkregen zijn.

Het hoge percentage afsluitend oorsmeer (43%) overtreft de bevindingen van Crandell&Roesser (1993) die afsluitend oorsmeer vonden bij 28% van een groep volwassenen met een verstandelijke beperking en dit vergeleken met het voorkomen van deze kwaal bij 2-6% in de algemene bevolking. Geassocieerde geleidingsverliezen kunnen variëren tussen de 0 en 45 dB. Dit onderstreept het belang van regelmatige oorinspectie bij mensen met een verstandelijke beperking.

Omdat de onderzochte populatie qua leeftijd nagenoeg overeenkomt met die van de Nederlandse beroepsbevolking is een vergelijking van de prevalenties voor slechthorendheid mogelijk: de geschatte prevalentie van slechthorendheid bij de Nederlandse beroepsbevolking bedraagt 5% (Schaapveld et al., 1997). Slechthorendheid komt in de onderzochte populatie echter véél vaker voor. Dit komt omdat datgene wat een hersenbeschadiging heeft veroorzaakt ook kan leiden tot beschadiging van het gehoororgaan.

In de literatuur varieert de prevalentie van slechthorendheid in algemene instellingen voor mensen met een verstandelijke beperking tussen de 12% en 47%, waarbij de percentages sterk

## SLECHTHORENDHEID KOMT IN DE ONDERZOCHE POPULATIE VEEL VAKER VOOR DAN BIJ DE NEDERLANDSE BEROEPSBEVOLKING

afhankelijk zijn van de leeftijd en mate van verstandelijke beperking van de onderzochte populatie, van de methode van onderzoek (vragenlijsten of audiometrie) en van het in- of excluseren van het syndroom van Down. (Cooke, 1988, Mul et al., 1997, Schroyenstein & Lantman-de Valk, 1998).

Een betrouwbare vergelijking van de door ons gevonden prevalentie voor slechthorendheid met die in een algemene instelling voor mensen met een verstandelijke beperking is dankzij het onderzoek van Evenhuis et al. (2001) mogelijk. Zij vonden in een populatie van 431 personen jonger dan 50 jaar en zonder het syndroom van Down bij 25% slechthorendheid. Als wij in ons onderzoek de cliënten van 50 jaar en ouder excluseren (n=6), evenals de cliënten met het syndroom van Down (n=9) en het congenitale rubella syndroom (n=28), dan is de prevalentie van slechthorendheid in onze populatie 24%.

Ondanks de verschillen in samenstelling van beide onderzoeksgroepen (algemene versus gespecialiseerde instelling) zijn de gevonden prevalenties van slechthorendheid voor beide groepen dus vergelijkbaar.

(2) De waarde van de inschatting van de begeleiders

Uit het onderzoek blijkt dat het slechts door audiometrie mogelijk is om juiste informatie te verkrijgen over het gehoor van verstandelijk beperkten. Slechts in 19% (12/62) van de "nieuw" gevonden slechthorenden had de vooraf ondervraagde begeleiders ook enig vermoeden in die richting. In de overige gevallen bleek dit een verrassing te zijn. Het slecht horen werd niet gesignaleerd en slecht luisteren werd toegeschreven aan het karakter of aan de verstandelijke beperking van de onderzochte persoon. Dat vragenlijsten ten behoeve van detectie van ge-

hoorverlies onbetrouwbaar zijn blijkt ook uit het onderzoek van Mul et al. (1997); zij onderzochten 227 personen met een lichte verstandelijk beperking en vonden 65 nieuwe gevallen van slechthorendheid waarvan de groepsleiding slechts bij 14 van hen dit van tevoren had vermoed.

(3) Risicogroepen met betrekking tot slechthorendheid

In de onderzochte populatie werd vaker slechthorendheid gevonden bij een ernstiger mate van verstandelijke beperking en bij het toenemen van de leeftijd. Dit komt overeen met de bevindingen van Evenhuis et al. (2001), Mul et al. (1997) en van Schroyenstein Lantman-de Valk (1998).

De hoge prevalentie van slechthorendheid bij personen die beperkt zijn als gevolg van door prenatale problematiek (60%, 28/47), werd vooral veroorzaakt door het congenitaal rubella syndroom (25/28).

### Samenvatting

In een instelling voor mensen met een (visuele- en) verstandelijke beperking (gemiddelde leeftijd 37 jaar) werd bij 344 mensen onderzoek naar het gehoor verricht met als doel te achterhalen 1) hoe vaak slechthorendheid bij deze groep voorkomt, en wat de aard van de gevonden slechthorendheid is, 2) wat de waarde van inschatting vooraf is en 3) of er risicogroepen te benoemen zijn. Het onderzoek werd verricht met oto-acoustische emissies en met meerdere methoden van audiometrie. 103 (30%) personen bleken tweezijdig slechthorend (> 25 dB verlies aan het beste oor) en 23 (7%) personen éézijdig slechthorend. In de algemene beroepsbevolking met een vergelijkbare leeftijdsopbouw komt slechthorendheid bij 5% voor. De tweezijdige slechthorendheid werd slechts in 19% van de nieuw gediagnosticeerde gevallen vooraf vermoed. De éézijdige slechthorendheid werd in alle gevallen gemist. De aard van de slechthorendheid was in 91% perceptief van aard en was

## HET SLECHT HOREN WERD VAAK NIET GESIGNALEERD DOOR BEGELEIDERS

aangeboren of op jonge leeftijd ontstaan. Slechthorendheid kwam vaker voor bij het toenemen van de leeftijd ( $p=0.0159$ ) en het toenemen van de ernst van de verstandelijke beperking ( $p=0.00094$ ).

### Summary

We examined the hearing of 344 residents (average age of 37) of Bartiméus, a Dutch residential home for intellectual and visual impaired, to determine 1) the prevalence and nature of

hearing impairment HI, 2) whether the prevalence corresponds to the assessment made by carers prior to the study and 3) whether there are identifiable risk groups.

The hearing was screened with oto-acoustic emissions and, on referral, diagnosed by audiometry. 103 (30%) persons were found to have bilateral HI (> 25 dB loss in the better ear) and 23 (7%) unilateral HI. Bilateral HI affects 5% of the normal population in a similar age group. The bilateral hearing loss was, prior to the study, expected in only 19% of the new cases and unilateral HI was not been picked up at all. Sensorineural hearing loss was diagnosed in 91%. The prevalence of HI rose with age ( $p=0.0159$ ) and with the increase of severity of intellectual disability ( $p=0.00094$ ).

### Keywords

audiometry, intellectual impaired, visual impaired, hearing loss

### Noten

<sup>1</sup> Bartiméus is een landelijke organisatie voor blinden en slechtzienden met daarbij in Doorn een instelling voor mensen met een verstandelijke beperking.

### Dankbetuiging

Met dank aan Dr. Andries Clemens (voorheen klinisch fysisch-audioloog van het Universitair Medisch Centrum Utrecht) voor de begeleiding bij dit onderzoek. Prof. Dr. Heleen Evenhuis (bijzonder hoogleraar geneeskunde voor mensen met een verstandelijke beperking aan de Erasmus Universiteit Rotterdam) voor de kritische becommentariëring van dit manuscript. Gien Steggehuis (Bartiméus) voor het uitvoeren van de screening met oto-acoustische emissies en Gerdie Kuik-Reijers van Buuren (audiologie assistent van het Universitair Medisch Centrum Utrecht) voor het op locatie uitvoeren van alle audiometrie (behoudens de BERA's onder narcose welke verricht zijn door Dr. A. Clemens).

### Auteur

Josje Kingma-Thijssen is arts voor verstandelijk gehandicapten (AVG) en werkzaam bij Bartiméus, een landelijke organisatie voor slechtzienden en blinden met in Doorn een instelling voor mensen met een verstandelijke beperking.

### Correspondentie

Mevrouw J.L. Kingma-Thijssen, Bartiméus medische dienst, Arnhemse Bovenweg 3a, 3940 AB Doorn  
E-mail: [j.kingma@bartimeus.nl](mailto:j.kingma@bartimeus.nl) ✉

### Literatuurlijst

- Aerts-Negggers, T.R.B., Schoonbrood-Lenssen, A.M.J., Maaskant, M.A. (2003). Gehoorverlies bij mensen met een verstandelijke handicap. *Nederlands Tijdschrift voor de Zorg aan verstandelijk gehandicapten* NTZ 4: 238-250
- Cooke, L.B. (1988). Hearing loss in the mentally handicapped, a study of its prevalence and association with ageing. *British Journal of mental subnormality*; 67: 112-117.
- Crandell C.C. en Roeser R.J. (1993). Incidence of excessive/impacted cerumen in individuals with mental retardation: a longitudinal investigation. *American Journal on Mental Retardation*; 97: 568-574.
- O'Connor N. en Hermelin B. (1986). Sensory handicap and cognitive defect. In: Ellis D. *Sensory impairment in mentally handicapped people*. Kent: Croom Helm Ltd: p.184-197.
- Evenhuis, H.M. (1995). Medical aspects of ageing in a population with intellectual disability: II Hearing impairment. *Journal of Intellectual Disability Research*; part I: 27-33.
- Evenhuis, H.M. (1996). Richtlijnen voor diagnostiek en behandeling van slechthorendheid bij mensen met een verstandelijke handicap. *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde*; 140: 1851-1854.
- Evenhuis, H.M., Theunissen, M., Denkers, I., Verschuure, H., Kakebeeke, H., Arentz, T. (2001). Prevalence of visual and hearing impairment in a Dutch Institutionalized population with intellectual disability. *Journal of Intellectual Disability Research*; Oct 45(Pt 5):457-64.
- Gorga M.P., Stover, L. Bergman, B.M., Beauchaine, K.L. en Kaminski, J.R. (1995). The application of otoacoustic emissions in the assessment of developmentally delayed patients. *Scandinavian Audiology*; 24 (suppl 41): 8-17.
- Jerger, J. (1970). Clinical experience with impedance audiometry. *Archives of Otolaryngology*; 92: 311-324.
- Mul, M., Veraart, W. en Bierman, A. (1997). Slechthorendheid bij mensen met een verstandelijke handicap in de huisartspraktijk. *Huisarts en Wetenschap*; 40: 301-304.
- Schaapveld, K., Chorus, A.M.J., Oortwijn, W.J. en Kremer, A.M. (1997). Slechthorendheid: een onderschat volksgezondheidsprobleem, een inventariserend onderzoek. *Medisch Contact*; 9: 297-299.
- Schroyensteen Lantman- de Valk, H.M.J. van (1998). *Health problems in people with a intellectual disability* [dissertation] Maastricht Univ.
- Splunder, J. van (2003). *Visual impairment; prevalence and causes of visual impairment in adults with intellectual disability*. Utrecht. Thesis University Utrecht
- Verpoorten, R.A., Emmen, J.G. (1995). A tactile-auditory conditioning procedure for the hearing assessment of persons with autism and mental retardation. *Scandinavian Audiology*; 24 (suppl 41): 49-50.
- WHO, Grades of hearing Impairment. [www.who.int/pbd/deafness/hearing\\_impairment\\_grades/en](http://www.who.int/pbd/deafness/hearing_impairment_grades/en). 4 juli 2005