

HoGent

Beïnvloedende factoren op de
performantie bij klinisch audiologische
testing van kleuters en
lagereschoolkinderen met het syndroom
van Down

Amy Oosterlynck

Paper ter vervanging van bachelorproef

Opleidingsonderdeel: Complexe audiologische casuïstiek en kwaliteitskringen

Interne promotor: Annick Gilles

Hogeschool Gent, Faculteit Mens en Welzijn

Academiejaar 2015-2016

Inhoudstafel

Inhoudstafel	1
Inleiding.....	2
Abstract	4
Methode.....	5
Tabel 1 Data-extractietabel.....	5
Informatieverwerking.....	6
Downsyndroom	6
Prenatale screening.....	6
Diagnose	6
Algemene kenmerken	6
Neonatale gehoorscreening	7
Follow-up Downsyndroom en gehoor.....	8
NKO-problemen bij Downsyndroom	8
Buitenoor.....	9
Middenoor.....	9
Binnenoor.....	9
Gehoortesting bij kinderen met Down en beïnvloedende factoren	9
Audiologisch assessment.....	9
Beïnvloedende factoren	11
Tabel 2 Audiologisch assessment: de eventuele moeilijkheden bij kinderen met Down	13
Tabel 3 ICF beïnvloedende factoren en NKO-kenmerken van het syndroom van Down volgens het ICF-model	15
Conclusie	17
Referentielijst	18

Inleiding

Zeven op tien vrouwen in Vlaanderen en Brussel krijgen een kind tussen de leeftijd van 25 en 34 jaar. De gemiddelde leeftijd van zwangere vrouwen bedraagt 28,3 jaar. 2,3%, wat overeenkomt met 1595 van de Vlaamse en Brusselse vrouwen, is echter veertig jaar of ouder bij hun zwangerschap. In 1991 beviel amper 0,8% van de vrouwen op of na hun veertigste. De toenemende leeftijd van een moeder bij de bevalling kan gelinkt worden aan allerhande aandoeningen pre- en perinataal. Er is een grotere kans op vroeggeboorte, een laag geboortegewicht, dwars- of stuitligging, ... (Cammu, H. et al., 2011). Bovendien stijgt ook de kans op aangeboren majeure misvormingen zoals het Downsyndroom. Het syndroom van Down wordt vastgesteld bij 1 op 800 zwangerschappen (Finoulist, M., Vankrunkelsven, P. & Gyselaers, W., 2013) en van alle geboortes wordt 1 kind op 700 geboren met Down (Ramia, M. et al., 2014).

Het Downsyndroom is wereldwijd één van de meest voorkomende syndromen. De prevalentie van Down is niet gerelateerd aan ras, nationaliteit, religie of socio-economische staat. Het komt voor in alle lagen van de bevolking (Gupta, N. & Kabra, M., 2014). Kinderen met Down vertonen aangeboren typische uiterlijke kenmerken, hypotonie, congenitale cardiovasculaire afwijkingen, cognitieve beperkingen, afwijkingen in het immuunsysteem, oogproblemen, ... (Van Trigt, M., Jüngen, I. & van der Meijden-Meijer, S., 2015). Onderzoek toont eveneens aan dat de prevalentie van gehoorverlies, congenitaal en verworven, bij kinderen met Down varieert tussen 45% en 90%. Pradeep et al. (2011) spreken van een percentage van 85%, waar Van Trigt et al. (2015) een percentage van 60% hanteren.

De grote variabiliteit in deze prevalentiedata is mede te wijten aan het gebrek aan een gouden standaard wat betreft gehoortesting en een vaste definitie van een abnormaal gehoor in deze populatie. Desondanks blijft het prevalentiecijfer hoog (Tedeschi, A. et al., 2015). Een accurate en vroege screening van het gehoor van kinderen met Down is daarom cruciaal met het oog op optimale rehabilitatie. Het aanreiken van gehoorhulpmiddelen, monitoren van het gehoor en aanpassingen in de omgeving bevorderen de ontwikkeling en de levenskwaliteit van kinderen met Down gepaard met een gehoorverlies (Driscoll, C. et al., 2014).

Klassieke kinderaudiometrie en andere audiologische testen bij kinderen vergen in de praktijk ervaring en hebben gekende moeilijkheden. Gehoortesting bij kinderen met bijkomende beperkingen vereist aanpassing van de audioloog en een verhoogde aandacht. Zo moet er rekening gehouden worden met de mentale capaciteiten en/of anatomische en functionele beperkingen. Bij kinderen met Down is er bijvoorbeeld sprake van stenose waardoor een optimale probefitting tijdens impedantiemetrie of otoakoestische emissies wordt bemoeilijkt. Een ander aspect is de cognitieve capaciteit van het kind. De audioloog mag niet aannemen dat een kind met Down op dezelfde manier kan benaderd worden als een normaal ontwikkelend kind. Om een optimaal beeld te krijgen van de capaciteiten van het kind moeten onder meer het taalgebruik en de woordenschat aangepast worden.

Deze paper wil via een literatuurstudie een antwoord geven op volgende onderzoeksvragen:

- *Welke aanpassingen binnen de klassieke audiometrie zijn vereist om het gehoor te testen van kleuters en lagere schoolkinderen met het syndroom van Down?*
- *Met welke factoren, gekaderd binnen het ICF-model, moet de audioloog rekening houden bij het testen van kinderen met Down?*

Het antwoord op bovenstaande onderzoeksvragen kan worden samengevat in een protocol voor het testen van het gehoor bij kinderen met Down. Het doel van deze paper is een eerste aanzet te ontwikkelen voor een geschikt protocol dat in de klinische praktijk kan toegepast worden.

Abstract

Achtergrond Down is een van de meest voorkomende syndromen. Bij 45 à 90% van de kinderen met Down wordt een gehoorverlies vastgesteld, congenitaal of verworven. De ruime prevalentiemarge is te wijten aan een gebrek aan een eenduidige definitie van gehoorverlies binnen deze populatie en aan een “gouden teststandaard”. Mentale, anatomische, functionele en gedragsbeperkingen zorgen ervoor dat de audioloog de testprocedure moet aanpassen en rekening moet houden met de invloed van een aantal factoren op het resultaat van de test.

Doel Het doel van deze paper is een antwoord formuleren op volgende onderzoeksvragen: “*Welke aanpassingen binnen de klassieke audiometrie zijn vereist om het gehoor te testen van kleuters en lagereschoolkinderen met het syndroom van Down?*” en “*Met welke factoren, gekaderd binnen het International Classification of Functioning, Disability and Health-model (ICF), moet de audioloog rekening houden bij het testen van kinderen met Down?*”. Het antwoord geeft een eerste aanzet naar een protocol voor de klinische praktijk.

Werkwijze Aan de hand van een literatuurstudie in diverse online databanken werden relevante en actuele artikels geselecteerd, niet ouder dan tien jaar.

Resultaten Alle domeinen van het ICF-model kunnen een invloed hebben op de testing van kinderen met Down. Zowel anatomische, fysiologische als mentale factoren werden in de literatuur aangehaald. Bovendien kan er sprake zijn van beïnvloedende receptieve en productieve spraak- en taalproblemen, task resistance en andere gedrags- en stemmingsproblemen.

Conclusie Er kan geen eenduidig antwoord geformuleerd worden op beide onderzoeksvragen. Er kan geen “gouden standaard” opgesteld worden voor de klinisch audiologische testing van kinderen met Down. Er moet rekening gehouden worden met een variëteit aan factoren en daarnaast moet onderzocht worden of de audiologische test zelf aanpasbaar is. Het kind met Down moet vanuit een holistische aanpak bekeken worden.

Methode

Het verzamelen van informatie bruikbaar voor het schrijven van deze verhandeling gebeurde via een onderzoek in een aantal databanken. De concrete onderzoeksvragen van deze paper zijn:

- *Welke aanpassingen binnen de klassieke audiometrie zijn vereist om het gehoor te testen van kleuters en lagereschoolkinderen met het syndroom van Down?*

- *Met welke factoren, gekaderd binnen het ICF-model, moet de audioloog rekening houden bij het testen van kinderen met Down?*

Daarenboven hield ik steeds het doel van deze paper in het achterhoofd, namelijk het ontwikkelen van een eerste aanzet van een klinisch audiologisch protocol voor het testen van kinderen met Down. Er werd gezocht naar publicaties die niet ouder zijn dan tien jaar om dit artikel actueel te kunnen houden. Algemene zoektermen werden onder meer gebruikt voor het beschrijven van het syndroom van Down en de neonatale gehoorscreening in België. Voor het stuk over gehoortesting bij kinderen met Down en de beïnvloedende factoren op de performantie werden meer specifieke zoektermen en combinaties gehanteerd. Artikels rond gehoortesting en Down bij volwassenen werden geweerd. Bij het vermelden van cijfers werd zoveel mogelijk gezocht naar Belgische, Nederlandse of bij uitbreiding Europese cijfers.

Onderstaande data-extractietabel vermeldt de geraadpleegde databanken, de gebruikte zoektermen en het aantal hits die ze opleverden. Na een grondige analyse en selectie van een aantal hits werd steeds een aantal bronnen effectief gebruikt of geweerd. Dit aantal staat in de laatste kolom. In totaal werden voor deze paper 15 bronnen geraadpleegd. Bij het zoeken naar relevante bronnen kwamen geregeld bronnen naar voor die zich richtten op Speech Language Impairment (SLI) of autisme. Deze zoektermen werden dan ook uitgesloten in de zoektermen door 'NOT' toe te voegen voor de woorden. Hetzelfde gebeurde met de term 'India' nadat vele onderzoeken zich specifiek toespitsten op cijfers rond Down in India. Dit leek weinig relevant voor deze literatuurstudie. Studies rond volwassenen met Down werden eveneens geweerd.

Tabel 1 Data-extractietabel

Databank	Zoektermen	Aantal hits	Gebruikte bronnen
<i>Springer Online Journals</i>	Down syndrome AND hearing NOT autism NOT SLI	194 waarvan 6 in het Nederlands	1
<i>Springer Online Journals</i>	Neonatal AND screening AND hearing NOT autism NOT India NOT without	44	1
<i>Google Scholar</i>	Prevalentie AND Down (vanaf 2011 en in het Nederlands)	99	1
<i>Google Scholar</i>	Downsyndroom AND België (vanaf 2011 en in het Nederlands)	53	3
<i>Google Scholar</i>	Down(syndroom) AND Vlaanderen	34	1
<i>Google Scholar</i>	Prevalentie AND Down AND Vlaanderen	18	0
<i>Google Scholar</i>	Trisomie 21 AND prevalentie	4	0

<i>Google Scholar</i>	Down AND hearing (vanaf 2015 en in het Engels)	6750	3
<i>Medline Public Domain</i>	Down AND hearing (vanaf 2010)	223	4
<i>ASHA</i>	Down syndrome AND hearing	92	0
<i>ASHA</i>	Hearing in AND children AND with Down	60	1

Tabel 1: Data-extractietabel

Informatieverwerking

Downsyndroom

Prenatale screening

Al in een vroeg stadium van de zwangerschap is prenatale screening in staat het syndroom van Down op te sporen. Prenatale screening bij het ongeboren kind kan al vanaf het eerste trimester van de zwangerschap, maar kan ook in het tweede trimester gebeuren. Een screening houdt rekening met het risico gelinkt aan de leeftijd van de moeder, nekpluimetingen bij de baby via echografie en onderzoek naar bepaalde eiwitwaarden in het bloed. Indien het risico op Down vanuit de screening te hoog is, dan raadt men een vlokcentest aan tussen 11 à 12 weken of een vruchtwaterpunctie aan 16 à 18 weken (Gupta, N. & Kabra, M., 2014). Helaas leidt een vruchtwaterpunctie in 0,5% van de gevallen tot een spontane zwangerschapsafbreking (Finoulist, M., Vankrunkelsven, P. & Gyselaers, W., 2013).

Diagnose

Elke menselijke cel bestaat normaal uit 46 chromosomen, maar bij personen met Down is er in één of meerdere van die cellen een extra chromosoom 21. In 95% van de gevallen gaat het om trisomie 21. Dit houdt in dat elke cel 47 chromosomen bevat door een fout in de celdeling. Het risico op trisomie 21 is afhankelijk van de leeftijd van de moeder. Een vrouw van 20 loopt een risico van 1 op 1925 om te bevallen van een kind met Down, bij een moeder ouder dan 45 jaar stijgt dit risico naar 1 op 50 (Gupta, N. & Kabra, M., 2014).

De klinische diagnose van het Downsyndroom is voor de meeste ervaren artsen en specialisten geen uitdaging. Dit valt onder meer te verklaren doordat kinderen met Down eenvoudig te herkennen zijn door fysieke karakteristieken. Vaak worden kinderen al gediagnosticeerd bij de geboorte of kort erna. Hoewel een klinische diagnose vermoedens van Down regelmatig succesvol kan bevestigen, blijft de gouden standaard een chromosoomanalyse aan de hand van bloedonderzoek en het bestuderen van de witte bloedcellen (Gupta, N. & Kabra, M., 2014).

Algemene kenmerken

Op vlak van uiterlijk waarneembare kenmerken kunnen we volgende zaken opnoemen: een brede schedel met plat achterhoofd en een wijde open fontanel, plat aangezicht met een platte neusbrug, een kleine mond met uitstekende tong, dysplastische kleine en laagstaande oren, epicantische plooi en een gespikkelde iris, buitenste ooghoeken staan hoger dan de binnenste ooghoeken, een korte en

brede nek met overvloedig nekvel, kleine en brede handen en vingers met een klein vingerkootje bij de 5^e vinger en de zogenaamde ‘apenplooi’ (=buigplooi over de hele handpalm). Bovendien is er vaak abnormaal veel ruimte tussen de 1^e en 2^e teen en is er sprake van hypotonie en hyperlaxiteit (Gupta, N. & Kabra, M., 2014; Van Trigt, M., Jüngen, I. & van der Meijden-Meijer, S., 2015).

Kinderen met Down hebben algemeen ook een laag geboortegewicht en een trage groeicurve gedurende de eerste levensjaren. De oorzaak hiervan is een probleem met het voeden door de hypotonie en een kleine orale caviteit. Ook cardiovasculaire problemen en/of andere gastro-intestinale problemen kunnen aan de basis liggen hiervan. Volwassenen met Down hebben echter de neiging om obesitas te ontwikkelen ten gevolge van onder meer hypothyroïdie, abnormaal hoge waarden van leptine (‘obesitashormoon’) en een slecht metabolisme (Gupta, N. & Kabra, M., 2014).

Naast uiterlijke kenmerken en een laag geboortegewicht komen ontwikkelingsproblemen, cognitieve beperkingen en neurologische problemen voor. Het non-verbale IQ bij personen met Down schommelt tussen 30 en 70 (lichte tot ernstige mentale retardatie) (Laws, G. & Hall, A., 2014), andere bronnen spreken van een gemiddeld totaal IQ tussen 50 en 70 (Gupta, N. & Kabra, M., 2014). In vergelijking met andere kinderen scoren kinderen met het Downsyndroom aanzienlijk lager op vlak van motoriek, zindelijkheid, voeden, slaap en sociale ontplooiing. Algemeen stelt men dat alles trager gaat en dat niet alle vaardigheden optimaal ontwikkeld kunnen worden gedurende de levensjaren (Gupta, N. & Kabra, M., 2014).

De meeste personen met Down ervaren eveneens spraak-taalmoeilijkheden, waarvan de gradatie varieert (Laws G. & Hall, A., 2014). Articuleratieproblemen ten gevolge van een nauwe orale caviteit en communicatieproblemen door een gebrek aan taalbegrip zijn enkele voorbeelden (Gupta, N. & Kabra, M., 2014).

Ten slotte wordt veel onderzoek gedaan naar specifieke gezondheidsproblemen van mensen met Down. Gemiddeld worden personen met Down 60 jaar. Ze worden vaak gevat door congenitale hartafwijkingen, afwijkingen in het immuunsysteem, vaatzieken, nier- en longfalen. Daarenboven hebben kinderen met Down een verhoogd risico op leukemie. Naast voorgaande pathologieën zijn mensen met Down vatbaar voor oogafwijkingen zoals verziend- en bijziendheid, obstipatie, problemen met het bewegingsapparaat en autisme, Alzheimer en epilepsie. Het is zo dat bij 7% van de mensen met Down een autismespectrumstoornis voorkomt. Vaak wordt deze diagnose echter op latere leeftijd gesteld (Van Trigt, M., Jüngen, I. & van der Meijden-Meijer, S., 2015).

Neonatale gehoorscreening

Baby's worden in het ziekenhuis steeds onderworpen aan een universele gehoorscreening voor pasgeborenen. Bij deze screening wordt gebruik gemaakt van ‘automated auditory brainstem responses’, afgekort AABR of ABR. Indien het kind na de screening een resultaat verkrijgt dat niet voldoet aan de normen, een ‘refer’, dan wordt een tweede ABR afgenomen. Wanneer er na de tweede ABR nog steeds geen ‘pass’ is, wordt het kind doorverwezen naar een audiologisch centrum voor verdere evaluatie van het gehoor. Deze evaluatie bestaat uit een nieuwe ABR, afname van otoakoestische emissies (OAE's), tympanometrie en onderzoek naar de been- en luchtgeleiding (Tedeschi, A. et al., 2015).

Een bedenking die we kunnen maken bij de ABR-screening is dat deze test ontwikkeld werd om pas een gehoorverlies te kunnen detecteren vanaf een drempel op 35 dBHL. Dit betekent dat kinderen met een matig en/of progressief gehoorverlies hier mogelijk niet opgemerkt worden (Tedeschi, A. et al., 2015). Naast het onvermogen om specifieke drempels per frequentie te bepalen, zorgen structurele abnormaliteiten in het auditief zenuwstelsel van personen met Down voor anomalieën in de golfvorm. Hierdoor kan moeilijk vergeleken worden met normatieve data (Driscoll, C. et al., 2014).

Follow-up Downsyndroom en gehoor

Volgens de richtlijnen van de 'Healthcare Supervision for Children with Down Syndrome' en het 'Joint Committee on Infant Hearing' zou audiologisch assessment volledig uitgevoerd moeten zijn tegen de leeftijd van 3 maanden. Uiteraard moet hier een gepaste interventie en monitoring aan gekoppeld worden indien er een gehoorverlies werd vastgesteld. Indien er geen gehoorverlies werd opgemerkt tijdens het assessment raadt men aan elke 6 maanden een audiogram af te nemen en een tympanometrie uit te voeren. Na de leeftijd van 5 jaar wordt aangeraden dit elk jaar te doen (Tedeschi, A. et al., 2015). Andere bronnen spreken van een jaarlijkse testing vanaf de leeftijd van 3 jaar (Ramia, M. et al., 2014).

Een normaal gehoor speelt een kritische rol in de ontwikkeling van communicatieve vaardigheden. Daarnaast zijn ook gedrag, sociale en cognitieve ontwikkeling onderhevig aan het gehoor. Follow-up is dus van primordiaal belang, ook bij kinderen met Down die aanvankelijk een goed gehoor vertoonden (Tedeschi, A. et al., 2015). Zo toonden studies al eerder aan dat zelfs een mild verlies van 15 dBHL of minder al een impact kan hebben op spraakperceptie, leren, cognitie en spraak-taalontwikkeling (Raut, P. et al., 2011).

NKO¹-problemen bij Downsyndroom

Downsyndroom kan geassocieerd zijn met een congenitaal gehoorverlies alsook met een verworven gehoorverlies (Driscoll, C. et al., 2014). Er wordt aangenomen dat een gehoorverlies voorkomt bij ongeveer 60% van de personen met Down (Van Trigt, M., Jüngen, I. & van der Meijden-Meijer, S., 2015). De meerderheid van personen heeft een mild conductief verlies (Raut, P. et al., 2011). Deels ten gevolge van deze gehoorproblemen ontwikkelen deze kinderen tekorten in de spraak- en taalontwikkeling, socio-emotionele moeilijkheden en persoonlijke problemen. Gehoorproblemen bij kinderen met Down hebben een grotere impact op de spraak-taalontwikkeling net door de bijkomende problemen met het fonologisch geheugen en de informatieverwerking. Vroege en betrouwbare screening en identificatie kunnen helpen voorgaande negatieve gevolgen efficiënt te behandelen of te minimaliseren (Tedeschi, A. et al., 2015; Driscoll, C. et al., 2014).

¹ NKO staat voor neus-keel-oor en betreft hier alle problematieken waarmee een audioloog in een klinische setting rechtstreeks mee in aanraking zou kunnen komen.

Buitenoor

Het trommelvlies inspecteren bij kinderen met Down is voor de audioloog een uitdaging. Dit is te wijten aan stenose van het uitwendig gehoorkanaal, een kleinere pinna en de overmatige aanwezigheid van cerumen (Tedeschi, A. et al., 2015; Driscoll, C. et al., 2014). De detectie van een cholesteatoom kan hierdoor bijvoorbeeld bemoeilijkt worden waardoor dit niet behandeld wordt en serieuze gezondheidsrisico's kan teweegbrengen (Ramia, M. et al., 2014).

Middenoor

Op vlak van middenoorabnormaliteiten worden dysfuncties van de buis van Eustachius, overblijvend weefsel in de middenoorholte, chronische middenoorontstekingen en ossculaire malformaties zoals een afwijkende vorm van de gehoorbeentjesketen regelmatig opgemerkt. Deze zaken kunnen leiden tot een conductief gehoorverlies (Tedeschi, A. et al., 2015; Driscoll, C. et al., 2014). Het veelvuldig voorkomen van middenoorontstekingen hangt bovendien samen met een gebrek aan spanning in het velum, een nauwe gehoorgang en een afwijking in het immuunsysteem (Van Trigt, M., Jüngen, I. & van der Meijden-Meijer, S., 2015). De middenoorontstekingen kunnen minder effectief behandeld worden door diablo's. Dit komt doordat de gehoorgang smal is en omdat er een hogere incidentie is van persistente otorrhea. Ook het risico op permanente perforatie bij het verwijderen van de buisjes is hoger bij kinderen met Down door hun erg dun trommelvlies met een gebrek aan collageenvezels. Ten slotte blijken buisjes bij kinderen met Down niet altijd significante gehoorverbeteringen te bewerkstelligen (Ramia, M. et al., 2014).

Binnenoor

Naast buiten- en middenoorproblemen kunnen ook binnenoorproblematieken voorkomen bij kinderen met Down. Mogelijks komen hypoplasie van het binnenoor, dysplasie van de cochlea of de cochleovestibulaire zenuw of het lateraal semicirculair kanaal voor. Voorgaande problematieken kunnen een (progressief) neurosensorieel veroorzaken. De prevalentie van een neurosensorieel verlies is groter bij adolescenten en volwassenen met Down dan bij kinderen. Dit valt mede te verklaren door het feit dat de toenemende leeftijd een versneld effect heeft op het gehoor bij personen met Down (Tedeschi, A. et al., 2015). De problematiek komt vroeger voor dan bij personen zonder het Downsyndroom. Bij de normale populatie treedt presbycusis of ouderdomslethorendheid traditioneel op rond het 70^e levensjaar, bij personen met Down kan een early-onset presbycusis al voorkomen vanaf het 20^e levensjaar (Driscoll, C. et al., 2014).

Gehoortesting bij kinderen met Down en beïnvloedende factoren

Audiologisch assessment

In de zorg voor personen met een verstandelijke handicap is slechthorendheid een weinig erkend probleem. Dit kan verklaard worden door de wisselende criteria die men hanteert voor slechthorendheid, de specifieke onderzochte doelgroep, de leeftijd van de doelgroep en vooral de manier waarop het gehooronderzoek wordt afgenomen (Moentjens, B., 2007).

Standaard testen en screenings kunnen niet op dezelfde manier gehanteerd worden als bij normaal ontwikkelende kinderen. Bij testen gebaseerd op gedrag zijn er dikwijls moeilijkheden met aandacht,

geheugen, intelligentie en ontwikkelingsvertragingen in de psychomotorische ontwikkeling (Driscoll, C. et al., 2014). Tympanometrie is betrouwbaar wanneer men conductieve problemen wil vaststellen. TEOAE's, in combinatie met tympanometrie, zijn eveneens efficiënt. Middenoorpathologieën beïnvloeden echter de amplitudes van de TEOAE's en een accuraat cochleair onderzoek is dus twijfelachtig. Vanaf een kleine conductieve component verdwijnen TEOAE's al snel en ten slotte hebben TEOAE's slechts een beperkt bereik tot 4 à 5 kHz terwijl de hoge frequenties wel van belang zijn voor spraakdiscriminatie en lokalisatie in ruis. DPOAE's met een frequentiebereik tot 8 kHz vangen dit probleem voor een deel op (Driscoll, C. et al., 2014).

Naast een standaard otoscopie wordt de toestand van het oor en het gehoor van kinderen getest met gedragsaudiometrie of Behavioural Observation Audiometry al vanaf de leeftijd van 4 maanden. De respons op geluiden is bij jonge kinderen eerder een reflex, waar dit bij kinderen tot 4 à 5 jaar meer een geconditioneerde reactie is. Vanaf 5 jaar worden doorgaans normaal ontwikkelende kinderen getest via conventionele toonaudiometrie, mede omdat gedragsaudiometrie sterk beïnvloed kan worden door het kind en de ervaring van de audioloog. Bij kinderen die cognitief minder begaafd zijn, is het belangrijk om de meest accurate en efficiënte testmethode te selecteren (NYSDOH, 2006).

Visual Reinforcement Audiometry en Conditioned Orientated Reflex Audiometry zijn vormen van gedragsaudiometrie die gebruikt worden bij kinderen van 6 maanden tot ongeveer 2,5 jaar. Het kind wordt hierbij op de schoot van een ouder/begeleider gehouden met het gezicht naar de clinicus die afleiding aanbiedt. Traditioneel wordt een stimulus aangeboden op een zacht niveau en dit niveau wordt verhoogd tot men een spontane reactie op het geluid kan observeren. De frequenties die getest worden zijn 500, 1000, 2000 en 4000 Hz. Indien het kind hierna nog voldoende alert is, wordt er geopteerd om andere frequenties te testen en eventueel de begeleiding indien nodig (NYSDOH, 2006).

Vanaf de leeftijd van 3 jaar kan een kind geconditioneerd worden. Hierbij wordt aangeleerd om een bepaalde (spel)handeling uit te voeren als reactie op een aangeboden geluid. Bij spelaudiometrie wordt vaker gebruik gemaakt van inserts of de hoofdtelefoon in plaats van in vrije veld. De voorkeur wordt hier gegeven aan inserts omdat kinderen met Down een erg nauwe en slappe gehoorgang hebben en een hoofdtelefoon zou hierbij een collaps van de gehoorgang kunnen veroorzaken waardoor een extra conductieve component wordt gegenereerd. Bij het aanbieden van een stimulus is het hier belangrijk om geen vast patroon te kiezen zodat het onvoorspelbaar blijft voor het kind. Wanneer een kind 4 à 5 jaar is, kan gekozen worden voor conventionele toonaudiometrie. Hierbij wordt aan het kind gevraagd zijn of haar hand op te steken bij het horen van een pieptoon of moet het kind op een knop drukken. Voorgaande manieren kunnen zowel been- als luchtgeleiding testen (NYSDOH, 2006).

Naast toonaudiometrie kan de audioloog opteren om spraakaudiometrie uit te voeren, via hoofdtelefoon, inserts of in vrije veld. Verschillende testen werden aangepast voor kinderen. Er wordt als materiaal veelal gekozen voor monosyllaben uit het dagelijkse leven in een gesloten set. De respons van het kind omvat meestal het aanwijzen van de prent die overeenkomt met het gehoorde woord uit een set afbeeldingen. Hoewel men tracht woorden te kiezen uit het lexicon van jonge kinderen, kunnen de mentale leeftijd en de spraak-taalmoeilijkheden van kinderen met Down een invloed hebben op de performantie (NYSDOH, 2006).

Ten slotte, indien standaard testen niet leiden tot het accuraat inschatten van de gehoordrempels, kan een objectieve estimatie gemaakt worden via ABR of BERA. De geleiding van het geluid doorheen de gehoorzenuw wordt gemeten op niveau van de hersenstam. Er worden clicks aangeboden via een hoofdtelefoon of inserts waarop de respons - een potentiaalverschil dat ontstaat ter hoogte van de schedel - gemeten wordt via vier elektrodes. Indien de patiënt rustig is bij afname van de test is dit een zeer betrouwbare methode (NYSDOH, 2006).

Beïnvloedende factoren

Een eerste anatomisch aspect waarmee rekening moet gehouden worden bij het testen van kinderen met Down is de stenose van het gehoorkanaal. Dit heeft enerzijds een invloed op de otoscopie en kan de zichtbaarheid van het trommelvlies aanzienlijk verminderen. Bij afname van OAE's is het mogelijk dat staande golven de kalibratie van frequenties boven 2 à 3 kHz beïnvloeden. Hoe dichter bij het trommelvlies de probe kan geplaatst worden, hoe meer dit effect geminimaliseerd wordt, maar bij kinderen met stenose wordt correcte probeplaatsing bemoeilijkt (Driscoll, C. et al., 2014). Naast de stenose, is ook middenooreffusie, gerelateerd aan een dysfunctie van de buis van Eustachius, een vaak voorkomende pathologie bij kinderen met Down. De amplitude van OAE's wordt zichtbaar beïnvloed door middenooraandoeningen. De amplitude verlaagt en bij een air bone gap groter dan 15 dB verdwijnt de respons (Driscoll, C. et al., 2014).

Kinderen en jongeren met een mentale beperking hebben een verhoogd risico op gedragsproblemen en stemmingswisselingen (Dieleman, L. et al., 2015). Deze kunnen eveneens het audiologisch assessment bemoeilijken en de reactiemogelijkheden beperken. Personen met een verstandelijke beperking zullen vaak onbewuste reacties geven op geluidsprikkels. Als onderzoeker/audioloog moet je deze correct weten te interpreteren rekening houdend met de functionele leeftijd van de persoon en de capaciteiten. Personen met Down hebben ook nood aan verkenning van het materiaal en de testruimte. Doordat de bedoeling van de test wordt duidelijk gemaakt en de manier van reageren wordt gedemonstreerd, zullen ze gerustgesteld worden (Moentjens, B., 2007).

Bovendien zijn jongere kinderen met Down vaak niet in staat zich uit te drukken, zowel door taalbegrips- als spraakproblemen (Moentjens, B., 2007). Jonge kinderen met Down, die qua mentale leeftijd overeenkomen met een proefgroep van kinderen met een mentale beperking niet gelinkt aan een syndroom, blijken een opmerkelijk tragere groei in expressieve woordenschat te vertonen dan de proefgroep. Ook het aantal woorden die deze kinderen kennen blijkt lager. Problemen op vlak van syntaxis en morfologie beperken de mate waarin kinderen met Down hun gevoelens kunnen uitdrukken (Yoder, P. et al., 2014). Algemeen vertoont de expressieve taal een grotere achterstand dan de receptieve taalontwikkeling. Daarenboven gaan kinderen met Down eerder observeren dan participeren, daarom is aanmoediging en verbale bekrachtiging onmisbaar (NYSDOH, 2006).

Indien de taal-spraakontwikkeling niet op gang gekomen is of niet op gang komt, moet men rekening houden met de alternatieve communicatiemethodes die het kind mogelijks wel beheerst. Dit kan bijvoorbeeld SMOG zijn (NYSDOH, 2006). SMOG staat voor Spreken Met Ondersteuning van Gebaren en is ontwikkeld voor personen met een verstandelijke beperking. Bij SMOG wordt gesproken en de sleutelwoorden worden ondersteund met gebaren.

Kinderen met Down zijn echter wel sterk in non-verbale cognitie en communicatie. Oogcontact is hierbij van primordiaal belang (Moentjens, B., 2007). Daarenboven moet het kind auditief/verbaal zoveel mogelijk ondersteund worden via het visueel/motorisch kanaal door veel gebaren te gebruiken bij het geven van instructies en door gezichtsuitdrukkingen aan te passen aan de situatie (Moentjens, B., 2007; Weijerman, M., 2013). Om de aandacht van het kind vast te houden tijdens testing kan het zinvol zijn om de stimuli regelmatig te wijzigen. Er wordt eveneens aangeraden om complexe taken op te delen in verschillende componenten die eenvoudiger kunnen uitgevoerd worden en waardoor de aandachtspanne stabiel blijft (NYSDOH, 2006).

Kinderen met Down tonen ook een aanleg voor een hogere 'task resistance'. Hiermee wordt bedoeld dat ze vaker geneigd zijn om taken niet uit te voeren zoals gevraagd wordt, ze gaan protesteren of trekken zich terug (Yoder, P. et al., 2014). Ze staan er daarenboven om bekend koppig en impulsief te zijn. Ze vragen om aandacht door middel van oppositioneel gedrag (Coppus, T. & Wagemans, A., 2014). Beperkte reactiemogelijkheden worden eveneens verkeerd geïnterpreteerd als zijnde een deel van de mentale beperking, de algemene achteruitgang of het rustig worden van de persoon. Voorgaande interpretatie kan zorgen voor een miskennis van de slechthorendheid (Moentjens, B., 2007). Bij onaanvaardbaar gedrag van het kind met Down is het belangrijk om het gedrag te negeren, andere gedragingen regelmatig te belonen of het kind af te leiden. Hierbij moet de onderzoeker wel steeds in het achterhoofd houden dat soortgelijk gedrag een manier kan zijn van het kind om te communiceren en aan te geven dat de taak te moeilijk is of stress veroorzaakt (NYSDOH, 2006).

Naast de beperkingen die kinderen met Down hebben, zijn er ook specifieke sterktes die in rekening moeten gebracht worden. Op vlak van familiale betrokkenheid en het tonen en ontvangen van affectie scoren personen met Down hoog. Kinderen met Down bouwen vlot persoonlijke relaties op en weten deze ook te onderhouden. Als audioloog kan het dan ook zinvol zijn een goede vertrouwensrelatie op te bouwen tijdens het assessment de follow-up (Dieleman, L. et al., 2015).

Onderstaande tabel omvat een samenvatting van klinische audiologische testen bij kinderen met Down, het doel van desbetreffende testen en de specifieke belemmerende factoren bij kinderen met Down.

Tabel 2 Audiologisch assessment: de eventuele moeilijkheden bij kinderen met Down

(Dieleman, L. et al., 2015; Tedeschi, A. et al., 2015; van Trigt, M. et al., 2015; Coppus, T. et al., 2014; Driscoll, C., 2014; Ramia, H. et al., 2014; Yoder, P. et al., 2014; Weijerman, M., 2013; Moentjens, B., 2007; NYSDOH, 2006)

Audiologische test	Doel van de test	Belemmerende factoren
<i>Otoscopie</i>	Visuele inspectie van de uitwendige gehoorgang en het trommelvlies.	<ul style="list-style-type: none"> - Stenose van het uitwendige gehoorkanaal. - Overmatige aanwezigheid van cerumen.
<i>Tympanometrie</i>	Metten van de mate van beweeglijkheid van het trommelvlies en het volume in de gehoorgang (=compliantie).	<ul style="list-style-type: none"> - Middenoorpathologieën beïnvloeden de respons. - Stenose van het uitwendig gehoorkanaal. - Overmatige aanwezigheid van cerumen.
<i>TEOAE's/DPOAE's</i>	Objectief de integriteit van de cochlea, meer bepaald de uitwendige haarcellen, nagaan.	<ul style="list-style-type: none"> - Middenoorpathologieën beïnvloeden de amplitude/aanwezigheid van de respons. - Stenose van het uitwendige gehoorkanaal. - Overmatige aanwezigheid van cerumen.
<i>Reflexaudiometrie of gedragsaudiometrie (Behavioural Observation Audiometry)</i>	Bepalen van reflexdrempels.	<ul style="list-style-type: none"> - Mentale beperking. - Gedragsproblemen (koppig, impulsief). - Stemningswisselingen. - Kinderen met Down gaan eerder observeren i.p.v. participeren. - Task resistance.
<i>Klassieke audiometrie</i>	Bepalen van de gehoordrempels.	<ul style="list-style-type: none"> - Mentale beperking. - Gedragsproblemen (koppig, impulsief). - Stemningswisselingen. - Taal- en spraakproblemen (productie en begrip). - Kinderen met Down gaan eerder observeren i.p.v. participeren.

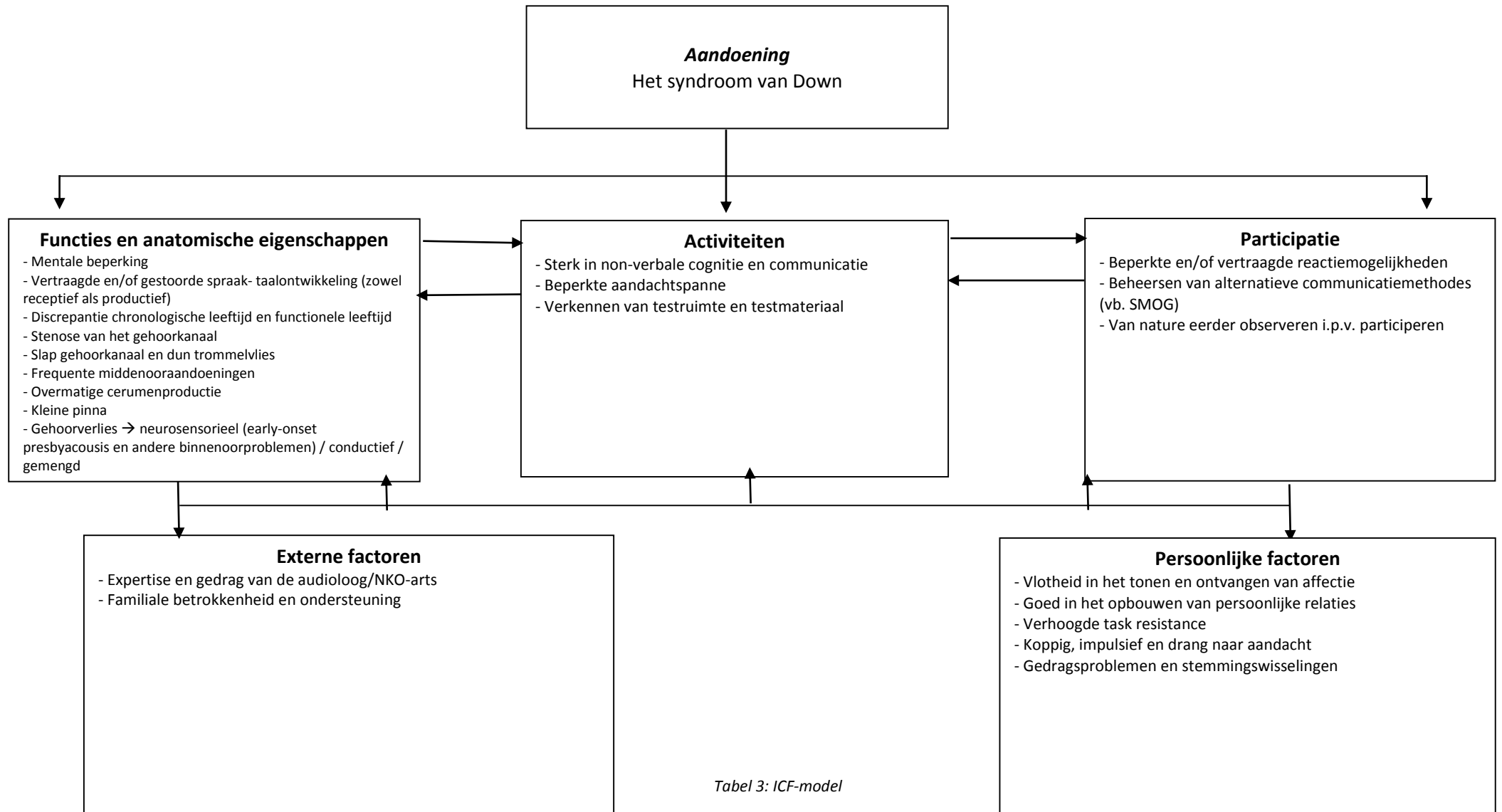
		<ul style="list-style-type: none"> - Task resistance. - Verhoogde kans op collaps bij hoofdtelefoon.
<i>Visual Reinforcement Audiometry of Conditioned Orientated Reflex Audiometry</i>	Bepalen van de gehoordrempels.	<ul style="list-style-type: none"> - Mentale beperking. - Gedragsproblemen (koppig, impulsief). - Stemningswisselingen. - Taal- en spraakproblemen (productie en begrip). - Kinderen met Down gaan eerder observeren i.p.v. participeren. - Task resistance. - Verhoogde kans op collaps bij hoofdtelefoon.
<i>Spelaudiometrie</i>	Bepalen van de gehoordrempels.	<ul style="list-style-type: none"> - Mentale beperking. - Gedragsproblemen (koppig, impulsief). - Stemningswisselingen. - Taal- en spraakproblemen (productie en begrip). - Kinderen met Down gaan eerder observeren i.p.v. participeren. - Task resistance. - Verhoogde kans op collaps bij hoofdtelefoon.
<i>Spraakaudiometrie</i>	Bepalen van het spraakverstaan en de spraakdiscriminatie.	<ul style="list-style-type: none"> - Mentale beperking. - Gedragsproblemen (koppig, impulsief). - Stemningswisselingen. - Taal- en spraakproblemen (productie en begrip). - Kinderen met Down gaan eerder observeren i.p.v. participeren. - Task resistance. - Verhoogde kans op collaps bij hoofdtelefoon.
<i>BERA/ABR</i>	Objectieve bepaling van de gehoordrempels.	<ul style="list-style-type: none"> - Gedragsproblemen (koppig, impulsief). - Stemningswisselingen. - Task resistance. - Verhoogde kans op collaps bij hoofdtelefoon. (Hoewel meestal inserts worden gebruikt.)

Tabel 2: Audiologisch assessment bij kinderen met Down

Onderstaande tabel omvat de beïnvloedende factoren bij kinderen met Down op testing en de NKO-specifieke kenmerken gekaderd binnen het International Classification of Functioning, Disability and Health-model.

Tabel 3 ICF beïnvloedende factoren en NKO-kenmerken van het syndroom van Down volgens het ICF-model

(Dieleman, L. et al., 2015; Tedeschi, A. et al, 2015; van Trigt, M. et al., 2015; Coppus, T. et al., 2014; Driscoll, C., 2014; Ramia, H. et al., 2014; Yoder, P. et al., 2014; Weijerman, M., 2013; Moentjens, B., 2007)



Conclusie

Deze verhandeling trachtte een antwoord te formuleren op volgende onderzoeksvragen:

- Welke aanpassingen binnen de klassieke audiometrie zijn vereist om het gehoor te testen van kleuters en lagereschoolkinderen met het syndroom van Down?

- Met welke factoren, gekaderd binnen het ICF-model, moet de audioloog rekening houden bij het testen van kinderen met Down?

Op beide onderzoeksvragen kan geen eenduidig antwoord worden geformuleerd. De aanpassing van klassieke audiometrische methodes vereist een grondige analyse van het kind en zijn of haar capaciteiten. Daarenboven moet er rekening gehouden worden met de mate waarin de test kan worden aangepast. Er bestaat geen algemene richtlijn die een audioloog vertelt hoe hij of zij moet handelen bij het testen van kinderen met Down. Dit mede veroorzaakt door de diversiteit aan factoren waarmee men rekening moet houden bij het testen. Tabel 2: *Audiologisch assessment bij kinderen met Down* en tabel 3: *ICF-model* bieden een overzicht van de mogelijks beïnvloedende factoren op de performantie bij klinisch audiologische testing van kleuters en lagereschoolkinderen met het syndroom van Down. De factoren die hier genoemd worden bieden een overzicht dat kan gebruikt worden bij het ontwikkelen van een audiologisch testprotocol voor kinderen met Down. Deze paper biedt op die manier een eerste aanzet naar het ontwikkelen van een dergelijk protocol en is zo bruikbaar voor het beroepsveld van de audiologie.

Uiteraard moet de bemerking gemaakt worden dat er geen specifieke interventie of plan van aanpak is dat geschikt is voor alle kinderen met het syndroom van Down. Het ICF-model van elk kind wordt op een andere manier ingevuld, er zijn andere kindgebonden sterktes en zwaktes, de omgeving en familiale situatie verschilt en zelfs de anatomische functies en eigenschappen zijn variabel. We besluiten dus dat het kind vanuit een holistisch standpunt moet bekeken worden. Naast typische kenmerken gebonden aan het syndroom van Down, moet de audioloog alert zijn voor individuele eigenschappen en deze correct kunnen interpreteren.

Referentielijst

Cammu, H., Martens, E., Martens, G., Van Mol, C. & Jacquemyn, Y. (2011). *Perinatale activiteiten in Vlaanderen 2011* [monografie na onderzoek]. Brussel: vzw Studiecentrum voor Perinatale Epidemiologie.

Coppus, T. & Wagemans, A. (2014). De zorg voor volwassenen met downsyndroom. *Huisarts & Wetenschap*, 57, nr.8, pp. 420-424.

Dieleman, L., De Pauw, S., Soenens, B., Prinzie, P. & Van Hove, G. (2015). Gedragsproblemen en sterktes bij kinderen met Downsyndroom. *Kind & Adolescent*, 36, pp. 101-118.

Driscoll, C., Kei, J., Hearn, K., Walsh, T. & Swann, S. (2014). Diagnostic accuracy of high-frequency distortion product otoacoustic emission screening of schoolchildren with Down syndrome. *Journal of Hearing Science*, 14, nr.1, pp. 9-17.

Finoulist, M., Vankrunkelsven, P. & Gyselaers, W. (2013). Zorg voor prematuren op de grens van levensvatbaarheid. *Tijdschrift voor geneeskunde*, 69, nr.23, pp. 1551-1553.

Gupta, N. & Kabra, M. (2014). Diagnosis and Management of Down Syndrome. *Indian Journal of Pediatrics*, 81, nr.6, pp. 560-567.

Laws G. & Hall, A. (2014). Early hearing loss and language abilities in children with Down syndrome. *International Journal of Language and Communication Disorders*, 49, nr.3, pp. 333-342.

Moentjens, B. (2007). *Slechthorendheid bij personen met het syndroom van Down: een veldverkenning in Oost-Vlaanderen* [eindwerk]. Gent: Hogeschool Gent, departement Vesalius.

Ramia, M., Musharrafieh, U., Khaddage, W. & Sabri, A. (2014). Revisiting Down syndrome from the ENT perspective: review of literature and recommendations. *European Archives of Otorhinolaryngology*, 271, pp. 863-869.

Raut, P., Sriram, B., Yeoh, A., Hee, K., Lim, S.B. & Daniel, M. (2011). High Prevalence of Hearing Loss in Down Syndrome at First Year of Life. *Annals Academy of Medicine Singapore*, 40, pp. 493-498.

Tedeschi, A., Roizen, N., Taylor, G., Murray, G., Curtis, C. & Parikh, A. (2015). The Prevalence of Congenital Hearing Loss in Neonates with Down Syndrome. *The Journal of Pediatrics*, 166, nr.1, pp. 168-171.

Van Trigt, M., Jüngen, I. & van der Meijden-Meijer, S. (2015). *Zorg voor mensen met een verstandelijke beperking: Inleiding in ziektebeelden*. Houten: Bohn Stafleu van Loghum.

Weijerman, M. (2013). De zorg voor kinderen met downsyndroom. *Huisarts & Wetenschap*, 56, nr.10, pp. 534-539.

Yoder, P., Woynaroski, T., Fey, M. & Warren, S. (2014). Effects of Dose Frequency of Early Communication Intervention in Young Children with and without Down Syndrome. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities*, 119, nr.1, pp. 17-32.

The New York State Department of Health Bureau of Early Intervention (NYSDOH) (2006). Clinical Practice Guideline Report of the Recommendations – Down Syndrome Assessment and Intervention for Young Children (age 0-3 years) [onderzoeksrapport]. New York: NYSDOH.