

Prevalentie van doofblindheid in Nederland

**Juliette Vaal
Alice Schippers**

NIZW

Voorwoord

Het Landelijk Expertisecentrum Doofblindheid (LED) heeft zich als taak gesteld bestaande kennis ten aanzien van zorg- en dienstverlening voor mensen met doofblindheid in kaart te brengen, af te stemmen en te verspreiden. Het LED wil tekorten in kennis opsporen en aanvullen d.m.v. (wetenschappelijk) onderzoek en trainings- en bijscholingsprogramma's.

Het LED heeft het Nederlands Instituut voor Zorg en Welzijn (NIZW) gevraagd een goed onderbouwde schatting te maken van het aantal doofblinde mensen in Nederland. Daarnaast verschenen een inventarisatie het gebruik, het belang en het ontwikkelingsstadium van Vierhandengebaren in Nederland en een notitie over de deskundigheidsbevordering binnen zorginstellingen.

Inhoud	
Voorwoord	2
Inleiding.....	4
1 Definitie en oorzaken van doofblindheid.....	5
1.1 Definitie doofblindheid	5
1.2 Oorzaken van doofblindheid	6
2 Prevalentie-onderzoek	8
2.1 Congenitale doofblindheid	8
2.3 Vroeg verworven doofblindheid	9
2.4 Ouderdomsdoofblindheid.....	10
2.5 Totaal aantal doofblinde mensen.....	13
3 Aanvullend prevalentie-onderzoek.....	14
3.1 Is aanvullend onderzoek noodzakelijk?.....	14
3.2 Voordelen en beperkingen van verschillende soorten prevalentie-onderzoek.....	14
4 Advies aan LED	17
Referenties.....	18

Inleiding

Om het aanbod van zorg- en dienstverlening aan doofblinde mensen optimaal af te stemmen op de behoeften van deze groep is het noodzakelijk om te weten hoe groot de groep doofblinde mensen is en wat de oorzaak is van doofblindheid. In deze rapportage worden eerst twee verschillende manieren besproken waarop doofblindheid gedefinieerd kan worden. Vervolgens worden verschillende oorzaken van doofblindheid besproken. Hieruit blijkt dat de groep doofblinde mensen in drie categorieën te verdelen is. Per categorie worden vervolgens prevalentiecijfers uit binnen- en buitenland gepresenteerd. Daarbij is rekening gehouden met (verschillen in) gehanteerde onderzoeksmethoden en (verschillen in) definities van doofblindheid. Op basis van deze cijfers wordt een onderbouwde schatting gemaakt van het totaal aantal doofblinde mensen in Nederland. Daarna wordt de vraag beantwoord of aanvullend prevalentie-onderzoek nodig is en zo ja, wat de voordelen en beperkingen van verschillende soorten prevalentie-onderzoek zijn. Het rapport sluit af met een advies aan het LED.

1 Definitie en oorzaken van doofblindheid

Doofblindheid kan op verschillende manieren gedefinieerd worden en op veel verschillende manieren ontstaan. Ook de leeftijd waarop iemand doofblind wordt kan sterk variëren.

1.1 Definitie doofblindheid

In een medische definitie wordt doofblindheid beschreven in termen van aantal decibel (dB) gehoorverlies en de mate van visusverlies in scherpzien en de grootte van het gezichtsveld. Een voorbeeld hiervan is:

Een persoon is doofblind als een gehoorverlies van 35dB of meer voorkomt in combinatie met visusverlies in scherpzien van 0.30 of minder en/of een gezichtsveld van 30° of minder (Viataal, 2003).

De genoemde grenzen in het scherpzien en de grootte van het gezichtsveld zijn in deze definitie conform de WHO-criteria voor een visuele handicap. De genoemde grenzen van het aantal dB gehoorverlies zijn niet altijd dezelfde. In bovengenoemde definitie wordt de grens gehanteerd van 35dB of meer aan het beste oor. In instellingen voor personen met een verstandelijke beperking wordt echter vaak de grens van 25 dB of meer gehanteerd. Hierover is internationaal consensus bereikt in de IASSID statement (zie: Evenhuis & Nagtzaam, 1998). De lagere grens wordt gehanteerd omdat mensen met een verstandelijke beperking hun visuele en gehoorbeperkingen minder makkelijk kunnen compenseren ten gevolge van hun verminderde cognitieve capaciteiten.

In een functionele definitie wordt doofblindheid gedefinieerd in termen van specifieke stoornissen en beperkingen in het dagelijks leven. Een voorbeeld hiervan is:

Doofblindheid is de gecombineerde handicap doof-/slechthorendheid en blind-/slechtziendheid die ertoe leidt dat mensen zodanig belemmerd zijn in hun communicatie, het verwerven van informatie en de mobiliteit dat zij zonder aanpassingen/ hulpmiddelen ten behoeve van henzelf en/of de omgeving en/of zonder hulp van mantelzorg, vrijwilligers of professionele zorg niet aan het maatschappelijk leven kunnen deelnemen (Platform Doofblindheid, 1999).

Het LED hanteert de volgende definitie:

Doofblindheid is de gecombineerde zintuiglijke handicap doof-/slechthorendheid en blind-/slechtziendheid die ertoe leidt dat mensen zodanig belemmerd zijn in hun communicatie, het verkrijgen van informatie en hun mobiliteit, dat zij zijn aangewezen of doofblind-specifieke hulpverlening.

Deze definities sluiten aan bij de internationaal gehanteerde 'Nordic definition of deafblindness'. De Nordic-definitie is echter uitgebreider. De vertaling ervan luidt:

Iemand is doofblind wanneer hij of zij in ernstige mate lijdt aan een gecombineerde visuele en auditieve beperking. Sommige doofblinde mensen zijn volledig doof en blind, anderen hebben een restgehoor en restvisus. Doofblind zijn betekent echter dat de

diensten voor visueel gehandicapten of voor auditief gehandicapten niet automatisch kunnen worden benut. Aldus leidt doofblindheid tot zeer ernstige problemen met betrekking tot ontwikkeling, opleiding, werk, deelname aan het sociale leven, culturele activiteiten en het verkrijgen van informatie. Voor diegenen die doofblind worden geboren is de situatie gecompliceerder doordat zij vaak bijkomende problemen hebben op het gebied van persoonlijkheidsontwikkeling en gedrag; deze complicaties verkleinen hun kansen om de restvisus en het restgehoor te benutten. Doofblindheid moet om de hierboven omschreven redenen worden gezien als een aparte vorm van gehandicapt zijn, die speciale methoden vraagt op het gebied van het functioneren in het alledaagse leven (Nordic Staff Training Centre for Deafblind Services. Dronninglund, Denmark, 1980).

1.2 Oorzaken van doofblindheid

De oorzaak en de ernst van de doof- of slechthorendheid en blind- of slechtziendheid als ook het tijdstip waarop deze zich manifesteren in iemands leven zijn van grote invloed op de mogelijkheden en beperkingen die iemand heeft. Het is gebruikelijk onderscheid te maken tussen congenitale (aangeboren) doofblindheid en verworven doofblindheid. Bij verworven doofblindheid wordt onderscheid gemaakt tussen vroeg verworven doofblindheid en ouderdomsdoofblindheid (zie ook: Balder e.a., 2000; van Dijk en Janssen, 1993).

Onder **congenitale doofblindheid** wordt verstaan dat een kind met auditieve en visuele beperkingen wordt geboren of dat de doofblindheid ontstaat voordat de taalontwikkeling begint. Congenitale doofblindheid komt zelden geïsoleerd voor. Vaak treft eenzelfde oorzaak ook andere organen en functies van het kind. Oorzaken van congenitale doofblindheid zijn: het congenitale Rubellasyndroom, CHARGE associatie en andere oorzaken zoals het syndroom van Zellweger, het Lawrence-Moon-Biedlsyndroom, toxoplasmosis, het cytomegalovirus en microcephalie. Ook een premature geboorte of een geboortetrauma geven een verhoogde kans op een auditieve en visuele handicap.

Vanuit het perspectief van ontwikkelingsmogelijkheden van doofblinde mensen onderscheiden Van Dijk en Janssen (1993) binnen de groep congenitaal doofblinde mensen drie verschillende groepen:

- Categorie A. Laag functionerende kinderen met veel stereotype gedrag, een ernstige stoornis in lichaamscoördinatie, zeer zwakke intelligentie en een zwak geheugen.
- Categorie B. Een middengroep, waarbij de problemen minder zijn.
- Categorie C. Een groep waarbij het stereotype gedrag vervangen kan worden door andere vormen van stimulatie. Deze kinderen hebben de mogelijkheid te leren van de ervaringen die ze opdoen.

Personen uit categorie A zullen hun hele leven aangewezen zijn op intensieve residentiële behandelingen. Personen uit categorie B hebben, ondanks hun relatieve zelfstandigheid nog voortdurend ondersteuning nodig vanuit de omgeving. De personen uit categorie C zullen na een aanvankelijk moeilijk verlopende ontwikkeling uiteindelijk een redelijk tot goed communicatieniveau bereiken en vrij zelfstandig kunnen functioneren.

Bij **vroeg verworven doofblindheid** wordt iemand doofblind in zijn kindertijd of later, maar wel voor zijn vijftenzestigste jaar. Vroeg verworven doofblindheid kan erfelijk bepaald zijn of ontstaan op basis van een trauma of ziekte. Een veel voorkomende

oorzaak van vroeg verworven doofblindheid is het syndroom van Usher. Hierbij worden minimaal twee typen onderscheiden. Type I kenmerkt zich door een aangeboren doofheid met evenwichtsstoornissen, waarbij de afname in het gezichtsveld, beginnend bij nachtblindheid, zich manifesteert in de puberteit. Type II kenmerkt zich door een aangeboren slechthorendheid, waarbij het gezichtsveld pas op volwassen leeftijd gaat afnemen en waarbij geen sprake is van evenwichtsstoornissen. Bij beide types zijn individuele varianten mogelijk.

Andere vormen van vroeg verworven doofblindheid zijn erfelijke syndromen zoals het syndroom van Hallgren en Alström, het syndroom van Recklinghausen, het syndroom van Sylvester en het Wolframsyndroom. Personen die op basis van toevallig samen voorkomen van beide zintuiglijke handicaps in hun kindertijd of voor hun vijftenzestigste jaar doofblind worden, vormen een minderheid in de populatie met vroeg verworven doofblindheid.

Ouderdomsdoofblindheid ontstaat doordat ten gevolge van het ouder worden, de visuele en auditieve mogelijkheden van mensen afnemen. De toename van slechthorendheid met het ouder worden is vaak het gevolg van problemen met het slakkenhuis die niet met hoorapparatuur kunnen worden opgeheven (presbycusis of ouderdomsslechthorendheid). De meest voorkomende oorzaken van slechtziendheid op hogere leeftijd zijn verziendheid, staar, leeftijdsgebonden macula degeneratie, glaucoom en diabetische retinopathie.

Dé oudere met beperkingen in horen en zien bestaat niet. De mate waarin ouderen er last van hebben is afhankelijk van de oorzaken en de mate van het gehoor- en gezichtsverlies en het tijdstip waarop de beperkingen ontstaan zijn. De meeste mensen hebben een groot deel van hun leven goed kunnen zien en horen. Het kan zijn dat ze niet voldoende tijd hebben gehad om zich aan te passen aan de ene beperking toen de andere beperking zich aandeed. Anderen kunnen doof, of slechthorend geweest zijn terwijl de slechtziendheid daar later bij kwam. Weer anderen kunnen een deel van hun leven slechtziend of blind zijn geweest terwijl zich op latere leeftijd een gehoorbeperking aandeed.

2 Prevalentie-onderzoek

Een groot probleem bij het interpreteren van prevalentiecijfers is dat verschillende onderzoeken verschillende definities van doofblindheid hanteren. Daarnaast is een probleem dat onderzoeksmethoden verschillen; een vragenlijst voorleggen aan een huisarts geeft andere resultaten dan het verrichten van audiologisch en ophthalmisch onderzoek. Daarbij speelt ook mee hoeveel mensen je daarmee kunt bereiken. Een andere factor van belang is dat iemand volgens een medische definitie kan voldoen aan de formele criteria voor doofblindheid, terwijl deze persoon zichzelf niet doofblind voelt, bijvoorbeeld omdat de omgeving zich aanpast aan de slechthorendheid door harder te praten. Subjectieve en objectieve metingen kunnen dus verschillende uitkomsten opleveren. Tenslotte dient bij het vergelijken van prevalentiecijfers tussen verschillende landen rekening te worden gehouden met factoren als de leeftijdsopbouw van de bevolking. In sterk vergrijnde landen als Italië en Zweden is een groter percentage 65-plussers dan in Nederland (zie ook: Punter, 1991).

Prevalentiecijfers uit binnen- en buitenland worden hieronder besproken. Daarbij wordt onderscheid gemaakt tussen congenitale doofblindheid, vroeg verworven doofblindheid en ouderdomsdoofblindheid. Op basis van deze bevindingen wordt tenslotte een schatting gemaakt van de huidige prevalentie van doofblindheid in Nederland.

2.1 Congenitale doofblindheid

Congenitale doofblindheid wordt in driekwart van de gevallen veroorzaakt door een virusinfectie. Alhoewel ten gevolge van de inenting van de Rubella-infectie onder Nederlandse kinderen vrijwel niet meer voorkomt, is het nog wel een oorzaak van doofblindheid bij allochtone kinderen. In Nederland worden dertig tot honderd kinderen per jaar geboren met een aangeboren aandoening als gevolg van een virusinfectie. Hiervan is ongeveer een derde doofblind (van Dijk en Janssen, 1993).

Het aantal doofblinde personen met een verstandelijke beperking in Nederland werd in het onderzoek van Punter (1991) vastgesteld op 178. Dit aantal was ontleend aan de groepsgegevens over doofblinde mensen in de zwakzinnigenzorg zoals die werden bijgehouden in de PIGG-registratie. Van Dijk en Janssen (1993) maakten de schatting dat 380 doofblinde kinderen van categorie A (zie boven) in instellingen verblijven, terwijl 60 pupillen van de categorieën B en C op de Rafaëlschool van Viataal in St. Miciëlsgestel verblijven. Dit komt dus neer op een totaal aantal van 440. De Nederlandse Vereniging voor Belangenbehartiging van Doofblinde mensen (1998) raamde na een consultatie van artsen in de voorzieningen voor mensen met een verstandelijke handicap, het aantal doofblinde mensen met een verstandelijke handicap op tenminste 1000.

Van der Dungen (1999) merkt op dat onder mensen met een verstandelijke handicap vrijwel zeker sprake is van onderdiagnostiek van doofblindheid. De afgelopen jaren zijn in Nederland verschillende onderzoeken verricht het gebied van visuele en auditieve beperkingen bij mensen met een verstandelijke beperking (Kingma-Thijssen & Clemens, 1999; Evenhuis et al., 2001; Splunder et al., 2003). In alle onderzoeken bij deze groep blijkt de prevalentie van gehoor- en visusbeperkingen alarmerend hoog te zijn, met name bij personen met ernstige tot zeer ernstige verstandelijke beperkingen.

In het onderzoek van Kingma-Thijssen & Clemens (1999) bij 344 mensen met een visuele en verstandelijke handicap in een intramurale instelling werd bij 30% van de onderzochte personen tweezijdige slechthorendheid vastgesteld (gedefinieerd als >25 dB verlies aan het beste oor). Slechts bij 19% van de nieuw gevonden slechthorenden

had de vooraf ondervraagde groepsleiding ook maar enig vermoeden in die richting. Geconcludeerd wordt dat het slechts door audiometrie mogelijk is om juiste informatie te verkrijgen over het gehoor van mensen met een gecombineerde visuele en verstandelijke beperking. Het laten invullen van vragenlijsten door begeleiders om gehoorverlies bij deze groep op het spoor te komen, is een onbetrouwbare methode. Evenhuis et al. (2001) vonden bij 9.4% van de 672 onderzochte volwassenen met een verstandelijke beperking zowel een visuele als een gehoorbeperking. Geconcludeerd wordt dat reguliere screening van zowel visus als gehoor bij deze groep noodzakelijk is. Van Splunder (2003) verrichtte een uitgebreide epidemiologische studie onder 1598 bewoners van instellingen voor mensen met een verstandelijke beperking. Het betrof een representatieve steekproef onder volwassenen (leeftijd 18+) verstandelijk gehandicapte gebruikers van woonvoorzieningen en dagcentra voor verstandelijk gehandicapten. Door gehooronderzoek te verrichten bij de deelnemers bij wie de diagnose slechtziendheid/blindheid was gesteld, werd een minimumprevalentie van de dubbele zintuiglijke handicap berekend (gedefinieerd als: scherpzien in visus $<0.30/0.05$, gezichtsveld $<30^{\circ}/10^{\circ}$ van het beste oog, gehoorverlies in beste oor > 25 dB). Van de 261 mensen met de diagnose slechtziendheid/blindheid hadden 107 personen daarbij een gehoorbeperking. Bijna de helft van deze groep (45,6%) was jonger dan 50 jaar. Na extrapolatie van de gegevens naar de totale groep mensen met een verstandelijke beperking komt van Splunder tot de schatting dat ten minste 5% van hen zowel een visuele als een gehoorbeperking heeft. Gebaseerd op 75.000 volwassen verstandelijk gehandicapten in inrichtingen komt dit neer op 3.750 personen. Met een betrouwbaarheidsinterval van 95% betekent dit een ondergrens van 3.563 en een bovengrens van 3.938 personen.

In het onderzoek van van Splunder (2003) is de groep congenitaal doofblinde jongeren onder de achttien jaar niet inbegrepen. Bekend is dat 65 congenitaal doofblinde jongeren op de Rafaëlschool van Viataal in St.Michielsgestel zitten en vier op de onlangs gestarte onderwijsgroep in Haren. Het aantal jongeren dat geen onderwijs volgt, is niet bekend. Navraag bij instellingen voor visueel verstandelijk gehandicapten leverde op dat dit geen groot aantal betreft. In de instelling de Brink ging het bijvoorbeeld om vijf personen, in Bartiméus Doorn om zes personen.

2.3 Vroeg verworven doofblindheid

Het grootste gedeelte van de groep mensen met vroeg verworven doofblindheid heeft het syndroom van Usher (zie ook: Punter, 1991). Mensen met Usher type I zijn doof geboren en verblijven in instituten voor doven of wonen zelfstandig. De dovenwereld is in toenemende mate alert op het vóórkomen van visusbeperkingen en dus ook op het vóórkomen van Usher type I. Mensen met Usher type II zijn moeilijker te traceren aangezien deze mensen door hun combinatie van slechthorendheid en slechtziend/blindheid niet altijd intensief ondersteund hoeven te worden.

Geschat wordt dat 5 tot 8% van de dovenpopulatie het syndroom van Usher heeft (van Dijk, 2003, persoonlijke communicatie). Uitgaande van 11.500 mensen met doofheid of ernstige slechthorendheid in Nederland (de Graaff, Knippers en Bijl, 1997) komt dat neer op 600 tot 900 mensen. Het aantal mensen met het syndroom van Usher in Nederland wordt door Retina Nederland geschat op ca. 600 (Retina Nederland, 2002). Buitenlandse prevalentiecijfers over het aantal mensen met het syndroom van Usher variëren van 3,2 tot 6,2 per 100.000 inwoners (Grondahl, 1987; Tamayo et al., 1991; Rosenberg et al., 1997; Hope et al., 1997; Spandau et al., 2002). De verhouding tussen Usher type I en II is niet bekend. Schattingen variëren van 2:3 (Rosenberg et al., 1997), 3:1 (Tamayo et al., 1991) tot 1:3 (Spandau et al., 2002).

Van der Dungen (1999) schatte het aantal mensen met het Usher syndroom in Nederland op minimaal 450 tot maximaal 900 mensen. Dit was gebaseerd op een bevolkingsomvang van 15 miljoen mensen. Voor de Nederlandse situatie op dit moment, met ruim 16 miljoen inwoners (CBS, 2004), zou het betekenen dat minimaal 520 tot maximaal 1000 mensen het syndroom van Usher hebben.

Het aantal mensen met andere erfelijke syndromen dan Usher die tot vroeg verworven doofblindheid leiden, is erg klein. In totaal gaat het misschien om 50 tot 100 mensen. Het aantal personen dat op basis van toevallig samen voorkomen van beide zintuiglijke handicaps in hun kindertijd of later maar wel voor hun vijfenzestigste doofblind wordt is niet exact bekend. In Balder et al. (2000) wordt het aantal geschat op 7% van de populatie met vroeg verworven doofblindheid. Dit percentage is gebaseerd op het cliëntenbestand van de Stichting Kalorama. Voor 2003 was dit percentage 6.8% (Roets, persoonlijke communicatie). Daarnaast zijn er mensen bij wie de vroeg verworven doofblindheid foutief wordt gediagnostiseerd, bijvoorbeeld als autisme. Het aandeel van deze groep in GGZ-instellingen is onbekend. Er is echter geen indicatie dat het grote aantallen betreft (Trimbos Instituut, persoonlijke communicatie).

2.4 Ouderdomsdoofblindheid

Ouderdomsdoofblindheid zal in de westerse landen in de komende jaren/ decennia een steeds groter aandachtsveld worden. De bevolking vergrijst, en bovendien zal het aantal mensen van 85 jaar en ouder sterk groeien (dubbele vergrijzing). Het aantal mensen dat op oudere leeftijd met doofblindheid geconfronteerd wordt zal daardoor toenemen. Dit geldt ook voor de groep mensen met een verstandelijke beperking. Ook hier komt ouderdomsdoofblindheid steeds vaker voor (Evenhuis, 1995).

Van de totale groep doofblinde mensen zal de groep van ouderdomsdoofblinde mensen een steeds groter deel gaan vormen (zie ook: Prickarts, 2002).

De meest voorkomende oorzaak van doofblindheid op latere leeftijd is de combinatie van leeftijdsgebonden auditieve en visuele beperkingen. Beide zintuiglijke beperkingen zijn progressief. Slechthorendheid komt voor bij 24% van de 65 tot 74-jarigen, bij 32% van de 75 tot 84-jarigen en bij 42% van de 85-plussers. Ernstige slechthorendheid komt voor bij 6% van alle personen van 55 jaar en ouder, dit zijn ca. 25.000 mensen (RIVM Nationaal Kompas Volksgezondheid, 2003).

Leeftijdsgebonden Macula Degeneratie (LMD) is een van de belangrijkste oorzaken van een blijvende achteruitgang van het gezichtsvermogen bij mensen van 55 jaar en ouder. Geschat wordt dat in Nederland meer dan 60.000 mensen LMD in zo'n stadium hebben dat het centrale zien verloren is gegaan. Het aandeel LMD-patiënten met een vorm van LMD neemt toe van 14% van de mensen tussen de 55 en 64 jaar tot 20% van de groep 65- tot 75 jarigen en 37% van de 75-plussers (Vingerling et al., 1995; MD-Vereniging, 2003). Klein et al. (1998) rapporteerden dat mensen met leeftijdsgebonden MD een drie keer grotere kans op gehoorbeperkingen hebben dan mensen zonder leeftijdsgebonden MD. Ook het vóórkomen van glaucoom en staar stijgt met het ouder worden. Staar is redelijk goed te behandelen en de prognose van glaucoom is beter als het vroegtijdig wordt herkend (zie: Lyng, 2001).

In verpleeg- en verzorgingshuizen is in toenemende mate aandacht voor zintuiglijke beperkingen bij bewoners. In een recent onderzoek onder bijna driehonderd bewoners van verpleeg- en verzorgingshuizen in de regio Arnhem/ Nijmegen (Winter et al., 2004) bleek 31% van de bewoners slechtziend te zijn (gezichtsscherpte 0.4 of minder). Van de slechtziende bewoners bleek meer dan 60% niet of onvoldoende behandeld te worden,

terwijl 35% baat zou hebben bij een staaroperatie, 15% geholpen zou zijn met een visueel hulpmiddel en 12% zowel een staaroperatie als een visueel hulpmiddel nodig zou hebben. Tot eenzelfde soort bevinding kwam van de Giessen (2003) in een recent onderzoek waarbij een visusscreening werd uitgevoerd bij dove ouderen. Bij een op de drie gescreende dove ouderen werd een gezichtsscherpte van 0.4 of minder geconstateerd. Een conclusie was dat een reguliere screening van visus bij deze groep aan te bevelen is. Het probleem van met name visuele handicaps bij bewoners van verpleeg- en verzorgingshuizen lijkt dus in toenemende mate erkend te worden. Ook de markt onderkent deze groeiende doelgroep: een grote opticienketen biedt op dit moment naast visuele hulpmiddelen ook gehoortoestellen aan. Recente prevalentiecijfers van het gelijktijdig optreden van zowel visuele als auditieve beperkingen bij ouderen zijn echter schaars.

In Nederland zijn twee grote onderzoeken uitgevoerd waarbij prevalentiecijfers van ouderdomsdoofblindheid in Nederland geschat werden (Punter, 1991, 1994). Punter (1991) concludeerde dat doofblindheid in Nederland vooral een ouderdomsprobleem is. Van het totaal aantal doofblinde mensen dat hij vond in zijn onderzoek was 72% ouder dan 65 jaar. Het totaal aantal doofblinde mensen in de leeftijdscategorie van 60 jaar of ouder werd geschat op 1560. De gebruikte methode was een postenquête onder huisartsen, verpleeghuizen en specifieke instellingen met daarin de vraag of men één of meer doofblinde mensen in de eigen praktijk of instelling had, en zo ja, hoeveel mensen het betrof. In een tweede postenquête werd een korte medische vragenlijst gezonden aan alle huisartsen en instellingen die aangaven een of meer doofblinde mensen in de praktijk te hebben.

Het vervolgonderzoek van Punter (1994) was specifiek gericht op het vóórkomen van ouderdomsdoofblindheid. De gehanteerde methode was ditmaal dat alle verzorgingshuizen en verpleeghuizen werden aangeschreven met de vraag of ze bewoners hadden die aan de vermelde (functionele) definitie voldeden. Daarna werd voor elk van deze doofblinde bewoners een vragenlijst ingevuld door de verzorgenden. Uit de resultaten wordt geconcludeerd dat er ca. 2700 doofblinde ouderen in Nederland zijn waarvan ongeveer 70% ouder is dan 85 jaar. Punter (1994) schat dat in totaal 1 op de 660 65-plussers in Nederland doofblind is, hetgeen neerkomt op 151 doofblinde mensen per 100.000 inwoners. Van de 65-plussers in verpleeg- en verzorgingshuizen is 1 op de 60 doofblind. Op basis van het huidige aantal 65-plussers in Nederland (2.220.456, CBS 2003) zouden er op dit moment 3.365 doofblinde ouderen zijn.

Prevalentie cijfers uit het buitenland variëren sterk, van 57 tot 978 per 100.000 mensen van 65/67 jaar en ouder (zie: Lyng, 2001). Verschillen kunnen worden verklaard door verschillen in de onderzoekspopulaties en de leeftijdsopbouw en door de gehanteerde criteria (Svingen et al. , 1998). Een gedeelde opvatting onder onderzoekers in binnen- en buitenland is dat verworven doofblindheid op oudere leeftijd waarschijnlijk ondergediagnostiseerd is. De belangrijkste reden hiervoor is dat doofblindheid als specifieke handicap vaak niet onderkend wordt; gedragingen die geassocieerd worden met ernstige visus- of gehoorbeperkingen worden vaak toegeschreven aan beperkingen die het gevolg zijn van leeftijdsgerelateerde achteruitgang in cognitie, dementie of stemmingsstoornissen. Een andere reden kan zijn dat oudere mensen met verworven doofblindheid niet onderkennen dat ze doofblind zijn en dat ze de term 'doofblind' niet willen gebruiken als het om henzelf gaat. Ze zijn 'slechthorend zijn met visusproblemen' of kunnen 'slechtziend met gehoorproblemen', maar niet 'doofblind'. Dit geldt ook voor

de mensen in de omgeving van deze ouderen (zie ook: Mortensen, 2000, 2001; Jansbol, 1999).

De gevonden percentages ouderen op de totale groep doofblinde mensen komen tussen Groot-Brittannië, Denemarken en Nederland vrij goed overeen: resp. 66%, 72% en 67%. Onderzoek uit Groot-Brittannië resulteerde in de schatting dat 255 per 100.000 mensen van 65 jaar en ouder ouderdomsdoofblind zijn. Denemarken komt met zijn prevalentiecijfers dicht bij die van Nederland: 127 per 100.000 inwoners van 67 jaar en ouder worden als doofblind gekarakteriseerd (Walter et al., 1998). Qua leeftijdsopbouw is Denemarken vergelijkbaar met Nederland. Als in het Deense onderzoek de aanwezigheid van doofblindheid per leeftijdscategorie bekeken wordt, kan 0.3% van de 67-79 jarigen, 2.5% van de groep 80-89 jarigen en 12.5% van de groep ouder dan 90 jaar als doofblind aangemerkt worden. Deze cijfers komen overeen met recent Zweeds onderzoek onder Zweedse ouderen uit de stad Gothenborg op de leeftijden 70, 81-82 en 88 jaar (Bergman et al., 2001). Een ernstige visuele beperking was gedefinieerd als een gezichtsscherpte van 0.3 of minder. Een ernstige gehoorbeperking werd gedefinieerd als ≥ 40 dB gehoorverlies aan het beste oor, of als de persoon niet in staat was om een gesproken stem op meer dan een meter afstand te horen. Gevonden werd dat op 70 jarige leeftijd een gecombineerde visuele én auditieve beperking bijna niet voorkwam. Op de leeftijd 80-81 jaar had, afhankelijk van de meetmethode, 3 tot 6% van de onderzochte ouderen een visuele en auditieve beperking die dusdanig beperkend was dat revalidatie nodig was. Dit was bij 8 tot 13% van de 88-jarigen het geval. De gecombineerde beperking kwam vaker voor bij mannen dan bij vrouwen. Ook in Noors onderzoek werd geschat dat van de populatie ouderen in verpleeghuizen ongeveer 10% doofblind was, het grootste gedeelte (75%) van deze groep is ouder dan 80 (zie: Svingen, 2002).

Het aantal mensen met ouderdomsdoofblindheid zou op basis van deze cijfers veel hoger zijn dan de eerder genoemde 3.365. Zelfs met de laagste schatting (2,5% van alle mensen van 80 jaar en ouder) zou het aantal doofblinde personen in Nederland hiermee uitkomen op 14.000 mensen, een veel hoger aantal dan de eerdergenoemde 3.365. Deze laatste schatting wordt door een Noorse onderzoeker dan ook als laag beoordeeld (Lyng, 2004, persoonlijke communicatie). De verschillen tussen de aantallen zijn echter zo groot dat het getal van 3.365 gehanteerd moet worden totdat aanvullend onderzoek in Nederland uitwijst dat dit een te lage schatting is.

Een bruikbare aanpak voor zo'n aanvullend onderzoek is de toepassing van een recentelijk in Noorwegen ontwikkelde checklist waarmee doofblindheid bij ouderen gesignaleerd kan worden: de SDSL-Screen (Screening for Severe Dual Sensory Loss in old age) (Svingen & Lyng, 2003). De checklist is gebaseerd op problemen die optreden bij mensen met ernstige visuele of gehoorsproblemen. De Engelse vertaling ervan is sinds kort beschikbaar. Zeven vragen op de checklist betreffen de visus, zeven vragen betreffen het gehoor. De lijst wordt ingevuld door directe verzorgenden van de ouderen. Een voorbeeld van een item over visus is: 'U wordt niet herkend als u onverwacht een bezoek brengt'. Een voorbeeld van een vraag over gehoor is: 'Hij/zij hoort niet dat u op de deur klopt of aanbelt', Als één positieve check voor zowel visus als gehoor gegeven wordt, volgt een gestandaardiseerd interview met de oudere, waarbij de nadruk wordt gelegd op zelfevaluatie van visus en gehoor. Op deze manier blijkt het mogelijk te zijn om iedereen met doofblindheid succesvol te identificeren. De eerste ervaringen met de screeningslijst zijn erg bemoedigend: de sensitiviteit was 100%, de specificiteit 77% en de positieve voorspellende waarde 84%.

2.5 Totaal aantal doofblinde mensen

Op basis van bovenstaande gegevens kunnen we de volgende schatting maken van het aantal doofblinde mensen in Nederland:

Oorzaak van doofblindheid	Minimum aantal personen	Maximum aantal personen
Congenitale doofblindheid	3632	4007
Vroeg verworven doofblindheid	611	1141
Ouderdomsdoofblindheid	3365	? 3365 tot 14.000
Totaal	7608	8513 tot 19.148

Op basis van bovenstaande prevalentiecijfers van congenitale doofblindheid, vroeg verworven doofblindheid en ouderdomsdoofblindheid schatten we het totaal aantal doofblinde mensen in Nederland op minimaal 7600 en maximaal 8500 mensen. Zoals eerder vermeld hanteren we het aantal van 19.148 pas als aanvullend onderzoek voor de Nederlandse situatie heeft plaatsgevonden. Omgerekend naar het huidige bevolkingsaantal van 16 miljoen mensen komt dat neer op een prevalentie van 47 tot 53 doofblinde mensen per 100.000 mensen. Deze cijfers zijn hoger dan de 15 per 100.000 uit het onderzoek van Punter (1991), de 20-27 per 100.000 uit het onderzoek van Punter (1994) en de 40 per 100.000 zoals geschat door van der Dungen (1999). Werkelijke prevalentiecijfers zijn waarschijnlijk nog hoger, gezien het feit dat de schatting van het aantal mensen met ouderdomsdoofblindheid vrijwel zeker te laag is.

3 Aanvullend prevalentie-onderzoek

In de bovengenoemde studies van Punter (1991, 1994) en van der Dungen (1999) werd steeds opgemerkt dat de prevalentiecijfers van het totaal aantal doofblinde mensen in Nederland waarschijnlijk een onderdiagnose geven van het werkelijke aantal. Met name de doofblindheid bij verstandelijk gehandicapten en ouderdomsdoofblindheid werd daarbij genoemd als terreinen waarop aanvullend onderzoek zou moeten worden gedaan.

3.1 Is aanvullend onderzoek noodzakelijk?

Op het gebied van prevalentie van gecombineerde visus- en gehoorbeperking bij mensen met een verstandelijke beperking is de afgelopen jaren veel onderzoek verricht door de groep van prof. Evenhuis van de Erasmus Universiteit Rotterdam. Aanvullend onderzoek naar prevalentie van doofblindheid bij deze groep is naar onze mening dan ook niet nodig.

De groep mensen met vroeg verworven doofblindheid is relatief klein. De prevalentie van deze vorm van doofblindheid laat bovendien geen grote verschuivingen zien. Het lijkt ons dan ook niet noodzakelijk om op dit terrein aanvullend prevalentie-onderzoek te verrichten.

Op het gebied van ouderdomsdoofblindheid zijn twee redenen aan te voeren om aanvullend prevalentie-onderzoek te verrichten. In de eerste plaats zijn bestaande Nederlandse prevalentiecijfers verouderd. Het laatste grote onderzoek dateert van tien jaar geleden (Punter, 1994). In deze cijfers is het aantal zelfstandig wonende doofblinde ouderen niet meegenomen. Prevalenticijfers uit buitenlands onderzoek wijzen erop dat met name onder mensen van tachtig jaar en ouder ouderdomsdoofblindheid veel vaker voorkomt dan tot nu toe werd aangenomen. In de tweede plaats is de verwachting, zoals eerder opgemerkt, dat ouderdomsdoofblindheid in de toekomst sterk zal toenemen. Het aantal 65-plussers in Nederland groeit van ruim twee miljoen in 2005 tot ruim vier miljoen in 2030 (CBS, 2003). Daarbij komen visuele en auditieve beperkingen progressief vaker voor op oudere leeftijd. Recente cijfers uit de Scandinavische landen wijzen uit dat doofblindheid met name een probleem is onder 80-plussers.

Ons advies is dan ook om aanvullend prevalentie-onderzoek te verrichten op het gebied van ouderdomsdoofblindheid.

3.2 Voordelen en beperkingen van verschillende soorten prevalentie-onderzoek

Prevalentie-onderzoek op het gebied van ouderdomsdoofblindheid kan op verschillende manieren ingevuld worden:

1. *Het verzenden van vragenlijsten aan het verzorgend personeel van verpleeg- en verzorgingshuizen met daarin de vraag of er bewoners zijn die aan de (functionele) definitie van doofblindheid voldoen.*

Beperking: Respondenten moeten mee willen doen en in staat zijn om te reageren. Verder moeten ze de vragen van het onderzoek begrijpen en in staat zijn te herkennen wanneer een persoon doofblind is. Zelfstandig wonende doofblinde ouderen worden gemist.

2. *Het verzenden van vragenlijsten aan verpleeg- en verzorgingshuizen als ook aan alle andere organisaties (Thuiszorg, Stichtingen welzijn ouderen, etc.) die in contact zouden kunnen staan met oudere doofblinde mensen in een bepaalde stad, regio of provincie. Daarbij persoonlijk contact maken met personen die de vragenlijsten gaan invullen.*

Beperking: Vooraf dient goed nagedacht te worden wat de representativiteit is van de gekozen regio.

Voordeel: Het kiezen voor een stad, regio of provincie zorgt ervoor dat het prevalentie-onderzoek hanteerbaar blijft in de tijd die eraan besteed wordt en in de kosten. De persoonlijke benadering geeft over het algemeen een betere uitkomst omdat op deze manier de vragenlijst toegelicht kan worden en de personen gemotiveerd kunnen worden om te reageren. Ook zelfstandig wonende doofblinde ouderen kunnen op deze manier worden bereikt.

3. *Het raadplegen van registratiesystemen van huisartsen, zoals de NS2 van het NIVEL, op zogenoemde CIPC-codes. Daaruit kunnen consulten van mensen van 65 jaar en ouder voor (combinaties van) visus en gehooraandoeningen gefilterd worden.*

Beperking: Oudere mensen met beperkingen in visus en gehoor gaan hiermee niet altijd naar de huisarts. Er staan andere wegen open dan een consult bij de huisarts, bijvoorbeeld via de opticien. Een andere beperking van deze methode is dat de medische historie van patiënten niet inzichtelijk is; een persoon kan al lange tijd slechtziend zijn en op een bepaald moment bij de huisarts komen voor problemen met het gehoor. De slechtziendheid wordt in dat geval niet geregistreerd. Op deze manier wordt dus slechts een beperkt deel van de doofblinde populatie ontdekt.

4. *De Noorse Screeningslijst (Svingen & Lyng, 2003) voor zowel visus als gehoor laten invullen door verzorgend personeel van verpleeg/ verzorgingshuizen, gevolgd door een gestandaardiseerd interview met de doofblinde persoon bij positieve scores op minimaal een visus- en een gehooritem.*

Beperking: Zelfstandig wonende doofblinde ouderen worden gemist.

Voordeel: Doofblindheid wordt vaak niet herkend door de verzorgenden. De zeven items voor visus en de zeven items voor gehoor uit de screeningslijst vormen heel herkenbare praktijksituaties voor de verzorgenden. De combinatie hiervan met een zelfevaluatie van de oudere maakt het resultaat nog betrouwbaarder. Het gebruik van een screeningslijst die ook in andere Europese landen wordt toegepast maakt internationale vergelijkingen (en eventuele samenwerking) gemakkelijker.

5. *Medisch onderzoek verrichten op het gebied van visus en gehoor in verpleeg- verzorgingshuizen en/of bij zelfstandig wonende ouderen.*

Beperking: Een positieve medische score wil niet zeggen dat een persoon in zijn dagelijks leven ook functioneert als doofblind. Verder is deze methode tijdsintensief en is apparatuur voor visus- en gehooronderzoek niet altijd beschikbaar.

Voordeel: Het vaststellen van een objectieve maat voor visusverlies en gehoorverlies geeft helderheid.

Van alle genoemde methoden gaat onze voorkeur uit naar het Noorse Screeningsonderzoek in verpleeg- en verzorgingshuizen. Afhankelijk van het beschikbare budget zou daarbij gekozen kunnen worden voor een onderzoek in een representatieve regio of provincie. Dit zou gecombineerd kunnen worden met aanvullend medisch onderzoek van visus en gehoor. Het feit dat zelfstandig wonende ouderen worden in deze onderzoeksopzet worden gemist is echter een grote beperking. Op dit moment bestaat er naar ons inzicht geen snelle, eenduidige manier om de groep zelfstandig wonende doofblinde mensen te bereiken. Dit probleem zou kunnen worden voorgelegd aan een groep onderzoekers die ervaring hebben met dit type prevalentie-onderzoek.

4 Advies aan LED

De groep doofblinde mensen is klein en gevarieerd van samenstelling. De definities van doofblindheid verschillen en doofblindheid wordt als zodanig vaak niet geregistreerd. De indeling in congenitale doofblindheid, vroeg verworven doofblindheid en ouderdomsdoofblindheid is naar onze mening nuttig omdat het om drie zeer verschillende groepen gaat. Met name de groep ouderdomsdoofblinde mensen verdient naar onze mening extra aandacht.

Ons advies aan het LED is om aanvullend onderzoek te verrichten naar de prevalentie van ouderdomsdoofblindheid. Ter voorbereiding op dit onderzoek stellen we voor een bijeenkomst te initiëren waarbij aan ervaren onderzoekers de vraag wordt voorgelegd hoe zelfstandig wonende doofblinde ouderen kunnen worden bereikt.

Naast het uitvoeren van prevalentie-onderzoek dient naar onze mening ook aandacht besteed te worden aan de herkenning en signalering ouderdomsdoofblindheid en de problemen die daarmee gepaard gaan. Als ouderdomsdoofblindheid vroegtijdig wordt gesignaleerd heeft dit een sterk preventieve werking. Veel leed kan worden voorkomen als mensen tijdig geschikte aanpassingen en hulpmiddelen krijgen en worden getraind in het omgaan met hun beperkingen.

Een optie is dat het LED een voorlichtingscampagne initieert gericht op personeelsleden van verpleeg- en verzorgingshuizen, medewerkers van instellingen met een zorgaanbod voor visueel of auditief beperkten, audiologische centra, oog- en KNO-artsen et cetera. Zij kunnen worden voorgelicht over de specifieke kenmerken en problemen van mensen met ouderdomsdoofblindheid.

Referenties

- Balder, A.; Bosman, I.; Roets, L.; Schermer, T.; Stiekema, T. (2000). Over doofblindheid. Communicatie en omgang. Utrecht, Hogeschool van Utrecht. Opleiding leraar/ tolk Nederlandse Gebarentaal, Seminarium voor Orthopedagogiek.
- Bergman, B.; Rosenhall, U. (2001) Vision and hearing in old age. *Scand Audiol* 30: 255-263.
- CBS. Prognose bevolking op 1 januari naar leeftijd en geslacht 2004-2009.
- Dijk, J. van; Janssen, M. (1993). Doofblinde kinderen. In: H.Nakken (red.) Meervoudig gehandicapten. Een zorg apart. Rotterdam, Lemniscaat.
- Dungen, A. van den. Ondersteuning voor doofblinde mensen. Verkenning van een zorginfrastructuur voor mensen met een visueel-auditieve beperking. NIZW, 1999.
- Evenhuis, H.M. (1995) Medical aspects of ageing in a population with intellectual disability: II. Hearing impairment. *Journal of Intellectual Disability Research* 39(1): 27-33.
- Evenhuis, H.M.; Nagtzaam, L.M.D. (1998) IASSID International Consensus Statement Early Identification of hearing and visual impairment in children and adults with an intellectual disability.
- Evenhuis, H.M.; Theunissen, M.; Denkers, I.; Verschuure, H.; Kakebeeke, H.; Arentz, T. (2001) Prevalences of visual and hearing impairment in a Dutch institutionalized population with intellectual disabilities. *Journal of Intellectual Disability Research* 45 (Pt 5): 457-64.
- Giessen, A. van de (2003) Doof en slechtziend. Reguliere screening van visus bij dove ouderen. *Medisch Contact* 58(49): 1897-98.
- Graaff, de R.; Knippers, E.W.A.; Bijl, R. Doofheid en ernstige slechthorendheid in Nederland. Mate van vóórkomen en relevante achtergrondkenmerken. Utrecht: Trimbos-instituut IVA, 1997.
- Grondahl, J. (1987) Estimation of prognosis and prevalence of retinitis pigmentosa and Usher syndrome in Norway. *Clin Genet* 31(4): 255-64
- Hope, C.I.; Bunday, S.; Proops, D.; Fielder, A.R. (1997) Usher syndrome in the city of Birmingham--prevalence and clinical classification. *Br J Ophthalmol.* 81(1):46-53.
- Jansbol, K. (1999) Work with elderly persons with acquired deafblindness in Denmark. Workshop presentatie op de World Conference on Deafblindness. Lissabon, Portugal, july 1999.
- Kingma-Thijssen, J.L. & Clemens, A, (1999) Diagnostiek van gehoorstoornissen bij 344 mensen met een visuele en verstandelijke handicap in een intramurale instelling. Ter publicatie aangeboden aan *American Journal of Intellectual Disability*.
- Klein, R.; Cruickshanks, K.J.; Klein, B.E.K.; Nondahl, D.M.; Wiley, T. (1998). Is age-related maculopathy related to hearing loss?
- Lyng, K. (2001) Deafblindness in the future: acquired and age-related. *DBI-Review* Vol. 28.
- Mortensen, O. (2000). More than half of the visually impaired seniors also have a hearing impairment. Poster gepresenteerd op de International Conference on the Needs of Blind and Low Vision Seniors, Heidelberg, 16-18 maart 2000 en op de Nordic Congress of Vision Rehabilitation, Gotenburg, 8-10 mei 2000.
- Mortensen, O. (2001) Basic Services for the Elderly Deafblind: Surveys and Statistics. *DBI-Review* Vol 28.
- Nederlandse Vereniging voor Belangenbehartiging van Doofblinde mensen. Doofblinde mensen, op weg naar een infrastructuur. Beuningen, 1998.

- Prickarts, J. (2002) Verslag congres ouderdomsdoofblindheid Zürich, 2002.
- Punter, H. (1991). Doof-Blindheid in Nederland. Deel I. De epidemiologie van doofblindheid. Bilthoven, Stichting Doof-blinden.
- Punter, H. (1994). Ouderdomsdoofblindheid in Nederland. Bilthoven, Stichting Doof-blinden.
- RNIB 1991. Blind and partially sighted adults in Britain: The RNIB survey- Volume 1 by Bruce, I.; McKennell, A. & Walker, E.
- Rosenberg, T.; Haim, M.; Hauch, A.M.; Parving, A. (1997) The prevalence of Usher syndrome and other retinal dystrophy-hearing impairment associations. *Clin Genet.* 51(5): 314-21
- Spandau, U.H.; Rohrschneider, K. (2002) Prevalence and geographical distribution of Usher syndrome in Germany. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 240(6): 495-8
- Splunder, J. van; Vink, M.; Stilma, J.S.; Zanten, G.A van.; Bernsen, R.M.D.; Evenhuis, H.M. (2003, submitted) Dual sensory impairment in 5% of adults with intellectual disabilities. In: Splunder, J. van. Visual Impairment. PhD-Thesis. Rotterdam: Erasmus Universiteit.
- Splunder, J. van. Visual Impairment. PhD-Thesis. Rotterdam: Erasmus Universiteit, 2003.
- Svingen, E.M. (2002). Estimated prevalence of acquired deafblindness in old age. *NUD Bulletin* 1/2002.
- Svingen E.M. & Lyng K. (2003) SDSL-Screen. Screening for Severe Dual Sensory Loss in Old age.
- Svingen, E.M.; Olafsen, E.; Lyng, K. (1998) Prevalence of deafblindness in elderly Norwegians. Paper presented at the Deafblind International European Conference, Madrid.
- Tamayo, M.L.; Bernal, J.E.; Tamayo, G.E.; Frias, J.L.; Alvira, G.; Vergara, O.; Rodriguez, V.; Uribe, J.I.; Silva, J.C. (1991) Usher syndrome: results of a screening program in Colombia. *Clin Genet.*40(4):304-11.
- Vingerling, J.R.; Dielemans, I.; Hofman, A.; Hijmering, M.; Kramer, C.F.L.; Jong, P.T.V.M. de (1995) Prevalentie van leeftijdgebonden maculopathie bij ouderen. *Ned.Tijdschrift Geneesk.* 139: 2252-55.
- Walter, B.; Rosenberg, T.; Marker, J.; Kjaerbol, E.; Vesetrager, V.; Leth-Espensen, J. (1998) 1+1=3. Vejledning om aeldre dovblindblevne for forebyggende medarbejdere. Videnscentret for dovblindblevne, Aarhus, Denmark.
- Winter, L. de; Hoyng, C.B.; Froeling, P.G.A.M.; Meulendijks, C.F.M.; Wilt, G.J. van der (2004) Prevalence of Remediabale Disability due to Low Vision among Institutionalised Elderly People. *Gerontology* 50(2): 96-101.