

Slechthorend in het hightech tijdperk

INAUGURELE REDE DOOR PROF. DR. IR. A.F.M. SNIK

Radboud Universiteit Nijmegen



INAUGURELE REDE

PROF. DR. IR. A.F.M. SNIK



In onze maatschappij worden zeer hoge eisen gesteld aan onze zintuigen. Slechthorendheid, en zeker doofheid, maakt invalide. Hoorhulpmiddelen kunnen de mate van invaliditeit (flink) verminderen. Recente technologische innovaties in hoorhulpmiddelen, gebaseerd op ontwikkelingen in

de micro-elektronica en biomaterialen hebben nieuwe mogelijkheden gebracht voor patiëntgroepen waarvoor voorheen geen goede revalidatie mogelijk was. Gedurende de afgelopen decennia heeft op de afdeling KNO van het UMC St Radecibeloud uitvoerig multidisciplinair onderzoek plaatsgevonden naar de klinische waarde van deze innovaties, deels in nauwe samenwerking met Viataal, het voormalige Instituut voor Doven te Sint-Michielsgestel.

Hoewel een aantal van deze ontwikkelingen spectaculair te noemen zijn, leiden ze geen van allen tot ongestoord horen. Goede randvoorwaarden zijn essentieel. Een 'hot topic' op dit gebied is tijdige en effectieve interventie bij aangeboren slechthorendheid en de daaropvolgende begeleiding. Ook op dit gebied werken de afdeling KNO en Viataal nauw samen.

Prof. dr. ir. Ad Snik (Goirle, 1951) spreekt deze rede uit bij de aanvaarding van het ambt van bijzonder hoogleraar Audiologie. De leerstoel is ingesteld door Stichting Viataal, een organisatie voor zorg en onderwijs aan mensen met beperkingen in horen, zien en communicatie. Snik is sinds 1989 als audioloog en wetenschappelijk onderzoeker verbonden aan de afdeling KNO en sinds 2000 hoofd van het Audiologisch Centrum Nijmegen.

SLECHTHOREND IN HET HIGHTECH TIJDPERK

Slechthorend in het hightech tijdperk

Rede uitgesproken bij de aanvaarding van het ambt van bijzonder hoogleraar Audiologie aan de Radboud Universiteit Nijmegen/ UMC St Radboud op vrijdag 12 januari 2007

door prof. dr. ir. A.F.M. Snik

Vormgeving en opmaak: Nies en Partners bno, Nijmegen
 Drukwerk: Thieme MediaCenter Nijmegen

ISBN 90-9021439-9

© Ad Snik, Molenhoek, 2007

De druk en verspreiding van deze rede is mede mogelijk gemaakt door het Atze Spoor Fonds.
 Niets uit deze uitgave mag worden vermenigvuldigd en/of openbaar worden gemaakt middels druk, fotokopie, microfilm, geluidsband of op welke andere wijze dan ook, zonder voorafgaande schriftelijke toestemming van de copyrighthouder.

*Mijnheer de rector magnificus
 Zeer gewaardeerde toehoorders*

INLEIDING

Voor de mens is horen van bijzonder belang. Immers, de mens bestaat uit een lichaam en geest; de poort tot de geest bij uitstek is het gehoor. De mens is meer dan een individu, hij is een sociaal wezen. Om de plaats in de samenleving te behouden is goed horen van groot belang. Het gehoor verbindt ons met de omgeving, het signaleert (vaak het primitieve niveau genoemd) en informeert ons (vaak het symbolische niveau genoemd). Door het gehoor en onze stem kunnen wij communiceren.

Door communicatie kunnen wij gevoelens overdragen, kinderen opvoeden, van anderen leren. Onze kennis en ons gevoelsleven kunnen er verder door verrijkt worden, ons denken wordt erdoor gescherpt. Communicatie maakt ons sociale wezens. Ons gehoor geeft verbondenheid met het leven rondom ons. Ernstige slechthorendheid kan de mens treffen in de essentie van zijn bestaan. Slechthorendheid en doofheid zijn niet slechts organische defecten; zeker bij kinderen kan ernstige slechthorendheid functioneel leiden tot een integrale ontwikkelingsstoornis.

In de huidige maatschappij worden hoge eisen gesteld aan onze zintuigen. Een mankement aan de zintuigen maakt ons invalide. Terwijl in de jaren vijftig ruim 60 procent van de beroepsbevolking zijn brood primair verdiende met handarbeid en de overige 40 procent werk verrichte waarbij communicatie op de voorgrond stond, heeft vandaag de dag ruim 70 procent van de bevolking een functie waarbij communicatie voorop staat. In onze huidige samenleving zijn goede communicatieve vaardigheden meer dan ooit van essentieel belang.

De audiologie, ofwel de wetenschap van het horen, is een relatief jonge wetenschap die aanvankelijk, in toegepaste vorm, sterk verbonden was met het onderwijs aan doven. Door ontwikkelingen in de elektronica die begonnen zijn net voor de Tweede Wereldoorlog, namen de mogelijkheden tot technische revalidatie van slechthorendheid en functionele doofheid aanzienlijk toe en daarmee onze audiologische kennis. Begin jaren vijftig ontstond, in navolging van Angelsaksische landen, in Nederland het inzicht dat het voorschrijven van hoortoestellen voor slechthorende patiënten alleen niet voldoende was. Men realiseerde zich dat revalidatie van slechthorendheid meer behelst dan een hoor-toestel aanpassen. Dit inzicht heeft al snel geleid tot de oprichting van Audiologische Centra (AC) in Nederland. Deze centra kregen een brede taak toebedeeld. Deze taak staat fraai verwoord in het rapport *Audiologische Centra*, beter bekend als het rapport Koster (1975). De missie wordt als volgt omschreven, ik citeer: "Het Audiologisch Centrum beoogt het onderzoek en de revalidatie van de gehoorgestoorden door een team van deskundigen". De diagnostiek is gericht op de oorsprong van de hoorstoornis, het effect ervan op de persoonlijkheidsontwikkeling evenals op het functioneren van de slechthorende in zijn omgeving. Doel van de revalidatie is een zo goed mogelijke integratie van de gehoorgestoorde in de maatschappij (Koster, 1975).

De ontwikkeling van de audiologie evenals de oprichting van AC's in Nederland komt voort uit de doveninstituten. Begin jaren vijftig zijn de eerste AC's opgericht en ook afge-stoten. De doveninstituten wilden zich namelijk concentreren op dove kinderen. Echter, het laatste decennium zijn de traditionele doveninstituten geëvolueerd tot zorginstellingen voor kinderen met communicatieve problemen in ruime zin. Daarmee ontstond bij hen weer wel interesse in audiologische zorg aan het slechthorende kind en lijkt de cirkel zich te sluiten.

Het realiseren van de bijzondere leerstoel Audiologie is gestoeld op een jarenlange vruchtbare samenwerking tussen de Stichting Viataal, het voormalige Instituut voor Doven, te Sint-Michiëlsgestel enerzijds en het AC en de afdeling KNO van het UMC St Radboud anderzijds. Ik wil u nog enige aanvullende informatie verschaffen over die histo-rische banden door terug te gaan in de ontstaansgeschiedenis van het AC Nijmegen.

Ontstaan van het AC Nijmegen

De medische faculteit van de Katholieke Universiteit Nijmegen werd opgericht in 1951. Er werkten destijds twee hoogleraren en twee bijzondere hoogleraren. Er was niet voorzien in een afdeling KNO. Echter, in juli 1956 werd Dr. W. Brinkman, KNO-arts te Venlo gevraagd om een afdeling KNO op te gaan zetten. Na enig nadenken stemde hij in; hij werd benoemd in oktober 1956.

Een van de eerste belangrijke feiten onder leiding van Brinkman was de oprichting van het Audiologisch Centrum Nijmegen, en wel op 6 mei 1957, dus nu bijna vijftig jaar geleden. Eigenlijk was het Audiologisch Centrum al eerder opgericht, namelijk in 1955 door de fysisch-audioloog Ir. V. Peutz als een soort polikliniek van het Instituut voor Doven te Sint-Michiëlsgestel. Nadat er geschikte ruimte was gerealiseerd te Nijmegen werd in 1957 de volledige verantwoordelijkheid voor het centrum overgenomen door het Sint Radboudziekenhuis. Op 1 oktober 1957 werd als audioloog en tevens als hoofd van het Audiologisch Centrum Nijmegen de fysisch J. Tolk aangesteld waarmee het Audiologisch Centrum Nijmegen het allereerste Audiologische Centrum in Nederland was met een compleet multidisciplinair team bestaande uit logo/akoepedisten, een psycholoog, KNO-arts, maatschappelijk werker en een audioloog. Pas het jaar erop, in 1958, werd in de Nijmeegse KNO-kliniek geopend.

In de eerste jaren van het Audiologisch Centrum werd nog intensief samengewerkt met Ir. Peutz van het Instituut voor Doven, totdat hij daar weg ging om zijn inmiddels vermaarde akoestische adviesbureau op te richten. Daarmee was overigens geenszins de vervlochtenheid met het Instituut voor Doven voorbij. Nog geïnitieerd door Ir. Peutz, evenals door de toenmalige directeur van het Instituut voor Doven, dr. A. van Uden, en door de nieuwe hoogleraar Brinkman ondersteund, werd een katholieke slechthorenden school opgericht in Nijmegen, in samenwerking met de Stichting St. Jozefscholen. Vergelijkbare scholen, bedoeld voor kinderen die niet doof waren maar slechthorend, bestonden al in het westen van het land, echter niet in het oosten en niet van katholieke signatuur. Na een moeizame samenwerking met de Stichting St. Jozefscholen werd onder leiding van prof. Brinkman

in 1959 een zelfstandige school opgericht, de Martinus van Beekschool. Al snel werd een MULO-school toegevoegd en een internaat. In oktober 1965 ging prof. Brinkman wederom naar de toenmalige Raad van Directie van het Instituut voor Doven. Hij kreeg het verzoek om een tweede katholieke school op te richten voor slechthorende kinderen met neven-handicaps en hij nam dat voortvarend ter hand. Al snel ontstond de wens een RK-instituut op te richten met gespecialiseerde opvang en scholing voor meervoudig gehandicapte slechthorende kinderen, nauw gelieerd aan het nieuw vormgegeven Kinder Audiologisch Centrum Nijmegen. Een locatie werd gezocht en gevonden in een zeer bijzondere villa, de Wylerberg. Volgens de annalen was deze locatie overigens niet onomstreden omdat de dichtstbijzijnde kerk te ver weg lag. Desalniettemin, het internaat de Wylerberg werd opgericht in 1966 samen met een school, de huidige Mgr. Terwindtschool. Prof. Brinkman werd voorzitter van de overkoepelende stichting. De kinderen die deze school bezochten kwamen grotendeels van het Kinder Audiologisch Centrum. Destijds vormde de staf van het Kinder Audiologisch Centrum samen met de orthopedagoog van de Wylerberg de toelatings-commissie. In 1971 werden de Nijmeegse scholen en internaten voor slechthorende kin-deren en kinderen met taal-spraakproblemen opgericht door of met belangrijke steun van onze afdeling KNO, ondergebracht in de onafhankelijke stichting genaamd de Mgr. Terwindtstichting.

Alvorens verder te gaan met het historische overzicht wil ik enige woorden wijden aan het Kinder Audiologisch Centrum, mijn werkplek sinds achttien jaar. Het Kinder Audio-logisch Centrum ontstond als een onderafdeling van het Audiologisch Centrum, onder de bezielende leiding van de fysisch-audioloog J. Tolk en de orthopedagoge A. Vanderpoel. Deze medewerkers van het eerste uur onderkennen het complexe effect van de zintuiglijke handicap op de normale ontwikkeling van het kind. Zij zagen in dat de hulp niet beperkt moest blijven tot het jonge kind, zoals destijds gebruikelijk, maar dat ook de ouders pedago-gisch ondersteund moesten worden. In 1968 schreef A. Vanderpoel als eerste in Nederland dat hulp aan ernstig slechthorende kinderen moest beginnen bij de ouders. Om te komen tot een audiologisch en pedagogisch behandelingsplan en om dit vervolgens uit te kunnen voeren werd de zogenaamde observatie-therapieafdeling opgezet. Twee dagen in de week werden gestructureerde trainingen gegeven aan jonge slechthorende kinderen gebaseerd op de aural-orale methode, dat wil zeggen al sprekende met zonedig ondersteunende gebaren. Vroegtijdige onderkenning en revalidatie met hoortoestellen werd daarbij als essentieel benoemd om zo de gevoelige, kritische periode voor de hoor- en spraak-taalont-wikkeling optimaal te benutten. Helaas heeft de observatie-therapieafdeling, die zo ken-merkend was voor ons AC en wier werkwijze veelvuldig gekopieerd werd, de ziekenhuis-bezuinigingen uit de jaren negentig niet doorstaan. Deze voorschoolse intensieve begeleiding is gelukkig overgenomen door, u raadt het al, de Mgr. Terwindtstichting en tevens de Stichting Gezinsbegeleiding Nijmegen.

Midden jaren negentig werd het duidelijk dat de Audiologische Centra in Nederlands zich gingen ontwikkelen in de richting van gehoor-, taal- en spraakcentra, naar Amerikaans

voorbeeld. Dit diende zich ook aan bij ons Kinder Audiologisch Centrum. Als gevolg van altijd beklemmende budgettering van het AC Nijmegen werd samenwerking gezocht met twee andere Nijmeegse spelers op dit veld, namelijk het Interdisciplinair Kinder Neurologisch Centrum en de Mgr. Terwindtstichting. Een postbus werd opgericht waarachter een verdeling plaatsvond van de aangemelde kinderen naar aard en ernst van het taal-spraakprobleem. Deze samenwerking bleek uiterst doelmatig en bestaat nog steeds, onder de naam Klankbord Nijmegen.

In het kader van een evolutie binnen het doven en slechthorendenonderwijs ging de Mgr. Terwindtstichting in 1998 samen met het Instituut voor Doven, onder de nieuwe naam Viataal.

Tot slot moet vermeld worden de intensieve en uiterst effectieve samenwerking op het gebied van cochleaire implantatie in het CIC (Cochleaire Implantatie Centrum).

Tot zover de historische banden tussen de afdeling KNO en het Instituut voor Doven danwel Viataal door de jaren heen. Hoewel technologische ontwikkelingen gezorgd hebben voor een belangrijke uitbreiding van de diagnostische mogelijkheden, zijn de ontwikkelingen in de technische revalidatie spectaculairder te noemen. Alvorens ik hierop nader inga, een korte introductie van de werking van het oor.

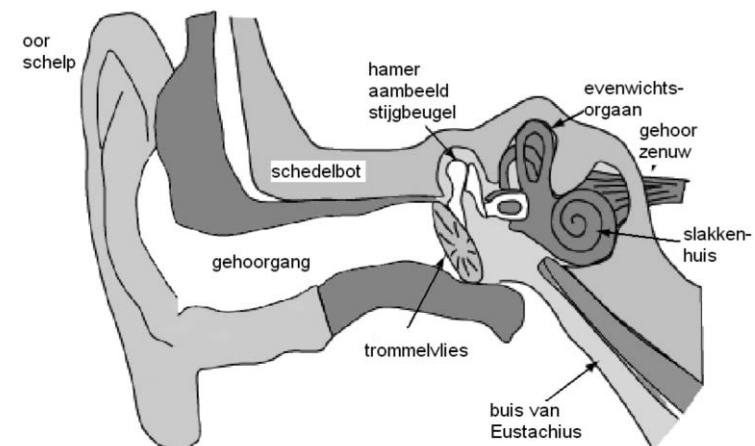
WERKING VAN HET OOR

Luchtgeleiding

Figuur 1 toont een schematische doorsnede van het oor. Het eerste deel, het uitwendige oor strekt zich uit van de oorschelp tot aan het trommelvlies, een drukgevoelig membraan. Hierachter bevindt zich het middenoor waarin drie kleine botjes de trillingen van het trommelvlies doorgeven. Het middenoor is gevuld met lucht met een drukregulerende buis naar de keelholte, de buis van Eustachius. Nog dieper ligt het binnenoar dat wegens zijn spiraalstructuur de naam slakkenhuis of cochlea heeft gekregen. Dit slakkenhuis is gevuld met vloeistof; via de middenoorbeentjes wordt de vloeistof in de gesignaliseerde gang in trilling gebracht. De aldus opgewekte drukgolf wordt in het slakkenhuis omgezet in zenuwimpulsen. Zoals de figuur toont, bevat het binnenoar tevens drie halfcirkelvormige kanalen, ons evenwichtsorgaan.

Het uitwendige, midden- en binnenoar werken op een zeer effectieve manier samen. Daardoor kunnen wij geluid waarnemen dat het trommelvlies doet bewegen over de afstand gelijk aan de straal van een waterstofmolecuul, maar ook geluiden die biljoenen maal sterker zijn, en dat over een breed frequentiegebied. Wij kunnen daarbij snel de bron van het geluid lokaliseren, wij herkennen de geluiden zelfs als ze vervormd zijn door de akoestiek of slecht hoorbaar door bijgeluiden. De goedgehoorde mens kan enige honderd-duizenden geluiden vlot herkennen.

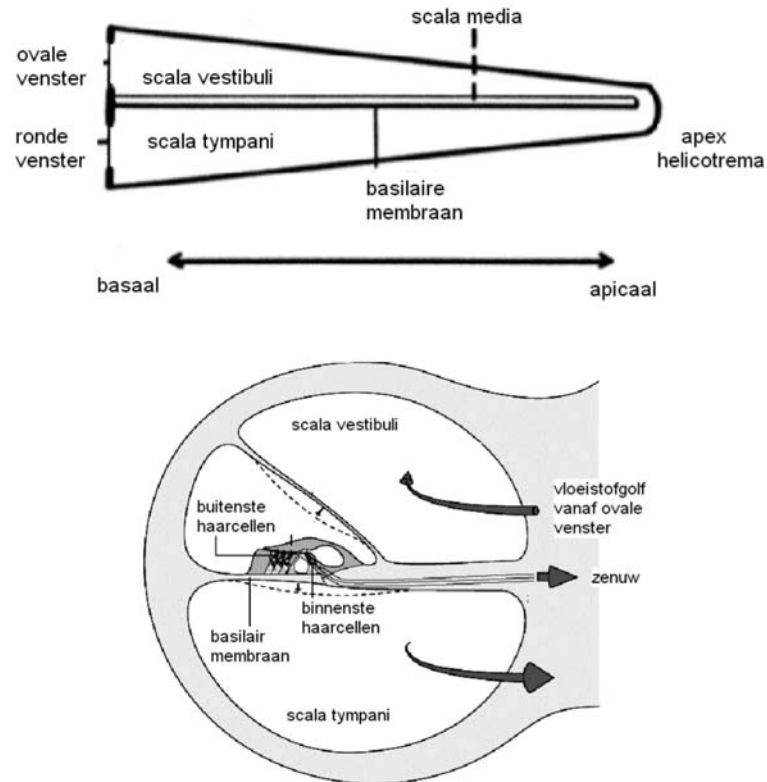
De functie van het middenoor is impedantiëtransformatie. Het middenoor zorgt ervoor dat de akoestische trillingen in de lucht, het geluid dus, opgevangen door het trommelvlies, worden omgezet in mechanische trillingen. Bij het laatste van de drie midden-



Figuur 1. Schematische doorsnede van het oor

oorbeentjes, de stijgbeugel, heeft de mechanische trilling voldoende kracht om de vloeistof in het slakkenhuis in beweging te zetten. Dit gebeurt via het ovale venster. Aan de middenoorbeentjes zit een tweetal spiertjes (de tensor tympani en het stapediusspiertje) die kunnen zorgen voor een minder efficiënte overdracht van de mechanische energie naar het slakkenhuis. Ze kunnen dus dienen als een soort volumeregelaar voor geluid. Hard geluid, voornamelijk laagfrequent geluid, kan met ongeveer 10 tot 15 decibel verzwakt worden door samentrekking van vooral de stapediusspier.

Als de stijgbeugel zijn trillingsenergie via het ovale venster aan het slakkenhuis overdraagt, ontstaat een longitudinale drukgolf in de gesignaliseerde gang van het slakkenhuis, zie Figuur 2. Overigens is deze gang onderverdeeld in drie parallelle subgangen, gescheiden door twee membranen, het basilaire membraan en het geheel slappe membraan van Reissner. De bovenste gang, de scala vestibuli, loopt van het ovale venster tot aan de apex, het helicotrema genaamd. De scala tympani loopt van het ronde venster tot aan het helicotrema; de scala media vormt een afgesloten derde gang met daarin de sensorische structuren. Het scala vestibuli en scala tympani zijn bij het helicotrema met elkaar verbonden. Het basilaire membraan, 34 millimeter lang, bevat de sensorische structuren, bestaande uit rijen haarcellen, een rij binnenste haarcellen en drie rijen buitenste haarcellen. De aan het ovale venster gegenereerde drukgolf loopt door de scala vestibuli en scala tympani naar het zo genaamde ronde venster, het voornaamste beweegbare element van het slakkenhuis. De overige wanden van het slakkenhuis, immers, zijn hard bot. Het ronde venster zal gaan bewegen en dissipeert de bewegingsenergie van de longitudinale drukgolf. Deze golf veroorzaakt op zijn beurt een transversale golf van het basilaire membraan. De beweging



Figuur 2. Het uitgerolde slakkenhuis (bovendste figuur; bron: NVA Leerboek) en een dwarsdoorsnede van de slakkenhuisgang (onderste figuur)

van het basilaire membraan zal bij een zekere afstand vanaf het ovale venster het grootst zijn, afhankelijk van de frequentie van de golf, zoals beschreven door Von Békésy. Hij kreeg voor zijn onderzoek aan het oor de Nobelprijs in 1961.

Voor laagfrequente signalen zijn de bewegingen van het basilaire membraan het grootst bij de apex, voor hoogfrequente geluiden vooraan, bij de vensters. Indien het basilaire membraan beweegt, wordt dit gedetecteerd door sensorische zogenaamde binnenste haarcellen die uniek gekoppeld zijn aan zenuwvezels zodat de door het basilaire membraan verrichte frequentieanalyse bewaard blijft. De andere haarcellen, de buitenste haarcellen, hebben nog een heel speciale andere functie, namelijk een motorische functie. Zij versterken kleine basilaire bewegingen (bij relatief zacht geluid) teneinde voldoende sterke bewegingen van het basilaire membraan te creëren om de sensorische binnenste haarcellen

te activeren. Het binnenoer beschikt dus voor relatief zacht geluid over zeer vele frequentie-specifieke versterkertjes (de buitenste haarcellen) die regelbaar zijn en continu worden bijgesteld zodat het ontvangen frequentie- of klankpatroon wordt 'opgescherpt'. Zonder deze buitenste haarcellen worden zachtere geluiden niet gehoord en is het waargenomen klankpatroon grof van structuur. Dit treedt bijvoorbeeld op bij ouderdomsslechthorendheid.

Voor het horen is vervolgens van belang de neurale verwerking van de in het slakkenhuis opgewekte prikkels, waarop ik nu niet verder inga.

Beengeleiding

Naast het horen van het geluid via de oorschelp en middenoor, horen-via-luchtgeleiding genaamd, kunnen we ook horen met onze hele hoofd. Deze vorm van horen is veel minder effectief dan horen via luchtgeleiding, maar niet onbelangrijk bij slechthorendheid. Indien wij in een geluidsveld komen trilt ons hoofd mee met de akoestische trillingen; deze trillingen van de schedel kunnen door het slakkenhuis waargenomen worden. Het precieze mechanisme van dit 'horen-via-beengeleiding' is niet geheel duidelijk. Tonndorf heeft wellicht de belangrijkste wetenschappelijke bijdrage geleverd, echter het pionierswerk van de Nederlanders Groen en Huizing, begin jaren zestig, mag niet onvermeld blijven. Liefst zeven mogelijke manieren waarop trillingen van het hoofd kunnen resulteren in vloeistofbewegingen in het slakkenhuis zijn beschreven (Stenfelt en Goode, 2005). De vijf belangrijkste mechanismen, deels complementair, zal ik kort introduceren. Namelijk:

1. Geluid uitgestraald in de gehoorgang
2. Traagheid van de middenoorbeentjes
3. Traagheid van de vloeistof in het slakkenhuis
4. Compressie van het slakkenhuis
5. Druk-golf-overdracht vanuit de intracraniale ruimten naar het slakkenhuis

Allereerst, geluid uitgestraald in de gehoorgang. Deze bijdrage tot het horen via de beengeleiding is u allen goed bekend. In het kort, het trillende hoofd geeft geluid af aan de omgeving, onder andere in de gehoorgang. Dit geluid wordt vervolgens gewoon opgevangen door het trommelvlies en doorgegeven naar het slakkenhuis. Bij de open gehoorgang is dit geluid niet hoorbaar. Sluit u echter uw oor af met uw vinger, dan neemt de geluidsdruk flink toe, met ongeveer 40 decibel in het frequentiegebied tot ongeveer 1200 Herz. U merkt dit als u zelf spreekt. Immers, de trillingen van de stembanden bereiken uw oor deels van binnenuit, via beengeleiding. Met de vinger in het oor hoort u uzelf veel harder praten door dit mechanisme.

De tweede bijdrage heeft te maken met de massa-traagheid van de middenoorbeentjes. Ook deze bijdrage is bij een aantal van u bekend omdat deze de zogenaamde 'Cahart notch' in de beengeleidingsdrempels bij otosclerose zou veroorzaken. Het principe is als volgt: de middenoorbeentjes hangen goed beweeglijk, in de middenoorholte. Indien de wanden van die holte bewegen door de trillende schedel, dan bewegen de beentjes mee met de grootste amplitude in de buurt van hun resonantiefrequentie. Deze ligt rond de

2000-3000 Herz. Deze geïnduceerde beweging gaat op de normale wijze via het ovale venster het slakkenhuis binnen en wordt vervolgens gehoord.

Het is de vraag of deze bijdrage tot de beengeleiding van belang is, immers, indien de middenoorbeentjes geheel afwezig zijn, is het horen via beengeleiding bij de meeste patiënten toch ongestoord. Dit betekent dat dit mechanisme geen belangrijke rol kan spelen bij het horen-via-beengeleiding.

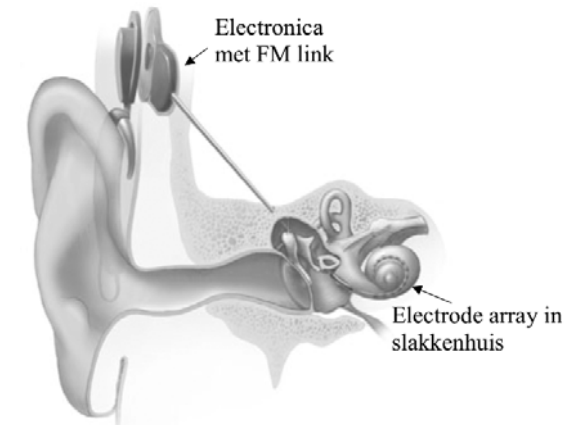
Waarschijnlijk de meest dominante bijdrage is die van de traagheid van bewegende vloeistof in het slakkenhuis. Als de schedel trilt, trilt eveneens de vloeistof; door de compliantie van de vensters en de massa-traagheid van de vloeistof ontstaat er vloeistofbeweging. Zonder de vensters zou de vloeistof slechts in fase meetrillen met de schedel, immers water is niet samendrukbaar. De beweging van de vloeistof valt te zien aan de vensters; deze buiken in en uit en wel met gelijke volumeverplaatsing en onderling in tegenfase. Daarbij is van belang dat het ovale venster ongeveer twintig maal minder compliant is dan het ronde venster. Aldus ontstaat een longitudinale vloeistofgolf, gelijk aan die opgewekt wordt door de stijgbeugel bij 'gewoon' horen via luchtgeleiding.

De vierde bijdrage ontstaat als gevolg van compressie/expansie van de trillende wand van het slakkenhuis. Deze compressie/expansie veroorzaakt drukvariaties in de vloeistof van het slakkenhuis die tot een longitudinale golf aanleiding geeft op precies dezelfde manier als zojuist omschreven bij het massa-traagheidseffect en zal hiermee wellicht interfereren.

Tot slot, als vijfde mechanisme moet genoemd worden de drukgolven die vanuit de intracraniale ruimten het slakkenhuis bereiken. Deze drukgolven ontstaan in de schedel ten gevolge van compressie/expansie van de schedelwand op de hersenen en de vloeistof in de craniële ruimten. Er bestaat een aantal nauwe verbindingen tussen het slakkenhuis met evenwichtsorgaan en de intracraniale ruimtes, waaronder de aquaducten. Indien deze verbindingen aan de ruime kant zijn, zoals optreedt bij bepaalde aangeboren afwijkingen, dan kunnen de drukvariaties vanuit de intracraniale ruimte de vloeistof in het slakkenhuis laten bewegen. Deze bijdrage kan zelfs de belangrijkste bijdrage worden tot horen via beengeleiding, zoals wij in 1996 beschreven hebben.

Elektrisch horen

Behalve horen via luchtgeleiding en via beengeleiding is er nog een derde optie, namelijk horen door middel van elektrische stroompjes in het slakkenhuis. Deze vorm van horen wordt toegepast bij volledige doofheid; het hulpmiddel dat hiervoor nodig is heet een cochleair implantaat, zie Figuur 3. Alle eerder genoemde structuren in midden- en binnenoor worden hierbij gepasseerd. Met behulp van een rij kleine elektroden op een drager (elektrode-array), geplaatst in de scala tympani van het slakkenhuis, kunnen elektrische stroompjes aangeboden worden. Op die wijze wordt het slakkenhuis selectief gestimuleerd met de bedoeling dat de zenuwuiteinden van de gehoorzenuw, gelegen in de modiolus, direct geprikkeld worden. Een spraakprocessor maakt digitaal een frequentieanalyse van



Figuur 3. Schematische weergave van een oor met cochleair implantaat. (bron: internet)

het opgevangen geluid, in andere woorden de processor bepaalt snel en vaak het 'klankpatroon' naar analogie van de frequentieanalyse zoals die in een normaal binnenoor plaatsvindt. Het klankpatroon wordt nu afgebeeld in de cochlea via de elektroden van het elektrode-array; die elektroden worden kortstondig geactiveerd welke in het slakkenhuis liggen op de natuurlijke gevoelige plaats voor de betreffende karakteristieke frequenties uit het klankpatroon.

PERCEPTIEF SLECHTHOREND IN HET HIGHTECH TIJDPERK

Perceptief gehoorverlies ofwel een binnenoorgehoorverlies

Bij een perceptief verlies functioneert het slakkenhuis niet goed. In de meeste gevallen ligt de oorzaak bij de haarcellen. De binnenste haarcellen zijn de sensorische cellen. Indien deze haarcellen niet goed functioneren, dan wordt de gehoorzenuw niet geactiveerd of slechts deels. Disfunctioneren van de buitenste haarcellen, eerder genoemd de versterkertjes in het oor, leidt tot het niet meer horen van de zachte geluiden.

Bij een normaal gehoor worden zachte geluiden van 0 decibel hearing level nog net waargenomen, bij 110 decibel hearing level ligt een bovengrens. Geluiden harder dan 110 decibel hearing level zijn voor de mens onaangenaam. Wanneer de versterkertjes voor de zachtere geluiden, de buitenste haarcellen, niet meer werken worden geluiden tussen 0 en 60 decibel hearing level niet meer waargenomen. De detectiedrempel verschuift dus naar 60 decibel hearing level, echter te hard blijft te hard, 110 decibel hearing level blijft de bovengrens. De 'hoorspanne' in decibels is dus ruim gehalveerd. Echter, de afwezigheid van de buitenste haarcellen leidt tevens tot een slechtere frequentieanalyse van het geluid, omdat de buitenste haarcellen ook een functie hebben bij het 'opscherpen' van het frequentie- of klankpatroon. Naast verzwakt horen treedt daardoor vervormd horen op, ook wel versmering genoemd.

Gewone conversatiespraak is relatief zacht geluid. Bij het getoonde gehoorverlies moet de spraak versterkt worden om te worden gehoord en wellicht iets gecomprimeerd om netjes te passen in de beperkte hoorspanne. Veel onderzoek is verricht naar optimale versterking met compressie. In het kort, de studies tonen weinig effect aan van compressie op het verstaan van spraak; waarbij het niet uitmaakt of het gehele spraaksignaal gecomprimeerd wordt of alleen het spraaksignaal in die frequentieband waarin het harde geluid op enig moment voorkomt. Het maakt ook niet uit of het gehele spraaksignaal langdurig gecomprimeerd wordt of dat er alleen zeer tijdelijke compressie wordt toegepast bij relatief harde spraakklanken zoals klinkers (Houben en Smoorenburg, 2006).

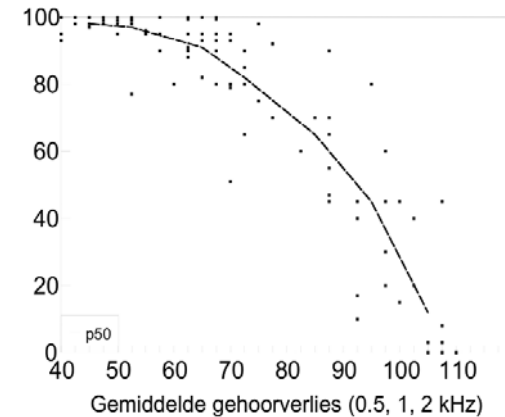
Laten we nu empirisch nagaan wat de gevolgen zijn van de grootte van een gehoorverlies op de mogelijkheid om versterkte spraak goed te verstaan. We kiezen voor een basale maar zeer belangrijke luistersituatie, namelijk het verstaan in een rustige omgeving van laag redundante spraak, dat wil zeggen spraak met lage herkenbaarheid: we gebruiken hiervoor korte eenlettergrepige woorden en we scoren het foneemverstaan. Een foneem is een betekenisonderscheidend deel van een woord; een woord als 'boot' heeft 3 fonemen, namelijk de medeklinkers 'b' en 't' en de klinker 'oo'. Daar waar spraakverstaanscores vermeldt worden, betreft dit foneemscores.

We bekijken de gegevens van ruim honderd patiënten met een symmetrisch perceptief gehoorverlies variërend van 40 tot 110 decibel hearing level. Enkel patiënten met relatief vlakke verliezen werden geselecteerd (preciezer: vlakke verliezen evenals oplopende verliezen echter met een helling van 10 decibel per octaaf of minder). Alle patiënten waren ervaren hoortoestel dragers. Ze zijn opgegroeid en functioneren in een sprekende omgeving. Het gemiddelde gehoorverlies van elke individuele patiënt is uitgezet langs de horizontale as van de figuur 4. De individueel hoogst behaalde verstaanscore is weergegeven langs de verticale as. Hierbij zijn de woorden aangeboden met een goede kwaliteit koptelefoon, waarbij de sterkte van aangeboden lijsten met woorden werd verhoogd tot net onder het oncomfortabele luidheidniveau van de patiënt. De figuur toont dus de hoogst mogelijke verstaanscores van deze patiënten.

We zien dat tot een gehoorverlies van 75 decibel hearing level een verstaanscore van 80 procent of hoger gevonden wordt; deze neemt bij groter gehoorverlies echter snel af. Bij gehoorverlies groter dan 105 decibel hearing level, blijkt spraakherkenning nauwelijks meer mogelijk ondanks de versterking met koptelefoon. Dit geldt ook voor een deel van de patiënten met een gehoorverlies tussen 90 en 105 decibel hearing level. Zoals de figuur toont, is de spreiding in dit gebied groot. Laten we even stilstaan bij deze spreiding.

INTERMEZZO

Als mogelijke oorzaak van de spreiding in de verstaanscores speelt de cognitie van de patiënt waarschijnlijk geen rol van betekenis, immers laagredundant spraakmateriaal is gebruikt. De vorm van het gehoorverlies als functie van de frequentie kan wel degelijk een rol spelen ondanks het feit dat alleen patiënten zijn geïncludeerd met redelijk vlakke



Figuur 4. Hoogste verstaanscores uitgezet als functie van de grootte van het gehoorverlies van een groep van ruim 100 geselecteerde patiënten met perceptief gehoorverlies. De spraak werd aangeboden met de koptelefoon met variabele intensiteit

gehoorverliezen. Een andere mogelijke oorzaak van de spreiding, recent onderkend in onze kliniek, is het soort perceptief gehoorverlies. Huijgen, Cremers en medeauteurs toonden aan dat de maximale spraakcores afhangen van de precieze erfelijke aandoening. Bijvoorbeeld, patiënten met DFNA 2 lieten duidelijk hogere scores zien dan patiënten met DFNA 9 terwijl hun gehoorverliezen als functie van de frequentie vergelijkbaar zijn. Het verschil in de scores heeft te maken met de plaats in het slakkenhuis waar het aangedane gen tot expressie komt. Zijn de sensorische binnenste haarcellen aangedaan dan worden slechte spraakverstaanscores verwacht. Indien het defect meer perifeer in het slakkenhuis ligt met een intact sensorisch systeem, dan worden juist goed spraakverstaan verwacht na adequate versterking. Dit is ook vastgesteld. Kortom, de verschillen in het verstaan van spraak tussen slechthorende patiënten met een vergelijkbaar gehoorverlies wordt mede veroorzaakt door welke slakkenhuisstructuur is aangedaan.

EINDE INTERMEZZO

Nu weer terug naar de studiegroep. Boven de gestreepte lijn in Figuur 4, met label p50, ligt de helft van de meetpunten. Deze lijn beschouwen we als een fysiologische bovengrens en de lijn komt terug in latere figuren.

In 1984 werd door Lamore en collega's een soortgelijke analyse verricht bij 32 patiënten. Hun 'best-fit'-lijn past fraai bij onze data wat de gegevens over en weer valideert.

Wat valt er nu te bereiken met hedendaagse hoortoestellen? Laten we kijken naar het spraakverstaan van de patiënten uit de groep die ik zojuist geïntroduceerd heb en die

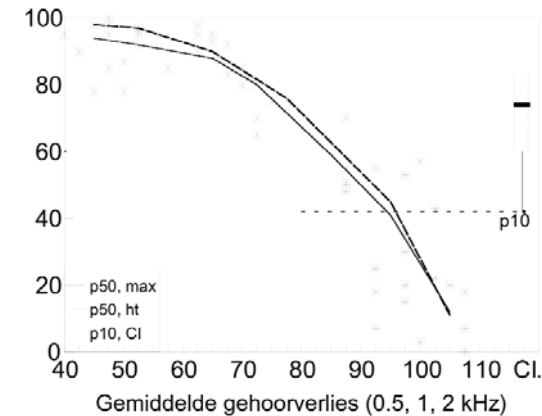
recent, in de periode 2003-2006, geherprothetiseerd zijn met moderne digitale achter-het-oor hoortoestellen (n=38 patiënten).

Figuur 5 toont de verstaanscores met hoortoestel, weergegeven met de kruisjes (unilaterale scores), waarbij in dit geval de testwoorden werden aangeboden op alledaags conversatieniveau, namelijk op 65 decibel sound pressure level. Hoe hoger de score hoe beter, hoe dichterbij de gestreepte lijn hoe beter de aanpassing van het hoortoestel. Die gestreepte lijn is geïntroduceerd in Figuur 4, het betreft de p50-lijn voor de maximaal haalbare verstaanscore met koptelefoon. De lijn waarboven de helft van de scores met hoortoestel (de kruisjes) valt, de nieuwe p50 lijn, is de continue lijn. Het gebied tussen de continue en gestippelde lijn geeft aan een verlies in spraakverstaan als gevolg van de prestaties van de aangepaste hoortoestellen. Deze beperkingen in de prestaties kunnen veroorzaakt zijn door vervorming van het geluid door compressie en/of de outputbegrenzing van de hoortoestellen. Ook kan de volumestand van het hoortoestel te laag gekozen zijn om aldus oncomfortabel hard geluid en/of rondzingen te voorkomen. Juist op deze punten zijn de moderne conventionele hoortoestellen veel verbeterd en verfijnder instelbaar dan vorige generaties hoortoestellen. De match tussen de twee lijnen van Figuur 5 is fraai te noemen, wat betekent dat de patiënten met hun hoortoestel gemiddeld genomen vrijwel even goed scoren als de best haalbare score met de koptelefoon. De figuur toont ook dat voor patiënten met een gehoorverlies boven de 95 decibel, conventionele hoortoestellen een zeer beperkt spraakverstaan geven.

Kortom, de belangrijkste beperking ten aanzien van het spraakverstaan met hedendaagse conventionele hoortoestellen is fysiologisch van aard niet technologisch. Een belangrijke, zelfs spectaculair te noemen innovatie die deze fysiologische beperking heeft doorbroken is cochleaire implantatie. Hierbij wordt de gehoorzenuw elektrisch gestimuleerd waarbij het middenoor en binnenoor functioneel geen enkele rol spelen.

Geheel rechts in de Figuur 5, bij het label CI van cochleair implantaat, ziet u de spraakverstaanscores van een grote groep dove volwassen patiënten met een meerkanaals CI, geïmplanteerd te Nijmegen tussen 1998 en 2004. Het spraakverstaan is precies zo gemeten als bij de patiënten met de conventionele hoortoestellen, en wel één jaar na implantatie. De mediane verstaanscore op normaal conversatieniveau van de dove CI gebruikers bedraagt 74 procent. Vergelijkbare spectaculair hoge scores worden ook door andere onderzoeksgroepen gerapporteerd. Vergelijken we de 74 procent met de verstaanscores van de slechthorende patiënten met een modern hoortoestel dan zien we dat bij een verlies van 75 decibel hearing level en meer, een CI in plaats van het hoortoestel mogelijk tot beter spraakverstaan zou hebben geleid.

Om een beter verantwoord criterium te vinden, rekening houdend met de interindividuele spreiding in de scores, gaan we uit van de eveneens vermelde p10 waarde. Deze is 42 procent, wat betekent dat 90 procent van onze CI-gebruikers tenminste 42 procent spraakverstaan scoort met zijn CI. De figuur toont dat dezelfde of slechtere scores worden gevonden bij slechthorende patiënten met hoortoestellen met een verlies van 95



Figuur 5. (Unilaterale) verstaanscores van 38 patiënten met perceptief gehoorverlies en met digitale hoortoestellen, uitgezet als functie van de grootte van hun gehoorverlies. De spraak werd aangeboden in het vrije veld op een sterkte van 65 decibel SOUND PRESSURE LEVEL. Bij het label CI staan in box-plot format de verstaanscore van een grote groep dove patiënten met een cochleair implantaat

decibel hearing level en slechter; met andere woorden, de analyse geeft dus aan dat bij een verlies van 95 decibel hearing level of groter met redelijke zekerheid een CI beter spraakverstaan zal opleveren dan een modern conventioneel hoortoestel. Dit betekent dat een CI behalve bij doofheid ook toegepast kan worden – en ook daadwerkelijk wordt – bij ernstige slechthorendheid. De lijn bij 42 procent zult u nog terugzien.

Helaas, dames en heren, het dragen van een hoortoestel is verre van populair. Het maakt een gebrek zichtbaar waarvoor vele mensen zich schamen. Slechthorendheid wordt geassocieerd met ouderdom en gehandicapt zijn. Vandaar dat al vele jaren gezocht wordt naar kleinere hoortoestellen en volledig implanteerbare hoortoestellen.

Wat hebben we geleerd ten aanzien van implanteerbare hoortoestellen?

In een universitaire KNO-kliniek komen met regelmaat slechthorende patiënten met problemen waarmee zij elders niet geholpen kunnen worden. Daaronder zitten slechthorende patiënten die een conventioneel hoortoestel niet verdragen door ernstige chronische ontstekingen van de gehoorgang, otitis externa genaamd. Bij hen kunnen implanteerbare maar gewone hoortoestellen worden toegepast. Sinds 1996 heeft onze kliniek hiermee ervaring opgedaan als een van de eerste klinieken in Europa. Het toepassen van deze nieuwe interventie bij de selecte groep patiënten met otitis externa, waarvoor geen goede alternatieve behandeling bestond, stelde ons in staat om de mogelijkheden en beperkingen van implanteerbare hoortoestellen te leren kennen. Overigens, de belangrijkste reden van fabrikanten om implanteerbare hoortoestellen te ontwikkelen is van

cosmetische aard, zoals u zult begrijpen. Momenteel zijn twee systemen commercieel verkrijgbaar, beide systemen zijn (nog) semi-implanteerbaar.

Figuur 6 toont het Vibrant Soundcibelridge (VSB) middenoorimplantaat. De audioprocessor linksboven is een gewoon hoortoestel in een aangepaste behuizing, echter zonder telefoon. In plaats daarvan zendt de processor het versterkte signaal als een FM-sigitaal uit. Net onder de gesloten huid zit een FM ontvanger (VORP). Aan deze ontvanger zit de transducer (FMT) welke bevestigd is aan het aambeeld. Deze mechanische triller kan aldus de gehoorbeenketen stimuleren. Naast de VSB is er nog een ander grotendeels vergelijkbaar systeem op de markt, namelijk de Otologics MET. Beide systemen beïnvloeden de normale functie van het middenoor nauwelijks. Dit betekent dat na implantatie het oor nog hoort zoals voor de operatie.

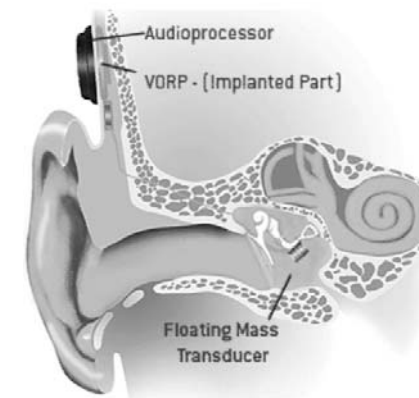
Het Otologics MET-systeem heeft een wat grotere capaciteit hoofdzakelijk door de grotere transducer. De VSB is echter operatief eenvoudiger te plaatsen, vandaar dat er plaats lijkt te zijn voor beide systemen. Omwille van de tijd beperk ik me tot spraakverstaanscores verkregen met het meest toegepaste systeem, de VSB.

De opzet van de Figuur 7 kent u inmiddels. Spraakverstaanscores van dertig Nijmeegse VSB-patiënten zijn weergegeven. De driehoekjes geven individuele verstaanscores weer; de woordjes werden aangeboden op normaal conversatieniveau. De lijn waarboven de helft van de meetpunten zich bevindt is de gestippelde lijn. De continue lijn is de p50-lijn uit de zo-even beschreven evaluatie met conventionele hoortoestellen (zie Figuur 5). Figuur 7 suggereert dat het toepassingsgebied van deze technologische innovatie een duidelijke bovengrens heeft: bij 60, 65 decibel hearing level. Tevens toont de figuur dat scores met de conventionele hoortoestellen beter zijn bij verliezen vanaf ongeveer 50 decibel hearing level. Soortgelijke gegevens verkregen met het andere middenoor-implantaat, de Otologics MET, zijn wat beter, dat wil zeggen het toepassingsgebied in decibel hearing level is ongeveer 10 decibel breder. Geconcludeerd moet worden dat het spraakverstaan met middenoorimplantaten tegenvalt. Studies zijn nodig om uit te zoeken of dit te maken heeft met de capaciteit van de transducer, de FM-link of de koppeling van de transducer aan de gehoorbeentjes.

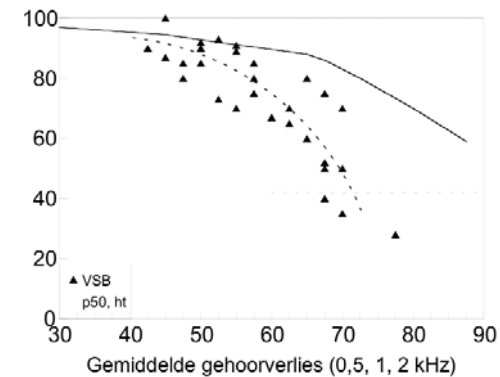
De zojuist beschreven middenoorimplantaten zijn semi-implanteerbare systemen; ten aanzien van volledig implanteerbare hoortoestellen zijn de ontwikkelingen nog moeizaam. De transducer en het pakketje met elektronica onder de huid plaatsen, levert geen problemen meer op. Tevens is het probleem van een oplaadbare batterij die ook mee geïmplant moet worden recent opgelost (bij de Otologics FIMOS). Het grootste resterende probleem is de microfoon onder de huid en dan vooral de mechanische isolatie van omliggend weefsel om rondzingen via beengeleiding te voorkomen.

Een drietal oplossingen is in klinische studies bekeken:

- De microfoon onder de huid in de gehoorgang. Het plaatsen van de microfoon op deze plek is operatief gecompliceerd. Het grote probleem bleek het akoestisch rondzingen te zijn wat slechts voorkomen kon worden door, onethisch, de gehoorbeenketen door te



Figuur 6. Schematische weergave van een oor met middenoorimplantaat (Vibrant Soundcibelridge) met audioprocessor, onderhuidse ontvanger (VORP) en de transducer bevestigd aan het aambeeld (de z.g. floating-mass transducer; bron: Internet)



Figuur 7. (Unilaterale) verstaanscores van 30 geselecteerde patiënten met perceptief gehoorverlies en met een middenoorimplantaat (VSB), uitgezet als functie van de grootte van hun gehoorverlies. De spraak werd aangeboden in het vrije veld op een sterkte van 65 decibel SOUND PRESSURE LEVEL. De continue lijn geeft aan de mediane score van de patiënten met een conventioneel hoortoestel (uit Figuur 5)

nemen (Tica-systeem). Het middenoorimplantaat met deze microfoonplaatsing is niet meer verkrijgbaar.

- Een andere oplossing is een microfoon-transducer geplaatst in het mastoid, verbonden aan het eerste middenoorbeentje, de hamer. Deze oplossing is eveneens complex vanuit chirurgisch oogpunt. Zoals u ziet moet ook hier de gehoorbeentjes verbroken worden. Er zijn nog weinig gegevens bekend over deze oplossing (Envoy-systeem). Een CE-keurmerk werd recent verkregen.
- De derde oplossing is de microfoon onder de huid, achter/boven de oorschelp. Deze oplossing is operatief wellicht de simpelste. Ook bij deze toepassing is er sprake van rondzingen; het betreft terugkoppeling via hoofdzakelijk de beengeleiding. Deze terugkoppeling beperkt de versterking. De eerste resultaten met een van onze patiënten laten zien dat met deze oplossing ongeveer de helft van de versterking mogelijk is van die verkregen met de semi-implanteerbare voorlopers.

Kortom, de te implanteren microfoon is de *bottle neck*. Vooralsnog lijkt het feedbackprobleem niet simpel oplosbaar en daarmee blijft het onzichtbare hoortoestel toekomstmuziek. Dit lijkt ook versterkt te worden door het feit dat met conventionele hoortoestellen fraaiere spraakverstaansresultaten bereikt worden, die enkel beperkt lijken te worden door fysiologische factoren.

CONDUCTIEF GEHOORVERLIES OF MIDDENOORGEHOORVERLIES

Indien het middenoor niet normaal werkt, is er sprake van een geleidingsverlies of een conductief gehoorverlies. Oorzaken van een geleidingsverlies zijn bijvoorbeeld een aangeboren gehoorgangatresie of chronische ontsteking van het middenoor.

Een geleidingsverlies betekent dat de omzetting van akoestische geluidstrillingen naar longitudinale vloeistofgolven in het slakkenhuis niet effectief verloopt. Dit leidt tot verzwakt horen van maximaal 50 tot 60 decibel.

Wordt bij een patiënt met een geleidingsverlies geluid voldoende versterkt aangeboden, dan zal dit normaal waargenomen worden. Immers, het slakkenhuis is onbeschadigd en werkt dus geheel normaal. Het benodigde hulpmiddel om beter te horen lijkt simpel, namelijk een conventioneel hoortoestel met lineaire versterking ter grootte van het geleidingsverlies. Echter, een conventioneel hoortoestel kan niet toegepast worden bij een gehoorgangatresie of chronische ontsteking van het middenoor. In het laatste geval zal het oorstukje van het hoortoestel het ontstoken oor afsluiten, wat het genezingsproces kan belemmeren of de infectie zelfs kan verergeren.

Bij andere middenooraandoeningen met een normaal gesloten trommelvlies is een conventioneel hoortoestel zonder problemen toepasbaar en mag in principe normaal spraakverstaan verwacht worden.

Indien het trommelvlies afwezig is of een grote perforatie bevat, treden er naast mogelijke medische complicaties ook audiologische problemen op bij toepassing van een conventioneel hoortoestel. Immers, de akoestische ruimte in het oor is fors veranderd en

wel van een gehoorgang afgesloten met een compliant trommelvlies naar een veel grotere, vrijwel geheel harde ruimte. Dit heeft overigens een voorspelbaar effect op het spectrum en het niveau van het door het hoortoestel geproduceerde geluid in het oor. Daarbij komt dat de stimulatie van het slakkenhuis niet langer effectief is. Immers de beide vensters worden nu gelijktijdig en in fase gestimuleerd. De vloeistof in het slakkenhuis kan daarbij eigenlijk geen kant op, dus gebeurt er niet veel in het slakkenhuis.

Tot slot zal de versterking van het hoortoestel hoog moeten zijn, 50 tot 60 decibel. Daardoor worden de geluidsdrukken in de middenoorholte hoog waardoor trillingen in het bot rondom de middenoorholte ontstaan die zo groot zijn dat deze gehoord worden via beengeleiding. Het slakkenhuis wordt dus nu zowel gestimuleerd via de nogal inefficiënte stimulatie via beide vensters als ook via beengeleiding. Deze twee bijdragen zijn vergelijkbaar in sterkte bij een geleidingsverlies van 50 tot 60 decibel; deze stimulatie via twee wegen kan leiden tot ongewenste interferenties. Een voor de hand liggende oplossing is om de transducer van het hoortoestel, de telefoon te vervangen door een mechanische triller die direct gekoppeld wordt aan een van de twee vensters, bijvoorbeeld de transducer van de eerder geïntroduceerde vsb. Operatietechnisch is deze oplossing mogelijk echter alleen in ontstekingsvrije oren. Zahnert (2006) heeft in het lab van Prof. Huttenbrink in Keulen in kadasverstudies aangetoond dat de transducer van de vsb geplaatst direct op het ovale venster even effectief werkt als de klassieke toepassing met de transducer bevestigd aan het aambeeld.

Wij hebben dus enig inzicht in de effectiviteit van deze oplossing door de gegevens die ik u eerder toonde, verkregen bij de vsb-patiënten met perceptief gehoorverlies. Op grond van die gegevens wordt verwacht dat toepassing van de vsb op het ovale venster extra versterking zal opleveren; ik kom hier zo op terug.

Eerst even de introductie van de derde oplossing, namelijk een hoortoestel werkend via beengeleiding, zie Figuur 8. De opgevangen akoestische geluidsgolven worden daarbij versterkt aangeboden aan de schedel waarna de trillingen het slakkenhuis bereiken via beengeleiding. Het meest efficiënte beengeleidingshoortoestel op de markt is de BAHА (bone-anchored hearing aid), waarbij de versterkte geluidstrillingen zonder dempende huid direct overgebracht worden op de schedel met behulp van een percutaan titanium implantaat. De BAHА is ontwikkeld in de tachtiger jaren door Hakansson, Tjellstrom en collega's en uitvoerig toegepast in Nijmegen. Bij de ontwikkeling van de BAHА is gebruik gemaakt van state-of-the-art kennis uit de biotechnologie ten aanzien van botverankerde implantaten en transcutane verbindingen, zoals die aanwezig was in het beroemde laboratorium van prof. dr. P. Branemark te Göteborg. Beengeleidingshoortoestellen zijn de enige oplossing voor slechthorende patiënten met een chronisch loopoor of met inoperabele gehoorgangatresie.

Laten we nu de drie oplossingen op een rij zetten

- krachtig conventioneel hoortoestel
- vsb met de transducer op het ovale venster van het slakkenhuis
- krachtig BAHА-hoortoestel

We nemen een denkbeeldige patiënt met een geleidingsverlies van 50 decibel, ontstaan na sanerende middenooroperaties die nodig waren als gevolg van chronische middenoorproblemen in het verleden. Daarbij heeft deze patiënt een perceptief gehoorverlies ten gevolge van de leeftijd. Er is dus sprake van een gemengd gehoorverlies.

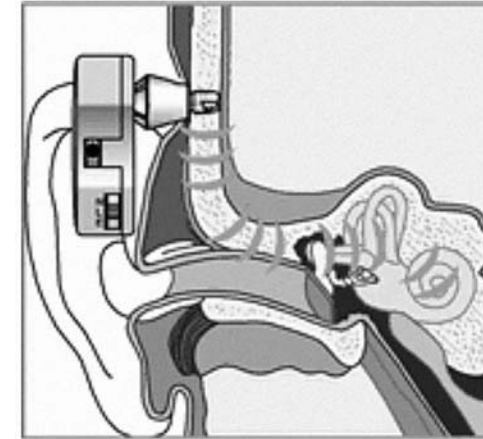
We nemen het sterkste conventionele achter-het-oor hoortoestel, de Sumo van Oticon, maximaal hard ingesteld. Correcties worden toegepast voor de bijzondere akoestiek van het geopereerde oor en de effectieve versterking wordt berekend onder voorwaarde dat gewone spraak onvervormd wordt weergegeven. Dat wil zeggen dat tot een input niveau van 70 decibel sound pressure level het hoortoestel goed versterkt.

Onder die voorwaarden is de berekende versterking van het Sumo hoortoestel ongeveer 50 decibel zodat met dit krachtige achter-het-oor hoortoestel slechts de geleidingscomponent van 50 decibel van onze patiënt kan worden overbrugd, niets meer. De krachtigste BAHА, de BAHА Cordelle, is effectiever zoals recent werd aangetoond. Dit betekent dat extra versterking mogelijk is ter 'compensatie' van het perceptieve deel van het gehoorverlies.

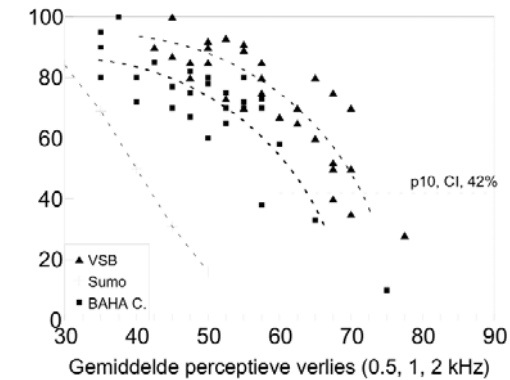
Om dit te illustreren kijken we wederom naar de spraakverstaanscore bij aanbieding van woordjes, op normaal conversatieniveau, zie Figuur 9. U herinnert zich de opbouw van de figuur; echter nu staat langs de horizontale as de perceptieve component van het gehoorverlies. De geleidingscomponent is niet van belang; die moet immers tenminste overbrugd worden. Tot welke grootte van het perceptieve verlies zijn nu de Sumo, BAHА Cordelle en vsb op het ovale venster bruikbaar? Ten aanzien van het spraakverstaan met het Sumo hoortoestel zijn geen patiëntgegevens voorhanden; de getoonde curve is berekend. Deze berekeningen zijn gebaseerd op de eerdere conclusie dat met de Sumo slechts de conductieve component gecompenseerd kan worden, niets meer.

U ziet verder de gegevens van 27 Nijmeegse BAHА Cordelle-gebruikers (wederom patiënten met redelijk vlakke perceptieve verliezen). Hun verstaanscores zijn weergegeven met vierkantjes. De figuur toont dat met het beengeleidingshoortoestel, de BAHА Cordelle, een beter spraakverstaan mogelijk is dan met het conventionele Sumo-hoortoestel. Tevens zijn de eerder gepresenteerde vsb-resultaten te zien (de driehoekjes). Omdat Zahnert en Huttenbrink (2006) aantoonde dat de plaatsing van de vsb-transducer op het ovale venster even effectief is als de klassieke toepassing (transducer bevestigd aan het aambeeld), zijn deze gegevens waarschijnlijk representatief voor te verwachten resultaten bij plaatsing van de vsb-transducer op het ovale venster. Daarvan uitgaande kan deze oplossing vergeleken worden met de andere twee oplossingen. Figuur 9 suggereert dat de beste resultaten verwacht kunnen worden met de nieuwe toepassing van de vsb; de BAHА Cordelle heeft een iets kleinere capaciteit.

Stellen we ons tot slot nog de vraag wanneer implantatie met een cochleair implantaat hoogstwaarschijnlijk effectiever is dan toepassing van de vsb of de BAHА en gebruiken we hiervoor weer de eerder geïntroduceerde grens van 42 procent, dan is de grenswaarde 70 decibel hearing level voor toepassing van de vsb en 60 decibel hearing level voor toepassing van de BAHА Cordelle.



Figuur 8. Schematische weergave van een oor met BAHА toestel bevestigd aan het transcutane implantaat (bron: internet)

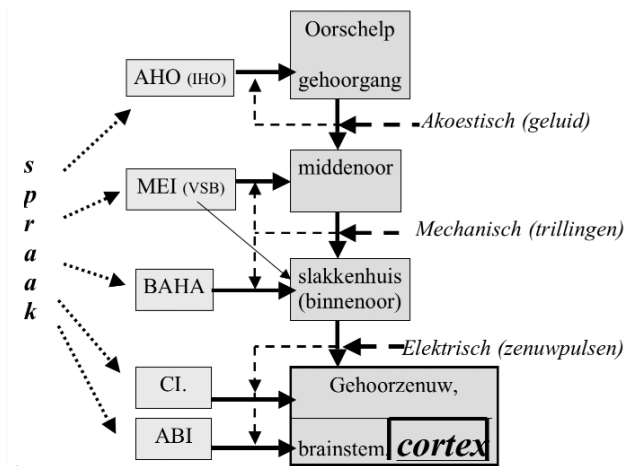


Figuur 9. (Unilaterale) verstaanscores uitgezet als functie van de grootte van het perceptieve deel van het gehoorverlies van geselecteerde patiënten met een gemengd verlies, voorzien van een BAHА (n=27, vierkantjes) of een middenoorimplantaat (vsb; n=30, driehoekjes). De spraak werd aangeboden in het vrije veld op een sterkte van 65 decibel SOUND PRESSURE LEVEL. Tevens is als een lijn weergegeven de berekende verstaanscores verwacht bij toepassing van een zeer krachtig conventioneel achter-het-oor hoortoestel (Sumo, Oticon) bij een patiënt met een conductieve component van 50 decibel

Figuur 10 toont, als overzicht, de diverse typen hoorhulpmiddelen en waar ze precies het gehoorsysteem stimuleren. Een conventioneel hoortoestel (AHO/IHO) is een audioversterker; middenoorimplantaten (MEI) zetten geluid om in mechanische trillingen welke middenoorbeentjes stimuleren of rechtstreeks een van de vensters van het slakkenhuis. Beengeleidingshoortoestellen (BAHA) stimuleren het slakkenhuis en cochleaire implantaten zetten geluid om in elektrische signalen die rechtstreeks de gehoorzenuw stimuleren. Nieuw in deze figuur is de ABI, ofwel het hersenstamimplantaat. Indien de gehoorzenuw niet aanwezig is, dan kan elektrische stimulatie plaatsvinden via een aangepaste elektrode, geplaatst in de hersenstam, op de nucleus cochlearis. De resultaten bij de eerste Nijmeegse patiënt met een ABI zijn hoopgevend. Echter, zoals algemeen gerapporteerd wordt, is open spraakverstaan nauwelijks mogelijk, wel is redelijk gedifferentieerd horen mogelijk. De ABI is dus een belangrijke ondersteuning bij het liplezen, niet meer maar ook niet minder.

SLOT

In het hightech tijdperk waarin wij leven is het aantal mogelijkheden voor de slechthorende en dove mens om beter te horen, spectaculair vergroot. Met de conventionele luchtgelei-



Figuur 10. Een overzicht van de diverse typen hoorhulpmiddelen in relatie tot de plaats van activatie in het oor.

AHO staat voor achter-het-oor hoortoestel, IHO voor in-het-oor hoortoestel, MEI voor middenoor implantaat en ABI voor hersenstam implantaat

dingshoortoestellen zijn binnen de mogelijkheden vrij optimale resultaten mogelijk. Van bijzonder belang is cochleaire implantatie voor dove en ernstig slechthorende patiënten, evenals, hoewel minder spectaculair maar voor de patiënten uiterst belangrijk, de toepassing van de BAHA voor slechthorende patiënten met chronisch ontstoken oren en het middenoorimplantaat voor slechthorende patiënten met chronische otitis externa. Diverse studies, onder andere van onze onderzoeksgroep, hebben laten zien dat deze innovaties doelmatig zijn – echter alleen voor de genoemde patiëntgroepen. Deze innovaties leiden tot een hogere kwaliteit van leven tegen acceptabele kosten. Echter: zoals ik u heb laten zien maken al deze oplossingen, hoe technologisch fraai dan ook, van de slechthorende geen goedgevoelende. Het verstaan in een rustige omgeving verbetert binnen de aangegeven grenzen, echter de digitale techniek heeft de slechthorende nog niet de beloofde verbetering gebracht ten aanzien van het verstaan van spraak in rumoer. Juist op dit vlak zou digitale signaalbewerking kunnen helpen, bijvoorbeeld door bijgeluiden te herkennen en vervolgens weg te drukken waardoor het verstaan van spraak in rumoer verbeterd zou kunnen worden. Zelfs de meest geavanceerde hoortoestellen hebben op dit vlak nog weinig te bieden. De ontwikkelingen blijven achterlopen bij de nog altijd hooggespannen verwachtingen. Bemoedigend zijn ontwikkelingen rondom adaptieve toepassing van richtingsgevoelige microfoons.

Wel heeft de signaalbewerking zoals toegepast in vrijwel alle hedendaagse hoortoestellen geleid tot een niet onbelangrijke verbetering van het geluidcomfort.

Wetenschappelijk en toegepast klinisch onderzoek naar het verbeteren van de hoorhulpmiddelen blijft onveranderd van het grootste belang; er is nog veel ruimte voor nieuwe ideeën.

De mate waarin de patiënt zich nog gehandicapt voelt na prothetisering varieert sterk en hangt af van enerzijds audiologische factoren zoals de grootte en vorm van het gehoorverlies en de kwaliteit van de hoortoestelaanpassing, anderzijds van persoonlijke factoren zoals psychologische gesteldheid, woon- en werkomstandigheden en levensstijl. Zoals beschreven in het eerder aangehaalde rapport Koster (1975) hebben Audiologische Centra tot doel om ervoor te zorgen dat ondanks de beperkingen van de slechthorendheid de patiënt zo weinig mogelijk hinder ondervindt, dus zich zo weinig mogelijk gehandicapt voelt. De AC's beschikken over uitgebreide expertise met betrekking tot de begeleiding van de slechthorende patiënt in zijn omgeving. Deze functie is uniek verbonden aan AC's en mag niet sneuvelen in de huidige *hype* genaamd deregulering.

Het hoortoestel helpt, vanuit het neurale systeem gezien, het perifere horen. Echter het verstaan van spraak wordt in belangrijke mate bepaald juist door de kwaliteit van dat neurale systeem. Zoals een lui oog bestaat, kan ook een oor lui worden bij onvoldoende stimulatie; bij jonge slechthorende kinderen kan de uitrijping van het auditieve neurale systeem stagneren. Ook kan auditieve deprivatie ontstaan gedurende periodes van ongehulpen verworven slechthorendheid. De positieve effecten van vroegtijdige prothetisering bij aangeboren slechthorendheid zijn veel groter dan ik en met mij wellicht vele anderen

ooit gedacht hebben. Yoshinaga-Itano (Downs & Yoshinaga-Itano, 1999) heeft eind vorige eeuw als eerste aangetoond dat prothetisering bij aangeboren slechthorendheid voor de zesde levensmaand verricht zou moeten worden. Indien de interventie later plaatsheeft, ontstaat een achterstand in de taalontwikkeling, die vele jaren later nog steeds aantoonbaar is, in andere woorden, die niet of nauwelijks meer wordt ingehaald. Op grond van de bevindingen van Yoshinaga-Itano is neonatale gehoorscreening ingevoerd in vele landen, waaronder Nederland. Het vervolgetraject is eveneens goed omschreven en loopt via de AC's. Een drie maanden oud slechthorend kind met hoortoestelletjes is geen uitzondering meer.

Tot slot, dames en heren, wil ik nog een verzuchting slaken. Helaas is er nog steeds weinig aandacht voor de zwakkere in onze samenleving met een gehoorverlies. Dit geldt zowel voor de oudere medemens in verzorgingstehuizen als voor verstandelijk gehandicapten. Niet zelden worden bezoeken aan het AC afgezegd omdat er geen begeleider beschikbaar is. Veel hoortoestellen verdwijnen in de la door onvoldoende dagelijkse zorg als er überhaupt al een hoortoestel is aangeschaft. Waarom moeten deze mensen in een akoestisch isolement leven? Daarmee wordt hen communicatie ontnomen ofwel een essentieel onderdeel van het mens zijn. Wie het recente proefschrift leest van mevrouw Meuwese-Jonghejeugd (2006), schrikt. Zij beschrijft hoe een nauwkeurig, in goed overleg geformuleerd project van drie jaar, waarin honderd slechthorende verstandelijk gehandicapten zouden worden geprothetiseerd, opzichtelijk faalde door vooral onvoldoende deskundigheid (ondanks bijscholing van het verzorgende personeel) en onvoldoende medewerking van de instituten waar de patiënten verbleven. En dat in onze 'verzorgingsstaat'.

Mijnheer de rector magnificus, geachte aanwezigen,

Nu ik aan het einde van mijn betoog ben gekomen wil ik graag enige woorden van dank uitspreken. Allereerst wil ik graag degenen bedanken die bijgedragen hebben aan de oprichting van de bijzondere leerstoel 'Audiologie' en mijn benoeming. Ik ben het College van Bestuur van de Radboud Universiteit en de Raad van Bestuur van ons ziekenhuis zeer erkentelijk voor het in mij gestelde vertrouwen. Mijn dank gaat evenzeer uit naar de Raad van Bestuur en de Raad van Toezicht van Viataal. Zonder hun medewerking zou de leerstoel niet zijn opgericht.

Een bijzonder woord van dank geldt degenen die zich persoonlijk voor de leerstoel hebben ingezet, de hooggeleerde zeer gewaardeerde collega's Cor Cremers, Kees Graamans, Harry Knoors en Paul van den Broek.

Tot slot wil ik iedereen van harte bedanken die op enigerlei wijze heeft bijgedragen aan het werk op grond waarvan de leerstoel werd opgericht evenals mijn goede vrienden, gewaardeerde collega's en, *last but not least* mijn familie.

Ik heb gesproken.

GERAADPLEEGDE LITERATUUR

Geschiedenis AC Nijmegen

- Brokx JPL, Crul Th, Hoekstra C. 'Hoortoestellen bij zeer jonge kinderen'. In: Kapteyn T, Clemens A, Glazenburg BE. *Slechthorende en hoortoestel*, NVA, Loenen, 1988, pp 127-135
- Koster HJ et al. *Gezondheidsraad advies omtrent Audiologische Centra*. Ministerie van Volksgezondheid en Milieuhygiëne, 1975.
- *Liber Amicorum Prof.dr. W.F.B. Brinkman*. Afdeling KNO, UMC St. Radboud, Nijmegen, 1981
- *Liber Amicorum Professor Paul van den Broek*, Afdeling KNO, UMC St Radboud, Nijmegen, 2000
- Smit H. *De geschiedenis van de Mgr. Terwindtstichting*. De Wylerberg, Groesbeek, 2002
- Vandenpoel AL. *Audiologisch Centrum Nijmegen*. Fida visie 1983; 10-12
- Van Olphen A, Rodenburg M, Huizing E, Tolk J. *Veertig jaar audiologie in Nederland*. NVA, Utrecht, 1990

Werking van het oor

- Cremers CWRJ, Smith RJH. 'Genetic hearing impairment'. *Adv Oto-Rhino-Laryngol* 2002; 61.
- Lamore PJJ, Verweij C, Brocaar MP. 'Investigations in the residual hearing capacity of severely hearing-impaired and profoundly deaf subjects'. *Audiology* 1985; 24:343-361
- Lamore PJJ, Kaptein TS. *Nederlands Leerboek der Audiologie*; www.ned-ver-audiologie.nl/nvaleerboek
- Stenfeldt S, Goode RL. 'Bone-conducted sound: physiological and clinical aspects'. *Otol Neurotol* 2005; 26: 1245-1261

Hoorprotheses

- Beynon AJ. *Electrically-evoked auditory cortical event-related potentials in cochlear implants*. Thesis, 2005, Radboud Universiteit, Nijmegen.
- Downs MP, Yoshinaga-Itano C. 'The efficacy of early identification and intervention for children with hearing impairment'. *Ped. Clin. N Am* 1999;46(1): 79-87.
- Dutt S. *The Birmingham Baha programme. Some audiological and quality of life outcomes*. Thesis, 2002, Radboud Universiteit, Nijmegen.
- Hol MKS. *Baha. New indications and long-term patient satisfaction*. Thesis, 2005, Radboud Universiteit, Nijmegen.
- Houben R. *The effect of amplitude compression on the perception of speech in noise by the hearing impaired*. Thesis, 2006, Universiteit van Utrecht.
- Miller AD, Fredrickson JM. 'Implantable hearing aids'. In: Valente M, Hosford-Dunn H, Roeser RJ. *Audiology, treatment*. Thieme Verlag, New York, 2000:489-509.
- Knoors H. *Regulier basisonderwijs voor dove kinderen: een lonkend perspectief?* Inaugurele rede dr. H. Knoors, 2004, Raoud Universiteit Nijmegen.
- Makhdoum MJ. *Auditory performance of cochlear implant users*. Thesis, 1998, Raoud Universiteit, Nijmegen.
- Magnan J, Manrique M, Dillier N, Snik A, Hausler R. 'International consensus on middle ear implants'. *Acta Otolaryngol*, 2005; 125: 920-921.

- Meuwese-Jongejeugd. *Hearing impairment in adults with an intellectual disability*. Thesis, 2006, Erasmus Universiteit, Rotterdam.
- Mylanus EAM. *The bone-anchored hearing aid. Clinical and audiological aspects*. Thesis, 1994, Radboud Universiteit, Nijmegen.
- Ray J. *Cochlear implants, surgical, audiological and electrophysiological issues*. Thesis, 2004, Radboud Universiteit, Nijmegen.
- Tjellstrom A, Hakansson B, Granstrom G. 'Bone-anchored hearing aids: current status in adults and children'. *Otol Clin N Am*, 2001; 34(2): 337-364.
- Van der Pouw CTM. *Bone anchored hearing. Short and long-term results*. Thesis, 1998, Radboud Universiteit, Nijmegen.
- Zahnert T, Huttenbrink KB. 'The transfer function of the vsb on the non ventilated middle ear'. *Wiener Medizinische Wochenschrift*, 2006; 156 (suppl. 119): 76