

Richtlijnen voor diagnostiek en behandeling van visuele stoornissen bij verstandelijk gehandicapten

In samenwerking met:

- Nederlands Huisartsen Genootschap
- Nederlands Oogheelkundig Gezelschap
- Nederlandse Vereniging voor Jeugdgezondheidszorg
- Nederlandse Vereniging van Orthoptisten
- Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde
- Centraal Begeleidingsorgaan voor de Intercollegiale Toetsing (CBO)

Utrecht, maart 1997

Vorbereidingswerkgroep

- Mw. dr. P. Apkarian, neurofysioloog, Erasmus Universiteit, Rotterdam
- Mw. M.M. van Genderen, oogarts, Bartiméus, Zeist en Bartiméushage, Doorn
- F.A. Gunther, psycholoog, Bartiméushage, Doorn
- A. de Jongh, orthopedagoog, De Hartekamp, Heemstede
- Ir. F.F. Jorritsma, klinisch fysicus, Bartiméus, Zeist
- G.F. Kinds, visuooloog, Bartiméushage, Doorn
- Mw. dr. M.A. Maaskant, epidemioloog, Stichting Zorg voor mensen met een verstandelijke handicap Limburg, Echt
- Prof. dr. O. van Nieuwenhuizen, kinderneuroloog, Academisch Ziekenhuis Utrecht

namens de Nederlandse Vereniging van Artsen in de Zorg voor mensen met een verstandelijke handicap:

- J.G. Bos, arts voor verstandelijk gehandicapten, De Werf, Amsterdam
- Mw. dr. H.M. Evenhuis, arts voor verstandelijk gehandicapten, voorzitter, Hooge Burch, Zwammerdam
- Mw. M. Meijer, arts voor verstandelijk gehandicapten, Swetterhage, Zoeterwoude
- Mw. L.M.D. Nagtzaam, arts voor verstandelijk gehandicapten, secretaris, Bartiméushage, Doorn en Hooge Burch, Zwammerdam
- Mw. M.L.J. Verhoeff, arts voor verstandelijk gehandicapten, De Berk, Zeist en St. Dagverblijven voor verstandelijk gehandicapten Zuid-Oost Utrecht, Veenendaal
- Y.E.J. van Loon, arts voor verstandelijk gehandicapten, Boldershof, Druten

namens het Nederlands Oogheekundig Gezelschap:

- Mw. prof. dr. E.M. Bleeker-Wagemakers †, ophthalmogeneticus, Inter Universitair Oogheekundig Instituut (IOI), Amsterdam
- J.C.J. Tenpierik, oogarts, Ziekenhuis St. Jansdal, Harderwijk
- Mw. dr. D. Wittebol-Post, oogarts, Academisch Ziekenhuis Utrecht

namens de Nederlandse Vereniging voor Jeugdgezondheidszorg:

- Mw. P.J.M. van Zijl-Verbong, jeugdarts, GGD Westelijke Mijnstreek, Geleen
- Mw. J.P.M. de Wijs, jeugdarts, GGD Stadsgewest, Breda

namens de Nederlandse Vereniging van Orthoptisten:

- Mw. V.K. Lantau, orthoptist, Stichting Tijdig Onderkennen van Visuele Stoornissen (TOV), Amsterdam
- Mw. H. Verbunt, orthoptist, Theofaan, Grave

namens de Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde:

- Mw. dr. J.J. Bongers-Schokking, kinderarts, Stichting PameyerKeerkring, Rotterdam

namens het Nederlands Huisartsen Genootschap:

- E.K.G. Lemaire, huisarts, AMC Divisie Public Health, afdeling huisartseneeskunde

namens het CBO:

- P. ten Have, stafmedewerker CBO

De voorbereidingsgroep dankt de volgende collega's voor hun commentaar op het concept van de richtlijnen:

F.C. de Vreugt-Gronloh, I.A.M. Denkers, M. v.d. Wiel, A.M.J. Schoonbrood-Lenssen, H.M.J. van Schroyen Lantman-de Valk

Inhoudsopgave:

Samenvatting	Definities	Pagina 4
consensustekst	Risicofactoren Protocol vroege opsporing Registratieformulier visuele screening	
Definities		Pagina 10
1. INLEIDING EN VERANTWOORDING		Pagina 13
2. VRAAGSTELLINGEN		Pagina 16
3. EPIDEMIOLOGIE		Pagina 17
3.1	Wat zijn de oorzaken van visuele stoornissen bij verstandelijk gehandicapten?	
3.2	Bij welke groepen komen specifiek visuele stoornissen voor?	
4. VROEGE OPSPORING		Pagina 20
4.1	Is screening zinvol?	
4.2	Welk screeningsprotocol wordt geadviseerd?	
4.3	Organisatie van vroege opsporing	
4.4	Wat kan gezegd worden over kosten-effectiviteit?	
4.5	Wat zijn knelpunten bij vroege opsporing?	
5. DIAGNOSTIEK		Pagina 24
5.1	Welke diagnostische methoden zijn voorhanden? Door wie kunnen zij worden uitgevoerd?	
5.2	Wat zijn knelpunten in de diagnostiek van visuele stoornissen bij verstandelijk gehandicapten?	
6. BEHANDELING		Pagina 28
6.1	Welke behandelings- en begeleidingsmogelijkheden zijn beschikbaar?	
7. WETENSCHAPPELIJK ONDERZOEK		Pagina 31
Bijlagen		
I	Registratieformulier visuele screening	Pagina 32
II	Praktische informatie visustests	Pagina 34
III	Prijzen en adressen importeurs visustests	Pagina 36
IV	Normaalwaardengrafiek	Pagina 37

Samenvatting consensus

De werkgroep benadrukt dat elke verminderde visus bij kinderen en volwassenen met een verstandelijke handicap opgespoord en behandeld dient te worden.

Definities

1. Slechtziendheid

Er zijn twee internationale definities van slechtziendheid.

De ICD-10 spreekt over slechtziendheid als de gezichtsscherpte van het beste oog, ondanks optimale bril / lenscorrectie, slechter is dan 1/3, maar beter of gelijk dan 3/60 (waarbij een gezichtsscherpte van 1/3 betekent dat men pas op één meter afstand kan onderscheiden, wat een normaal oog al op drie meter onderscheidt).

Een tweede criterium voor slechtziendheid is de omvang van het gezichtsveld. Een gezichtsveld kleiner dan 30°, dat gepaard gaat met oncorrigeerbaar functieverlies, leidt tot slechtziendheid. De grens voor blindheid ligt bij een gezichtsscherpte van 3/60 en een gezichtsveld van 10°.

ICD-10 definitie

	Normaal ziend	Slechtziend	Blind
Gezichtsscherpte Snellen	$\geq 1/3$	$< 1/3$ en $\geq 3/60$	$< 3/60$
		en / of	en / of
gezichtsveld	$\geq 30^\circ$	$< 30^\circ$ en $\geq 10^\circ$	$< 10^\circ$

De WHO geeft de volgende definitie van visuele stoornissen:

WHO definitie

	Visus <	Visus \geq
Slechtziendheid	6/18 (0,3)	6/60 (0,1)
Zeer slechtziend	6/60 (0,1)	3/60 (0,05)
Maatschappelijk blind	3/60 (0,05)	1/60 (0,02)
Blind	1/60 (0,02)	lichtperceptie
Totaal blind	Geen lichtwaarneming	

De gezichtsscherpte in de groep ernstig verstandelijk gehandicapten is alleen met behulp van resolutiemethoden te meten. Bij deze visustests worden visuswaarden uitgedrukt in cycles per degree. Er zijn nog geen internationale criteria voor slechtziendheid uitgedrukt in cycles per degree. De volgende grenzen zijn globaal vergelijkbaar met de in de ICD-10 gebruikte grenswaarden uitgedrukt in Snellen waarden.

	Normaal ziend	Slechtziend	Blind
Cycles/degree (meetafstand is 57,5 cm)	$\geq 9,8$	$< 9,8$ en $\geq 1,6$	$< 1,6$

Verder dient ook beoordeeld te worden hoe een persoon met een visuele stoornis functioneert in de dagelijkse praktijk. Dit hangt mede af van andere factoren zoals:

- tijdstip van ontdekken van het gezichtsverlies
- adequaat gebruik van aanpassingen en hulpmiddelen
- eventuele nevenhandicaps
- sociaal-emotionele ontwikkeling
- mate van verstandelijke handicap

2. Verstandelijke handicap

De meest recente definitie van verstandelijke handicap volgens de AAMR (American Association on Mental Retardation), luidt als volgt:

“Verstandelijke handicap verwijst naar substantiële beperkingen in het huidige functioneren en wordt gekenmerkt door een significant benedengemiddeld intellectueel functioneren dat gelijktijdig bestaat met daarmee samenhangende beperkingen in twee of meer van de volgende van toepassing zijnde adaptieve (aanpassings)vaardigheidsgebieden: communicatie, wonen, sociale vaardigheden, gebruik maken van de samenleving, zelfbepaling, gezondheid en veiligheid, functionele schoolse vaardigheden, ontspanning en werken. De verstandelijke handicap komt voor het achttiende levensjaar tot uiting^{1,2}”.

In deze richtlijnen wordt uitgegaan van de ontwikkelingsleeftijd en/of van het IQ van betrokkenen. Bij de indeling in niveaus van verstandelijke handicap wordt gesproken over licht, matig, ernstig en zeer ernstig.

Mate van verstandelijke handicap:

	Ontwikkelingsleeftijd (jr.)	IQ
Licht	6 – 10	55 – 70
Matig	3 – 6	35 – 55
Ernstig	2 – 3	25 – 35
Zeer ernstig	< 2	< 25

1 Luckasson, R., Coulter, D.L., Polloway, E.A., Reiss, S., Schalock, R.L., Snell, M.E., Spitalnik, D.M., Stark, J.A. (1992), *Mental retardation: definition, classification and systems of support*. AAMR. Washington.

2 Buntinx, W.H.E., Bernard, S. (1996), “Verstandelijke handicap”: kritische beschouwing van de definitie volgens de American Association on Mental Retardation (AAMR). *Nederlands Tijdschrift voor de Zorg aan verstandelijk gehandicapten* 22, 3-17.

Risicofactoren voor visuele stoornissen bij verstandelijk gehandicapten

Congenitaal

- *Syndroom van Down*
- *Stofwisselingsstoornissen (bijv. mucopolysaccharidosen)*
- *Specifieke syndromen (bijv. altijd een visuele stoornis bij Leber's congenitale amaurosis, Batten-Spielmeyer-Vogt, syndroom van Bardet-Biedl)*

Zwangerschap en bevalling

- *Intra-uteriene beschadiging: rubella, cytomegalie, toxoplasmose, foetaal alcohol syndroom*
- *Asfyxie*
- *Prematuritas (hersensbloedingen, langdurige beademing)*

Verworven oogaandoeningen

- *Syndroom van Down*
- *Automutileren?*
- *Hogere leeftijd*

Verworven hersenbeschadiging

- *Meningitis*
- *Hersentumor*
- *Hersentrauma*
- *Asfyxie (bijna-wiegedood, bijna-verdrinking)*

Protocol voor vroege opsporing van visuele stoornissen bij kinderen en volwassenen met een ontwikkelingsachterstand c.q. een verstandelijke handicap

1. leeftijd 0-3 jaar

Alle kinderen bij wie een ontwikkelingsachterstand vermoed wordt, worden – ongeacht de uitkomsten van eventueel reeds verrichte VOV – zo vroeg mogelijk doorverwezen naar een oogarts met orthoptist voor specialistisch oogheilkundig onderzoek, mede als onderdeel van de diagnostiek van de oorzaak van de ontwikkelingsachterstand. Bijvoorkeur is dit een oogarts die specifieke ervaring heeft met of belangstelling heeft voor jonge kinderen. Kinderen met het syndroom van Down worden postnataal direct gecontroleerd op congenitaal cataract.

Doel: detectie en diagnostiek van oogheilkundige afwijkingen.

Initiatief: consultatiebureau-arts (CB-arts), kinderarts.

2. leeftijd 3-4 jaar

Alle kinderen met een verstandelijke handicap die niet reeds onder controle bij een oogarts zijn (bij eerste onderzoek geen afwijkingen of stationaire afwijkingen gevonden), en bij wie geen onderzoek naar visueel functioneren is gedaan, worden gescreend door de orthoptist, CB-arts, jeugdarts of arts voor verstandelijk gehandicapten (AVG) volgens het formulier in bijlage I. Bij afwijkingen wordt (opnieuw) verwezen naar een oogarts met orthoptist.

Doel: Alsnog vaststellen van visuele problemen.

Initiatief: CB-arts, jeugdarts speciaal onderwijs, AVG.

3. leeftijd van 6-7, 12 en 18 jaar

Alle kinderen met een verstandelijke handicap worden gescreend door de orthoptist, jeugdarts of AVG volgens het formulier in bijlage I. Bij afwijkingen wordt verwezen naar een oogarts met orthoptist.

Doel: vaststellen van visuele achteruitgang.

Initiatief: jeugdarts speciaal onderwijs, AVG.

4. volwassenen

Alle volwassenen met een verstandelijke handicap bij wie nooit eerder visuele screening verricht is, worden gescreend volgens het formulier in bijlage I.

Daarna:

* Verstandelijk gehandicapten in het algemeen:

screening op de leeftijd van 45 jaar en daarna elke 5 jaar.

* Mensen met het syndroom van Down:

Screening op de leeftijd van 30 en 45 jaar en daarna elke 5 jaar.

* Mensen met een refractieafwijking:

visuscontrole (met bril) elke 5 jaar.

Doel: vaststellen van visuele achteruitgang, detectie van leeftijdsgebonden aandoeningen.

Initiatief: AVG, huisarts.

4.2 Gezichtsveld
 Confrontatiemethode: **OD** **OS**

4.3 Uitwendige inspectie

	OD	OS	Opmerkingen
Oogleden			
Cornea			
Pupil			

4.4 Oogstand
 Duidelijke scheefstand *j/n*

- Zo ja,
- Zo nee, corneareflexbeeldjes symmetrisch *j/n*

Afdekproef: instelbewegingen OD *j/n*
 Instelbewegingen OS *j/n*

4.5 Binoculair fixeren en volgen

fixeren	J/N	Toelichting:
Nystagmus	J/N	Toelichting:
Beperkte volgbeweging	J/N	Toelichting:
Vloeiende volgbeweging	J/N	Toelichting:

4.6 Monoculair volgen

	OD	Toelichting	OS	Toelichting
Fixeren	J/N		J/N	
Nystagmus	J/N		J/N	
Beperkte volgbeweging	J/N		J/N	
Vloeiende volgbeweging	J/N		J/N	

4.7 Pupilreacties op licht

OD *j/n* OS *j/n*

4.8 Inspectie met doorvallend licht

Fundus rood oplichtend OD OS
j/n j/n

Conclusie

De werkgroep benadrukt dat elke verminderde visus bij kinderen en volwassenen met een verstandelijke handicap opgespoord en behandeld dient te worden.

Definities

1. Slechthooftheid

Er zijn twee internationale definities van slechthooftheid.

De ICD-10 spreekt over slechthooftheid als de gezichtsscherpte van het beste oog, ondanks optimale bril / lenscorrectie, slechter is dan 1/3, maar beter of gelijk dan 3/60 (waarbij een gezichtsscherpte van 1/3 betekent dat men pas op één meter afstand kan onderscheiden, wat een normaal oog al op drie meter onderscheidt).

Een tweede criterium voor slechthooftheid is de omvang van het gezichtsveld. Een gezichtsveld kleiner dan 30°, dat gepaard gaat met oncorrigeerbaar functieverlies, leidt tot slechthooftheid. De grens voor blindheid ligt bij een gezichtsscherpte van 3/60 en een gezichtsveld van 10°.

ICD-10 definitie			
	Normaal ziend	Slechthooftheid	Blind
gezichtsscherpte Snellen	$\geq 1/3$	$< 1/3$ en $\geq 3/60$	$< 3/60$
		en/of	en/of
gezichtsveld	$\geq 30^\circ$	$< 30^\circ$ en $\geq 10^\circ$	$< 10^\circ$

De WHO geeft de volgende definitie van visuele stoornissen:

WHO-definitie		
	Visus <	Visus \geq
Slechthooftheid	6/18 (0,3)	6/60 (0,1)
Zeer slechthooftheid	6/60 (0,1)	3/60 (0,05)
Maatschappelijk blind	3/60 (0,05)	1/60 (0,02)
Blind	1/60 (0,02)	lichtperceptie
Totaal blind	Geen lichtwaarneming	

De gezichtsscherpte in de groep ernstig verstandelijk gehandicapten is alleen met behulp van resolutiemethoden te meten. Bij deze visustests worden visuswaarden uitgedrukt in cycles per degree. Er zijn nog geen internationale criteria voor slechtziendheid uitgedrukt in cycles per degree. De volgende grenzen zijn globaal vergelijkbaar met de in de ICD-10 gebruikte grenswaarden uitgedrukt in Snellen waarden.

	Normaal ziend	Slechtziend	Blind
Cycles/degree (meetafstand is 57,5 cm)	≥ 9,8	< 9,8 en ≥ 1,6	< 1,6

Verder dient ook beoordeeld te worden hoe een persoon met een visuele stoornis functioneert in de dagelijkse praktijk. Dit hangt mede af van andere factoren zoals:

- tijdstip van ontdekken van het gezichtsverlies
- adequaat gebruik van aanpassingen en hulpmiddelen
- eventuele nevenhandicaps
- sociaal-emotionele ontwikkeling
- mate van verstandelijke handicap

2. Verstandelijke handicap

De meest recente definitie van verstandelijke handicap volgens de AAMR (American Association on Mental Retardation), luidt als volgt:

“Verstandelijke handicap verwijst naar substantiële beperkingen in het huidige functioneren en wordt gekenmerkt door een significant beneden-gemiddeld intellectueel functioneren dat gelijktijdig bestaat met daarmee samenhangende beperkingen in twee of meer van de volgende van toepassing zijnde adaptieve (aanpassings)vaardigheidsgebieden: communicatie, wonen, sociale vaardigheden, gebruik maken van de samenleving, zelfbepaling, gezondheid en veiligheid, functionele schoolse vaardigheden, ontspanning en werken. De verstandelijke handicap komt voor het achttiende levensjaar tot uiting ^{1 2}”.

¹ Luckasson, R., Coulter, D.L., Polloway, E.A., Reiss, S., Schalock, R.L., Snell, M.E., Spitalnik, D.M., Stark, J.A. (1992), Mental retardation: definition, classification and systems of support. AAMR. Washington.

² Buntinx, W.H.E., Bernard, S. (1996), “Verstandelijke handicap”: kritische beschouwing van de definitie volgens de American Association on Mental Retardation (AAMR). Nederlands Tijdschrift voor de Zorg aan verstandelijk gehandicapten 22, 3-17.

In deze richtlijnen wordt uitgegaan van de ontwikkelingsleeftijd en/of van het IQ van betrokkenen. Bij de indeling in niveaus van verstandelijke handicap wordt gesproken over licht, matig, ernstig en zeer ernstig.

<u>Mate van verstandelijke handicap</u>	Ontwikkelingsleeftijd (jr.)	IQ
Licht	6 – 10	55 – 70
Matig	3 – 6	35 – 55
Ernstig	2 – 3	25 – 35
Zeer ernstig	< 2	< 25

1. INLEIDING EN VERANTWOORDING

De voor u liggende richtlijnen zijn het resultaat van uitvoerige uitwisseling en overleg tussen de verschillende betrokken disciplines. Wat vooraf duidelijk was, was dat de prevalentie van aangeboren en vroegkinderlijke visuele stoornissen bij mensen met een verstandelijke handicap veel hoger is dan in de algemene bevolking. Hoewel betrouwbare prevalentiecijfers, gebaseerd op epidemiologisch onderzoek in representatieve steekproeven, totnogtoe geheel ontbreken, zijn in diverse buitenlandse studies, verricht door oogartsen in instituten of dagcentra, sterk verhoogde prevalenties gevonden.¹⁻⁶

Bovendien moeten wij met het toenemen van de levensverwachting in deze populatie rekening houden met het optreden van leeftijdsgebonden oogheelkundige aandoeningen, vaak bovenop eerder bestaande afwijkingen.⁷

Wat eveneens vooraf duidelijk was, was dat bij mensen met een verstandelijke handicap sprake is van een sterke mate van onderdiagnostiek van deze visuele stoornissen.^{5,7,8} Dit heeft te maken met het feit dat zij zelf veelal niet klagen over problemen met het zien, ook als deze op latere leeftijd optreden. De omgeving blijkt nogal eens geneigd, gedragsuitingen als gevolg van een verminderd gezichtsvermogen op te vatten als uitingen, behorend bij de verstandelijke handicap, als een gedragsstoornis of als dementie. Bovendien is onderzoek van de visuele functie niet altijd zomaar mogelijk en kan toepassing van aangepaste methoden noodzakelijk zijn. De meeste artsen, ook degenen die werkzaam zijn in de zorg voor mensen met een verstandelijke handicap, beschikken niet over deze methoden en de voor de toepassing nodige ervaring.

Dit betekent dat een diagnose van een visuele stoornis bij veel kinderen met een verstandelijke handicap te laat gesteld wordt en dat bij het merendeel van de volwassenen nooit enige diagnostiek heeft plaatsgevonden. Deze mensen zijn daardoor extra belemmerd in hun toch al achterblijvende ontwikkeling en hebben een verhoogd risico op problemen met de communicatie en socialisatie.

Hoewel dit probleem gedurende de afgelopen jaren binnen de zorg voor mensen met een verstandelijke handicap toenemend is onderkend, zijn tot nu de middelen voor het opzetten van een systeem van vroege opsporing en inhaaldiagnostiek beperkt. Bovendien leidt het streven om mensen met een verstandelijke handicap een zo normaal mogelijk maatschappelijk leven te laten leven ertoe, dat een toenemend aantal voor hun medische verzorging aangewezen is op huisartsen zonder speciale ervaring met deze groep. Daarom heeft de Nederlandse Vereniging van Artsen in de Zorg voor mensen met een verstandelijke handicap (NVAZ) in 1995 het initiatief genomen, samen met de wetenschappelijke verenigingen van de bij dit onderwerp betrokken specialisten en gesteund door het Centraal Begeleidings Orgaan (CBO), een consensuswerkgroep in te stellen. Deze kreeg als opdracht, te komen tot richtlijnen voor vroege opsporing, diagnostiek en behandeling van visuele stoornissen bij kinderen en volwassenen met een verstandelijke handicap, en aanbevelingen te doen voor een kostenefficiënte organisatie daarvan.

De voor u liggende richtlijnen zijn deels gebaseerd op wetenschappelijk gefundeerde informatie. Zo is uit het onderzoek van collega Bleeker-Wagemakers in 1981 duidelijk geworden, welke visuele stoornissen speciaal worden aangetroffen bij kinderen met een verstandelijke handicap.⁹ Ook is de toepasbaarheid van verschillende voor jonge kinderen ontwikkelde subjectieve methoden om de visus te meten, voldoende getoetst bij kinderen met een ontwikkelingsachterstand.^{10,11} Terwijl het gehoor van onvoldoende coöperatieve mensen met een verstandelijke handicap eenvoudig en betrouwbaar onderzocht kan worden d.m.v. Oto-Acoustische Emissies en hersenstamaudiometrie,¹² kunnen wij voor het onderzoek van de visuele functie niet gemakkelijk beschikken over zulke objectieve methoden. In het verleden is door gespecialiseerde centra voor de visusbepaling in deze groep veel gebruik gemaakt van Visual Evoked Potentials (VEP).^{13,14} Hoewel deze methodiek in ervaren gespecialiseerde handen in een meerderheid van de gevallen tot een betrouwbare visusmeting kan leiden, is zij voor screening niet toepasbaar. Dit hangt samen met de noodzaak van goed fixeren van de getoonde beelden en interpretatieproblemen van de uitkomsten. Aangezien de Teller kaarten en vergelijkbare resolutietests in 80-85% van de gevallen betrouwbare visusmeting mogelijk maken bij jonge kinderen en niet-coöperatieve volwassenen,¹⁰ wordt VEP nu nog voornamelijk toegepast voor specialistische diagnostiek. Hiervoor zijn echter volwaardige apparatuur en technieken voor dataverwerking en analyse vereist, evenals speciaal getrainde technici. De werkgroep heeft dan ook op het punt van de diagnostiek vooral aanbevelingen gedaan voor vaardigheidstraining van jeugdartsen en artsen voor verstandelijk gehandicapten, en criteria opgesteld voor verwijzing naar de oogarts en het gespecialiseerd visueel advies centrum.

Voor het overige zijn de richtlijnen nog voornamelijk gebaseerd op, wetenschappelijk niet geëvalueerde, praktische deskundigheid. De aanbeveling om ieder jong kind met een ontwikkelingsachterstand minstens eenmaal naar de oogarts te verwijzen, is niet gebaseerd op betrouwbare prevalentiecijfers, studies naar de effecten van interventie, of getoetste kosteneffectiviteitsoverwegingen. Aanbevelingen voor de leeftijden waarop screening moet worden verricht en door wie dit moet geschieden, zijn gebaseerd op kennis van de ontwikkeling van het visuele systeem en op bestaande praktijken in de jeugdgezondheidszorg en de zorg voor verstandelijk gehandicapten, maar zijn evenmin systematisch geëvalueerd. De meeste specialistische oogheelkundige behandelingen zijn bij kinderen en volwassenen met een verstandelijke handicap, met wat extra aandacht, normaal uitvoerbaar. Dit geldt in veel mindere mate voor adviezen voor de omgang en begeleiding en het gebruik van hulpmiddelen. De in de richtlijnen opgenomen aanwijzingen op dit gebied zijn voornamelijk gebaseerd op praktische ervaringen in enkele Nederlandse instituten voor personen met een verstandelijke zowel als visuele handicap. Echter, deze eerste inventarisatie en ordening door een werkgroep waarin gespecialiseerde wetenschappelijke en praktische deskundigheid, ervaring met verstandelijk gehandicapten en kennis van de zorg gebundeld waren, is een noodzakelijke en belangrijke eerste stap. Epidemiologisch onderzoek en wetenschappelijke evaluatie van de effecten van actieve opsporing en interventie liggen direct in het verlengde.

Heleen Evenhuis, voorzitter

Referenties

1. Warburg M. Visual impairment among people with developmental delay. *J Intell Disabil Res* 1994;38:423-432.
2. Jacobson L. Ophthalmology in mentally retarded adults. *Acta Ophthalmol* 1988;66:457-462.
3. Aitchison C, Easty DL & Jancar J. Eye abnormalities in the mentally handicapped. *J Ment Defic Res* 1990;34:41-48.
4. Pires da Cunha R & Belmiro de Castro Moreira J. Ocular findings in Down's syndrome. *Am J Ophthalmol* 1996;122:236-244.
5. McCulloch DL, Sludden PA, McKeown K & Kerr A. Vision care requirements among intellectually disabled adults: a residence-based pilot study. *J. Intell Disabil Res* 1996;40:140-150.
6. Kwok SK, Ho PCP, Chan AKH et al. Ocular defects in children and adults with severe mental deficiency. *J Intell Disabil Res* 1996;40:330-335.
7. Evenhuis HM. Medical aspects of ageing in a population with intellectual disability: I. Visual impairment. *J Intell Disabil Res* 1995;39:19-25.
8. Wilson DN & Haire A. Health care screening for people with mental handicap living in the community. *Brit Med J* 1990;301:1379-1381.
9. Bleeker-Wagemakers EM. On the causes of blindness in the mentally retarded. *Academisch proefschrift, Amsterdam, 1981.*
10. Mackie R.T. & McCulloch D.L. (1995) Assessment of visual acuity in multiply handicapped children. *British Journal of Ophthalmology* 79, 290-6.
11. Mohn G., Van Hof-van Duin J. (1986) Rapid assessment of visual acuity in infants and children in a clinical setting, using acuity cards. *Documenta Ophthalmologica* 45, 363-72.
12. NVAZ. Richtlijnen voor diagnostiek en behandeling van slechthorendheid bij verstandelijk gehandicapten. NVAZ, Utrecht 1995.
13. Apkarian P. Visual evoked potential assessment of visual function in pediatric neuroophthalmology. In: Albert DM & Kakobiec FAJ (Eds). *Principles and practice of ophthalmology, Basic Sciences*. W.B. Saunders Comp, 1994, 622-47.
14. Apkarian P. Electrodiagnosis in pediatric ophthalmogenetics. *International Journal of Psychophysiology* 1994; 16:229-43.

2. VRAAGSTELLINGEN

In de bijeenkomsten van de consensuswerkgroep stonden de volgende vragen centraal:

1. Wat zijn de oorzaken van visuele stoornissen bij verstandelijk gehandicapten?
2. Bij welke groepen komen specifieke visuele stoornissen voor?
3. Is screening op visuele stoornissen bij verstandelijk gehandicapte kinderen en volwassenen zinvol?
4. Welk screeningsprotocol wordt geadviseerd?
5. Wat kan gezegd worden over de kosten-effectiviteit van screening?
6. Welke diagnostische methoden zijn voorhanden? Door wie kunnen zij worden uitgevoerd?
7. Wat zijn knelpunten bij de diagnostiek van visuele stoornissen bij verstandelijk gehandicapten?
8. Welke behandelings- en begeleidingsmogelijkheden zijn er?
9. Wat zijn knelpunten bij de behandeling van visuele stoornissen bij verstandelijk gehandicapten?
10. Voor welke onderwerpen rondom visuele stoornissen bij verstandelijk gehandicapten bestaat er behoefte aan meer wetenschappelijke informatie?

Wetenschappelijke onderbouwing

Achtergrondinformatie bij deze richtlijnen, in de vorm van een bundeling van de binnen de werkgroep gehouden voordrachten, een literatuuroverzicht en een lijst adressen, wordt geleverd in de bundel Nagtzaam LMD (red.) "Epidemiologie, diagnostiek en behandeling van visuele stoornissen bij verstandelijk gehandicapten", NVAZ, Utrecht, 1997.

3. EPIDEMIOLOGIE

3.1. Wat zijn de oorzaken van visuele stoornissen bij verstandelijk gehandicapten?

Toelichting. Bij verstandelijk gehandicapten komen afwijkingen van het visuele systeem frequent voor. In de literatuur worden percentages van 60-75% opgegeven. Het merendeel van de verstandelijk gehandicapten heeft dus tevens een oogheelkundig probleem of een afwijking aan het cerebrale visuele systeem. Refractieafwijkingen (25-50%) en infantiel of paralytisch scheelzien kunnen bijdragen aan een visuele stoornis. Deze beide afwijkingen komen bij kinderen met een verstandelijke handicap veel vaker voor dan in de algemene populatie.

Veel voorkomende oorzaken van visuele stoornissen bij verstandelijk gehandicapten:

- refractie-afwijkingen
- scheelzien
- nystagmus als gevolg van oogafwijkingen of cerebrale afwijkingen (visus over het algemeen verminderd!)
- cataract (congenitale infecties, syndroom van Down, stofwisselingsstoornissen)
- retinopathie (stofwisselingsstoornissen, congenitale en verworven infecties, prematuritas)
- opticusatrofie (infantiele encefalopathie, stofwisselingsstoornissen)
- cerebrale visusstoornissen (infantiele encefalopathie)

Overige oorzaken:

- microphthalmus (chromosoomafwijkingen, congenitale infecties, foetaal alcohol syndroom)
- corneatroebelingen (stofwisselingsstoornissen, Peters' plus syndroom)
- keratoconus (syndroom van Down, veel in de ogen wrijven)
- glaucoom (o.a. syndroom van Rieger, Lowe, Rubinstein-Taybi en secundair bij afakie)
- lensluxatie (stofwisselingsstoornissen)
- netvliesloslating (trauma, premature retinopathie)

N.B. Verstandelijk gehandicapten die automutileren vormen een aparte risicogroep voor het optreden van corneatroebelingen, netvliesloslating en cataract. Er is echter nog discussie in hoeverre uitsluitend de automutilatie hiervan de oorzaak is. Vaak is in deze gevallen tevens sprake van een preëxistente oogafwijking, zoals hoge myopie. Het is zelfs denkbaar dat de visusstoornis de oorzaak is van het automutileren. Zo kan drukken op de oogbol een vorm van visuele stimulatie zijn. Dit betekent dat bij mensen die automutileren op of nabij het oog altijd de visus gecontroleerd moet worden.

Bij **ouderen** treden daarnaast de volgende leeftijdsgebonden aandoeningen op:

- refractie-afwijkingen
- secundaire degeneratieve hoornvliesafwijkingen bij keratoconus
- cataract
- glaucoom (primair en als complicatie bij andere oogaandoeningen)
- maculopathie
- diabetische retinopathie

3.2. Bij welke groepen komen specifiek visuele stoornissen voor?

Kinderen met infantiele encefalopathie vormen een risicogroep voor beschadiging van het oog en het cerebrale visuele systeem. Oorzaken hiervan zijn asfyxie, hersenbeschadiging bij ernstige prematuritas, en prematurenretinopathie als gevolg van langdurige beademing met hoge concentratie zuurstof. Ook later optredende asfyxie, bijvoorbeeld in gevallen van bijna-wiegedood of bijna-verdrinking, kunnen leiden tot cerebrale slechtziendheid. Van de verstandelijk gehandicapten met infantiele encefalopathie heeft 70% een cerebrale slechtziendheid.

Kinderen en volwassenen met het syndroom van Down zijn een aparte risicogroep met verhoogde prevalenties van strabismus (23-57%), hoge myopie (5-50%), nystagmus (5-29%) en keratoconus (6-15%). De frequentie van cataract is bij dit syndroom op alle leeftijden hoog (zowel congenitaal cataract als vroeg optredend ouderdomscataract).

Risicofactoren voor visuele stoornissen bij verstandelijk gehandicapten

Congenitaal

- Syndroom van Down
- Stofwisselingsstoornissen (bijv. mucopolysaccharidosen)
- Specifieke syndromen (bijv. altijd een visuele stoornis bij Leber's congenitale amaurosis, Batten-Spielmeyer-Vogt, syndroom van Bardet-Biedl)

Zwangerschap en bevalling

- Intra-uteriene beschadiging: rubella, cytomegalie, toxoplasmose, foetaal alcohol syndroom
- Asfyxie
- Prematuritas (hersenvloedingen, langdurige beademing)

Verworven oogaandoeningen

- Syndroom van Down
- Automutieren?
- Hogere leeftijd

Verworven hersenbeschadiging

- Meningitis
- Hersentumor
- Hersentrauma
- Asfyxie (bijna-wiegedood, bijna-verdrinking)

Knelpunten en aandachtspunten

- De oorzaak van de verstandelijke handicap is slechts bij ongeveer 30% gediagnostiseerd. De diagnose van een oogheelkundige afwijking kan bijdragen tot het stellen van een aetiologische diagnose voor de verstandelijke handicap.
- Op basis van praktische ervaringen in gespecialiseerde instituten voor visueel en verstandelijk gehandicapten wordt vermoed, dat er sprake is van een aanzienlijke mate van onderdiagnostiek van retina afwijkingen bij kinderen met een verstandelijke handicap.
- De oogheelkundige afwijkingen, voorkomend bij zeldzame syndromen, zijn veelal nog niet exact beschreven.
- De prevalentie van visusstoornissen bij ouderen met een verstandelijke handicap is hoger dan in de algemene populatie wegens:
 - * aangeboren en vroegkinderlijke visuele stoornissen
 - * onvoldoende detectie en correctie van refractieafwijkingen
 - * late detectie van leeftijdsgebonden glaucoom

Aanbevelingen

- Het verdient aanbeveling, **alle** kinderen met een ontwikkelingsachterstand zo vroeg mogelijk te verwijzen voor specialistisch oogheelkundig onderzoek.
- Het verdient aanbeveling om bij **alle** kinderen en volwassenen met een verstandelijke handicap bij wie nooit eerder visusonderzoek is verricht, inhaaldiagnostiek te verrichten, met name ook bij mensen met een (zeer) ernstige verstandelijke handicap. (zie protocol)
- Het verdient aanbeveling bij elke (over)plaatsing van verstandelijk gehandicapten de oogheelkundige stand van zaken te inventariseren.
- Het verdient aanbeveling de visus van ouderen met een verstandelijke handicap regelmatig te screenen vanaf de leeftijd van 45 jaar.
- Het verdient aanbeveling de oogdruk van ouderen met een verstandelijke handicap regelmatig te laten controleren vanaf de leeftijd van 45 jaar.

4. VROEGE OPSPORING

4.1. Is screening zinvol?

Vroege opsporing en behandeling van scheelzien en visuele stoornissen bij jonge kinderen is essentieel voor de uitrijping van het visuele systeem en de vroege psychomotorische ontwikkeling, en daarmee voor de sociale, cognitieve, emotionele en communicatieve ontwikkeling. Effecten van vroege opsporing en behandeling op de ontwikkeling bij kinderen met een verstandelijke handicap zijn nog niet systematisch onderzocht. Te verwachten is echter dat zij met hun toch al beperkte ontwikkeling extra gehandicapt zijn door een visuele stoornis. Bovendien kan de diagnose van een visuele stoornis bijdragen aan de diagnose van de oorzaak van de verstandelijke handicap.

4.2. Welk screeningsprotocol wordt geadviseerd?

Toelichting. Op de consultatiebureaus voor zuigelingen en kleuters is in 1989 een begin gemaakt met het systematisch onderzoek naar oogafwijkingen bij jonge kinderen (Vroegtijdige Onderkenning van Visuele stoornissen, VOV). Consultatiebureau-artsen worden getraind in de toepassing van een omschreven screeningsprotocol gedurende de eerste drie levensjaren. Op de leeftijd van **3-4 jaar** vindt tevens visusmeting voor ieder oog apart plaats. Bij afwijkingen wordt via de huisarts doorverwezen naar de oogarts met orthoptist. Op deze wijze kan bij kinderen met een normale ontwikkeling het merendeel van de oogheelkundige afwijkingen worden gedetecteerd. Bij kinderen met een ontwikkelingsachterstand is er een verhoogde kans op een andere verdeling van oogheelkundige afwijkingen. Zo komen retina-afwijkingen in deze groep waarschijnlijk in verhoogde frequentie voor. Deze hoeven niet direct te leiden tot uiterlijk waarneembare afwijkingen. Indien er naast de verstandelijke handicap tevens een motorische handicap bestaat is er een verhoogde kans op een cerebrale visusstoornis. Hieronder volgen de aanbevelingen van de werkgroep voor het tijdstip waarop screening op een visuele stoornis bij kinderen met een ontwikkelingsachterstand dient plaats te vinden, het beoogde doel en de organisatie. Bij de aanbeveling van de verschillende screeningsleeftijden is rekening gehouden met de leeftijd waarop scheelzien en refractieafwijkingen invloed hebben op de visuele ontwikkeling, de zogenaamde sensitieve periode (0-6 jaar). Grote veranderingen in de refractie treden meestal niet meer op na het 20^e jaar. De aanbevolen screeningsmethoden worden beschreven in het hoofdstuk over diagnostische methoden.

Protocol voor vroege opsporing van visuele stoornissen bij kinderen en volwassenen met een ontwikkelingsachterstand c.q. een verstandelijke handicap

1. leeftijd 0-3 jaar

Alle kinderen bij wie een ontwikkelingsachterstand vermoed wordt, worden – ongeacht de uitkomsten van eventueel reeds verrichte VOV – zo vroeg mogelijk doorverwezen naar een oogarts met orthoptist voor specialistisch oogheelkundig onderzoek, mede als onderdeel van de diagnostiek van de oorzaak van de ontwikkelingsachterstand. Bijvoorkeur is dit een oogarts die specifieke ervaring heeft met of belangstelling heeft voor jonge kinderen. Kinderen met het syndroom van Down worden postnataal direct gecontroleerd op congenitaal cataract.

Doel: detectie en diagnostiek van oogheelkundige afwijkingen.

Initiatief: consultatiebureau-arts (CB-arts), kinderarts.

2. leeftijd 3-4 jaar

Alle kinderen met een verstandelijke handicap die niet reeds onder controle bij een oogarts zijn (bij eerste onderzoek geen afwijkingen of stationaire afwijkingen gevonden), en bij wie geen onderzoek naar visueel functioneren is gedaan, worden gescreend door de orthoptist, CB-arts, jeugdarts of arts voor verstandelijk gehandicapten (AVG) volgens het formulier in bijlage I. Bij afwijkingen wordt (opnieuw) verwezen naar een oogarts met orthoptist.

Doel: Alsnog vaststellen van visuele problemen.

Initiatief: CB-arts, jeugdarts speciaal onderwijs, AVG.

3. leeftijd van 6-7, 12 en 18 jaar

Alle kinderen met een verstandelijke handicap worden gescreend door de orthoptist, jeugdarts of AVG volgens het formulier in bijlage I. Bij afwijkingen wordt verwezen naar een oogarts met orthoptist.

Doel: vaststellen van visuele achteruitgang.

Initiatief: jeugdarts speciaal onderwijs, AVG

4. volwassenen

Alle volwassenen met een verstandelijke handicap bij wie nooit eerder visuele screening verricht is, worden gescreend volgens het formulier in bijlage I.

Daarna:

* verstandelijk gehandicapten in het algemeen:

screening op de leeftijd van 45 jaar en daarna elke 5 jaar.

* Mensen met het syndroom van Down:

Screening op de leeftijd van 30 en 45 jaar en daarna elke 5 jaar.

* Mensen met een refractieafwijking:

visuscontrole (met bril) elke 5 jaar.

Doel: vaststellen van visuele achteruitgang, detectie van leeftijdsgebonden aandoeningen.

Initiatief: AVG, huisarts.

4.3. Organisatie van vroege opsporing.

Het initiatief voor vroege opsporing van visuele stoornissen bij kinderen met een verstandelijke handicap zal voornamelijk liggen bij kinderartsen, CB-artsen, jeugdartsen in het speciaal onderwijs en artsen verbonden aan kinderdagcentra en bij volwassenen bij de huisarts of de arts voor verstandelijk gehandicapten. Het is niet te verwachten dat al deze artsen hiermee voldoende ervaring en vaardigheid kunnen opbouwen. Daarom wordt door de werkgroep aanbevolen, dat deze expertise regionaal beschikbaar komt, bijvoorbeeld binnen een groter centrum voor verstandelijk gehandicapten, in een gestructureerde samenwerking met een (beperkt aantal) oogarts(en) en een gespecialiseerd visueel adviescentrum. Hierheen dient laagdrempelig verwezen te kunnen worden.

4.4. Wat kan gezegd worden over de (kosten)effectiviteit?

Aangezien zowel in Nederland als internationaal nog geen ervaring is opgedaan met systematische vroege opsporing van visuele stoornissen bij verstandelijk gehandicapten en de effecten daarvan, is over de resultaten en het kostenaspect nog niets te zeggen.

Op basis van praktische ervaringen met screening in enkele instituten valt te verwachten dat veel onvermoede visuele stoornissen gediagnostiseerd zullen worden.

4.5. Wat zijn knelpunten bij vroege opsporing?

- Verstandelijk gehandicapten klagen vaak niet over verminderd zien en de omgeving merkt het vaak niet op of pas als de slechtziendheid in een gevorderd stadium is. De huisarts kan dus niet wachten op spontane signalen.
- Het maatschappelijk streven is om mensen met een verstandelijke handicap een zo normaal mogelijk leven te laten leiden. Dit zou ertoe kunnen leiden dat de diagnostiek van visuele stoornissen door huisartsen en artsen voor verstandelijk gehandicapten niet wordt verricht, wanneer de verstandelijk gehandicapte of zijn begeleiders daar niet om vragen.
- "Probleemkinderen" die reeds onder behandeling van een kinderarts zijn, bezoeken doorgaans het consultatiebureau niet meer. In de praktijk geldt dit voor een meerderheid van de kinderen met een ontwikkelingsachterstand. Het is juist voor deze kinderen van belang dat huisartsen en kinderartsen er attent op zijn, dat oogheelkundig onderzoek plaatsvindt.
- Huisartsen geven niet altijd gehoor aan het verzoek van de CB-arts om een kind door te verwijzen naar de oogarts.
- Jeugdartsen in het speciaal onderwijs, huisartsen en artsen voor verstandelijk gehandicapten (AVG's) zijn nog onvoldoende geschoold in onderzoek van het visueel functioneren bij mensen met een verstandelijke handicap.
- Bij veel volwassenen met een verstandelijke handicap is nog nooit visuele diagnostiek verricht. Er dient dus nog veel inhaaldiagnostiek plaats te vinden.

Aanbevelingen ter verbetering van vroege opsporing

- Het verdient aanbeveling om het visueel functioneren van alle verstandelijk gehandicapten regelmatig te screenen volgens het hier aanbevolen protocol en niet te wachten op klachten of observaties van de familie of andere begeleiders.
- Het verdient aanbeveling dat ouders, personeel in instituten voor verstandelijk gehandicapten en huisartsen geïnformeerd worden over de hoge prevalentie van visuele stoornissen bij verstandelijk gehandicapten en de noodzaak van regelmatige screening.
- Het verdient aanbeveling dat CB-artsen, huisartsen en kinderartsen elk kind bij wie een ontwikkelingsachterstand wordt vermoed, onmiddellijk doorverwijzen voor specialistisch oogheelkundig onderzoek, ongeacht de resultaten van VOV.
- Het verdient aanbeveling dat jeugdartsen in het speciaal onderwijs en AVG's systematisch geschoold worden in het uitvoeren van visuele screening bij personen met een verstandelijke handicap. Bijvoorkeur wordt deze expertise regionaal beschikbaar gesteld. Huisartsen kunnen dan voor visuele screening daarheen verwijzen.
- Artsen, als adviseur verbonden aan dagcentra, sociale werkplaatsen en gezinsvervangende tehuizen, dienen van door hen verricht visusonderzoek een verslag naar de huisarts te zenden, ook als de uitslag normaal is.
- Het verdient aanbeveling, de effecten van vroege opsporing en behandeling van visuele stoornissen op de algemene ontwikkeling bij kinderen met een ontwikkelingsachterstand, te bestuderen.

5. DIAGNOSTIEK

5.1 Welke onderzoeksmethoden zijn voorhanden? Door wie kunnen zij worden uitgevoerd?

- I screening
- II refractie-onderzoek door de opticien
- III specialistisch oogheelkundig onderzoek
- IV diagnostiek door het visueel advies centrum

I SCREENING

Screening op visuele stoornissen kan worden uitgevoerd door een orthoptist met ervaring met verstandelijk gehandicapten, of, na speciale vaardigheidstraining, door CB-artsen, jeugdartsen, artsen voor verstandelijk gehandicapten of kinderartsen. Visuele screening bij volwassenen met een lichte verstandelijke handicap kan door de huisarts geschieden.

1. (Hetero) anamnese

De (hetero)anamnese is gericht op de oorzaak van de verstandelijke handicap, de familie-anamnese, de oogheelkundige voorgeschiedenis, pre- en perinatale problemen, automutieren en aanwijzingen voor een verminderd gezichtsvermogen.

2. Visusmeting (veraf en nabij)

Bij het testen van de visus let men allereerst op de visuele attentie en het oogcontact. Visusmeting vereist een adequate respons op een aangeboden visuele stimulus. Dit kan echter bij personen met een matige en ernstige verstandelijke handicap bemoeilijkt worden door factoren als:

- een laag ontwikkelingsniveau
- een bemoeilijkte spraak- en taalontwikkeling
- beperkte motivatie, medewerking en aandacht
- ernstige gedragsproblemen en stemmingswisselingen

De keuze van de te gebruiken visustest is dan ook afhankelijk van deze factoren.

Beschikbare visustests

(zie bijlage II voor een beschrijving van de genoemde tests en bijlage III voor adressen van importeurs en kosten)

Discriminatietests:

- Snellen kaart
- E-haken
- Stycar tests
- LH symbolen
- Amsterdamse Plaatjeskaart

Resolutietests

- "Acuity card" methode (Teller)
- Ganspoel Raster (GARA) test
- Cardiff test

3. Gezichtsvelden

In de praktijk blijkt dat onderzoek van de gezichtsvelden d.m.v. perimetrie bij mensen met een matige of ernstige verstandelijke handicap meestal niet betrouwbaar uitvoerbaar is. Bij hen kunnen de gezichtsvelden dan ook uitsluitend globaal worden bepaald m.b.v. een confrontatiemethode (bijv. balletjes op een staafje). Hierbij is een helper nodig die de balletjes laat zien, terwijl de onderzoeker de blikrichting van de onderzochte op de middellijn houdt. Ook kan men een indruk over het gezichtsveld verkrijgen door observatie, bijvoorbeeld door verspreid liggende kaartjes op de vloer of snoepjes op het tafelblad bij elkaar te laten zoeken.

4. Uitwendige inspectie van de ogen

Hierbij worden de volgende aspecten onderzocht:

- Oogleden (bijv. ptosis)
- Cornea: troebelingen, afwijkingen van grootte of vorm
- Pupillen: vorm- en kleurafwijkingen, bijvoorbeeld zichtbaar cataract
- Pupilreacties op licht, voor ieder oog afzonderlijk.

5. Oogstand en afdektest

Aan de hand van de plaats van de reflexbeeldjes op de cornea wordt de oogstand bepaald. De afdektest wordt in combinatie hiermee uitgevoerd en dient ter controle of de oogstand werkelijk recht is. M.b.v. de afdektest kan tevens latent scheelzien worden opgespoord.

6. Binoculair fixeren en volgen

Met behulp van de volgbewegingen kunnen bewegingsbeperkingen, nystagmus en een duidelijk verminderde gezichtsscherpte worden opgespoord. De volgbewegingen moeten vlot en soepel verlopen.

7. Monoculaire volgbewegingen

Monoculaire volgbewegingen geven informatie over de functie van elk oog afzonderlijk.

8. Inspectie met doorvallend licht

Met behulp van de oogspiegel kunnen met doorvallend licht de brekende media worden beoordeeld. Wanneer geen troebelingen aanwezig zijn, wordt een helder rode fundusreflex gezien.

Een door de werkgroep aanbevolen standaardformulier wordt gepresenteerd in bijlage I. De volgorde van de onderzoeken op dit formulier is gebaseerd op het principe, dat begonnen wordt met onderzoek op afstand en geëindigd met onderzoek waarvoor de onderzochte aangeraakt moet worden. Hierdoor wordt de verstandelijk gehandicapte in de gelegenheid gesteld, aan de situatie en de onderzoeker te wennen.

II. REFRACTIEBEPALING DOOR DE OPTICIEN

Volwassenen met een lichte verstandelijke handicap kunnen voor refractiebepaling naar de opticien.

Verwijscriterium: discrepantie van de visus veraf en nabij.

III. SPECIALISTISCH OOGHEELKUNDIG ONDERZOEK

De meeste specialistische oogheekundige diagnostiek kan uitgevoerd worden bij mensen met een verstandelijke handicap; het onderzoek zal over het algemeen wel meer tijd en geduld van de oogarts vragen.

Verwijscriteria:

- indien bij visuele screening niet eerder bekende afwijkingen gevonden of vermoed worden.
- indien de visus aan het beste oog bij kinderen ouder dan 4 jaar of volwassenen 0,5 of lager is, gemeten in Snellen waarden of vergelijkbare waarden in cycles/degree.
- wanneer er een niet eerder gediagnostiseerd belangrijk visusverschil lijkt te zijn tussen beide ogen.
- indien bij kinderen jonger dan 4 jaar een visus wordt gevonden die ligt onder het 10^e percentiel voor de leeftijd. (zie bijlage IV voor de visus normaalwaarden bij jonge kinderen).
- bij niet eerder bekend strabismus.

IV. DIAGNOSTIEK DOOR EEN GESPECIALISEERD VISUEEL ADVIES CENTRUM VOOR VERSTANDELIJK GEHANDICAPTEN

Het gespecialiseerd Visueel Advies Centrum kan de volgende diagnostische bijdragen leveren:

- Visueel functie-onderzoek bij moeilijk te onderzoeken personen
- Gedragmatige diagnostiek gericht op de hulpverlening, bij mensen die ondanks behandeling slechtziend blijven.

5.2 Wat zijn knelpunten bij de diagnostiek van visuele stoornissen bij verstandelijk gehandicapten?

- De lichtomstandigheden in de onderzoekskamer van huisarts, AVG, jeugdarts of kinderarts zijn niet altijd optimaal voor visusbepaling.
- Van huisartsen kan niet verwacht worden dat zij visusonderzoek verrichten bij verstandelijk gehandicapten met een ontwikkelingsleeftijd lager dan 5 à 6 jaar.
- Visusonderzoek bij (zeer) ernstig verstandelijk gehandicapten vereist een zo grote mate van praktische ervaring, dat artsen zonder specifieke training hierover niet kunnen beschikken.
- Refractiebepaling d.m.v. skiascopie kan bij zeer ernstig verstandelijk gehandicapten zeer moeilijk zijn.
- Hoewel Visual Evoked Potentials (VEP) in ervaren gespecialiseerde handen een betrouwbare methode is voor andere specialistische diagnostiek, is deze methode in de praktijk beperkt beschikbaar en toegankelijk.
- Bepaling van de oogboldruk d.m.v. tonometrie is bij veel verstandelijk gehandicapten niet goed uitvoerbaar.
- Nauwkeurige gezichtsveldbepaling d.m.v. perimetrie is bij mensen met een matige en ernstige verstandelijke handicap meestal niet mogelijk.
- Niet elke instelling voor verstandelijk gehandicapten beschikt over de mogelijkheid van gespecialiseerd visueel onderzoek.
- Niet elke instelling voor verstandelijk gehandicapten heeft een vaste samenwerking met een oogarts, een orthoptist, een opticien en een

- gespecialiseerde instelling voor mensen met een visuele en verstandelijke handicap.
- Niet elke oogarts beschikt over het geduld en de affiniteit die noodzakelijk zijn voor onderzoek van verstandelijk gehandicapten. Niet elke oogarts beschikt over een orthoptist.

Aanbevelingen

- Het verdient aanbeveling, te zorgen voor een goede verlichting in de onderzoeksruijnte. Aanbevolen wordt een lichtintensiteit van 500 Lux op de kaart (bijv. een spotje van 100 Watt op 2 meter afstand van de kaart).
- Het verdient aanbeveling om jeugdartsen in het speciaal onderwijs en artsen werkzaam in instellingen voor verstandelijk gehandicapten te trainen in de toepassing van diagnostische screening van visuele stoornissen.
- Het verdient aanbeveling dat grotere instellingen voor verstandelijk gehandicapten beschikken over aangepaste methoden voor visuele diagnostiek, artsen of orthoptisten die de vaardigheid en tijd hebben om deze toe te passen bij verschillende groepen verstandelijk gehandicapten, en een gestructureerde samenwerking met een opticien, een oogarts en een gespecialiseerd visueel advies centrum.
- Voor visuele screening van thuis en in kleine tehuizen wonende verstandelijk gehandicapten moet verwijzing door de huisarts bijvoorbeeld naar een instelling voor verstandelijk gehandicapten, mogelijk zijn.
- Het verdient aanbeveling om zeer ernstig verstandelijk gehandicapten voor visuele diagnostiek te verwijzen naar een gespecialiseerd Visueel Advies Centrum.
- Het verdient aanbeveling onder alle omstandigheden te proberen de oogboldruk vanaf het 40^{ste} en zeker vanaf het 60^e jaar te (laten) controleren.

6. BEHANDELING

6.1 Welke behandelings- en begeleidingsmogelijkheden zijn beschikbaar?

Oogheelkundige behandeling

1. Brilaanpassing

Veel mensen met een ernstige verstandelijke handicap kunnen een bril leren dragen, sommigen de hele dag, anderen een gedeelte daarvan. Hiervoor is vaak een brilgewenningsprocedure nodig. Deze berust grofweg op drie pijlers, namelijk:

- geleidelijkheid; frequentie en draagtijd geleidelijk laten toenemen
- bewustwording; de brildrager moet weten of ervaren wat het nut is van de bril
- positieve inkadering; het dragen van de bril kan worden gekoppeld aan plezierige momenten.

De haalbaarheid van de brilgewenning wordt beperkt door blijvende slechtziendheid, oudere leeftijd, de effecten van voorgaande deprivatie en uiteraard gedragsproblematiek.

2. Operatieve behandeling

Voor een aantal oogafwijkingen, zoals cataract en keratoconus, geldt dat operatief ingrijpen mogelijk is. Cataract extractie bij verstandelijk gehandicapten is vrijwel altijd mogelijk.

Bij de behandeling van keratoconus d.m.v. corneatransplantatie vereisen zowel de selectie als de operatie en nabehandeling specifieke aandacht.

Voorwaarden waaraan in ieder geval moet worden voldaan¹:

- er is sprake van functieverlies en/of verlies van welbevinden
- er is een goed functionerend achtersegment
- er is geen sprake van automutilatie of oogwrijven in de voorgeschiedenis
- er is geen risico op trauma door groepsgenoten
- het dragen van een oogkapje of een beschermbril en oogdruppelen worden geaccepteerd
- in de maanden na de operatie is een vertrouwde begeleider beschikbaar om trauma's te voorkomen.

3. Strabismus behandeling

Strabismus behandeling is niet anders dan bij andere kinderen en levert in het algemeen niet meer problemen op dan normaal.

4. Glaucoombehandeling

Glaucoombehandeling levert in het algemeen geen problemen op.

¹ H.J. Völker-Dieben, et al. (1993) Surgical treatment of corneal pathology in Down's syndrome patients. J. of Mental Deficiency Research. Vol 37; 169-175.

Opvoeding en begeleiding bij slechthoorden

Een visuele handicap is normaliter deels te compenseren door extra inzet van de cognitie en een intelligent gebruik van de overige zintuigen. Deze factoren ontbreken veelal bij mensen met een verstandelijke handicap. Daarom is advies nodig van een psycholoog of orthopedagoog, die getraind is in de psychodiagnostiek en behandeling van mensen met een visuele en verstandelijke handicap, vaak verbonden aan een gespecialiseerd visueel adviescentrum.

Aanpassen van de fysieke leefomgeving

Algemene aanwijzingen voor de omgang

- Zorg voor een beheerst prikkelaanbod: veel is hoorbaar en voelbaar mits de geluidschaaos kan worden teruggedrongen en aanraking veilig is.
- Spreek als je een ruimte binnenkomt, zodat de slechthoorden je stem kan herkennen.
- Vertel wat je gaat doen en wat er gebeurt, zodat de slechthoorden geluiden gaat herkennen.
- De slechthoorden maakt gebruik van geluidbakens, zoals je stem, maar ook geluiden van voorwerpen, zoals gepruttel van het koffiezetapparaat of koelkast, om zich in de ruimte te oriënteren.
- Blijf de slechthoorden bij de groep betrekken, door aan te geven wanneer er tegen hem gesproken wordt en wie tegen wie praat.

Verlichting

Waar mogelijk moet het lichtniveau in overeenstemming zijn met de boven zowel als de ondergrens van de verwerkingscapaciteit van de slechthoorden. In het algemeen houdt dit in dat de invloed van het (zeer variabele) buitenlicht moet worden beperkt. Buitenshuis kan een hoofddeksel met zonneklep of een parasol nuttig zijn. In het donker kan men baat hebben bij signaallicht (=verlichting die een plaats aanduidt), bij richtlichten die een route markeren, of straatverlichting die de ondergrond zichtbaar maakt. Binnenshuis dient men voor wat betreft de basisverlichting gebruik te maken van armaturen die de lichtbron goed afschermen en tegelijkertijd een optimale lichtopbrengst geven. Voor de basisverlichting van leefvertrekken wordt TL of PL (=spaarlamp) verlichting met de volgende sterkten geadviseerd:

- woonkamer of werkkamer: 10 W/m² (300 Lux op 2 meter hoogte)
- slaapkamer of gang: 5 W/m² (150 Lux op 2 meter hoogte)
- badkamer: 12 W/m² (400 Lux op 2 meter hoogte)

W/m²= aantal Watt per vierkante meter vloeroppervlak van het betreffende vertrek. Bij gebruik van gloeilampen dient het aantal Watts met 8 te worden vermenigvuldigd.

Kleur en contrast

Aanbevolen wordt lichte kleuren te gebruiken en contrasten. Bij kleine vormen en details streeft men naar 100% contrast (vergelijkbaar met zwart/wit). Op deuren kan men kleuren gebruiken om de oriëntatie in gangen te vergemakkelijken. Kleuren kunnen tevens dienen om ruimten te markeren voor slechthoorden. Zo kan men bijvoorbeeld alle deuren van kamers die te maken hebben met dagopvang geel kleuren, alle huiskamers rood en de slaapkamers blauw.

Beperking geluidsoverlast

Geluiden die gelijktijdig klinken overlappen (=storen) elkaar altijd, dit in tegenstelling tot visuele prikkels die ook heel goed naast elkaar afzonderlijk kunnen worden waargenomen. Om die reden moet de hoeveelheid geluid beperkt worden. Waar veel mensen in een woning verblijven, verdient het aanbeveling om de geluidsomgeving door middel van isolatie zoveel mogelijk te compartimenteren. De groepsleiding dient over middelen te beschikken om het geluids aanbod te individualiseren, bijvoorbeeld naar muziek luisteren op de eigen kamer, met een walkman, of in een afgeschermd luisterhoek onder toezicht van de groepsleiding.

Beperking van stoten en pijnlijke aanrakingen

Schokopvangend meubilair verdient de voorkeur. Deze conditie is gemakkelijk verenigbaar met doelmatigheid en smaak, gezien het ruime aanbod op de markt. Daar waar geen schokopvangend materiaal is toegepast, moeten hoeken afgerond worden. Men dient bij meubelstukken vooral te letten op de kniehoogte, om pijnlijke aanrakingen tijdens het lopen te voorkomen. Bij onderhoud van tuinen let men vooral op brandnetels, distels en doornen, die door visueel gehandicapten niet vermeden kunnen worden. Kruisingen op paden en wegen moeten gemarkeerd worden met geprofileerde bodembedekking en voorzien worden van herkenningspunten.

Eigen kamer

Visueel en verstandelijk gehandicapten hebben behoefte aan een eigen kamer, om zich te kunnen terugtrekken, wanneer de fysieke omstandigheden in woon- en werkverblijf te weinig aangepast zijn aan hun bijzondere zorgvraag. Gezien de kosten die fysieke aanpassingen met zich mee brengen, kan het de voorkeur verdienen om voor sommige visueel en verstandelijk gehandicapten aparte woonvoorzieningen te creëren. Met name bij kwetsbare en gedragsmoeilijke mensen kan het voorkomen dat de balans tussen geïntegreerd (als het kan) en apart gespecialiseerd (waar nodig) moet doorslaan naar specifieke opvang.

Taakverlichting op de werkplek en andere ergonomische adviezen

Voor de taakverlichting wordt de 11W PL hobbylamp geadviseerd. In het werk zijn allerlei ergonomische aanpassingen mogelijk. Andere 'low vision' hulpmiddelen, loepen, kijkers en TV-loepen zijn bij mensen met een verstandelijke handicap doorgaans moeilijk toepasbaar. Individuele advisering door een visueel adviescentrum is hierbij gewenst.

7. Voor welke onderwerpen rondom visuele stoornissen bij mensen met een verstandelijke handicap bestaat behoefte aan meer wetenschappelijke informatie?

- Epidemiologisch onderzoek (prevalentie, ernst, oorzaken van visuele stoornissen in de populatie met een verstandelijke handicap)
- Ontwikkeling en evaluatie van methoden voor oogboldrukmeting.
- Bestudering van de effecten van vroege opsporing en interventie.
- Ontwikkeling en evaluatie van methoden voor gezichtsveldbepaling.
- Evaluatie van samenwerkingsverbanden.

4.2 Gezichtsveld
 Confrontatiemethode: **OD** **OS**

4.3 Uitwendige inspectie

	OD	OS	Opmerkingen
Oogleden			
Cornea			
Pupil			

4.4 Oogstand

Duidelijke scheefstand j / n

- Zo ja,

- Zo nee, corneareflexbeeldjes symmetrisch j / n

Afdekproef: instelbewegingen OD j / n
 Instelbewegingen OS j / n

4.5 Binoculair fixeren en volgen

fixeren	J / N	Toelichting:
Nystagmus	J / N	Toelichting:
Beperkte volgbeweging	J / N	Toelichting:
Vloeiende volgbeweging	J / N	Toelichting:

4.6 Monoculair volgen

	OD	Toelichting	OS	Toelichting
Fixeren	J / N		J / N	
Nystagmus	J / N		J / N	
Beperkte volgbeweging	J / N		J / N	
Vloeiende volgbeweging	J / N		J / N	

4.7 Pupilreacties op licht

OD j / n OS j / n

4.8 Inspectie met doorvallend licht

Fundus rood oplichtend OD OS
 j / n j / n

Conclusie

1. Discriminatietests

Bij het testen van de visus heeft een visustest die een herkenningstaak meet m.b.v. letters, plaatjes of symbolen (**discriminatietest**) de voorkeur. Indien de onderzochte deze niet kan benoemen, zijn bij diverse methoden aanwijskaarten beschikbaar ('matchen'). Bij voorkeur meet men de visus per oog, maar men zal vaak binoculair beginnen. Het onderzoek geschiedt bij voorkeur op de voor de betreffende test aanbevolen afstand; indien nodig (concentratieproblemen) kan deze worden gehalveerd. Testen van de nabije visus geschiedt bij voorkeur op 25 cm afstand, maar de afstand die door de persoon zelf verkozen wordt, is eveneens informatief.

2. 'Preferential looking' tests

Wanneer medewerking aan een discriminatietest niet mogelijk is kan men het **resolutievermogen** meten. Bij zeer jonge kinderen of verstandelijk gehandicapten met een ontwikkelingsleeftijd lager dan 3 jaar of personen met een ernstige motorische handicap kan de visus worden bepaald via de 'preferential looking' methode. Deze methode vereist geen actieve medewerking, wel is voor betrouwbare interpretatie voldoende visuele attentie en een (bijna) normale oculomotoriek noodzakelijk. Het principe is, dat, zolang een zwart-wit patroon of afbeelding wordt onderscheiden t.o.v. een egaal grijs vlak, de onderzochte reflexmatig naar het patroon kijkt. Bovendien blijken veel onderzochten spontaan het patroon aan te wijzen, al of niet verbaal ondersteund. Door steeds fijnere patronen aan te bieden, kan een indruk van de gezichtsscherpte worden verkregen. De gezichtsscherpte, bepaald met deze methode, wordt uitgedrukt in cycles/degree. Hoewel tabellen bestaan voor omzetting in Snellen waarden, is sprake van een wezenlijk verschil met de gezichtsscherpte, gemeten met een discriminatietest.

Hoewel in de instructie wordt aanbevolen dat voor een betrouwbare meting de drempelwaarde 10x juist moet zijn aangegeven, blijkt in de praktijk dat de meeste mensen met een ernstige verstandelijke handicap deze concentratie niet kunnen opbrengen. De werkgroep adviseert, **3 juiste reacties** als afdoende maat voor de reproduceerbaarheid te accepteren. Hoewel veel mensen met een lage ontwikkelingsleeftijd het afdekken van één oog niet zullen accepteren, wordt ook deze methode van visusbepaling bij voorkeur per oog uitgevoerd.

De werkgroep benadrukt, dat voor betrouwbaar toepassen van deze tests veel ervaring nodig is.

Beschikbare visustest: discriminatietests

Snellen kaart. De Snellen kaart kan in het algemeen gebruikt worden bij mensen met een ontwikkelingsleeftijd van 6 jaar en ouder.

Amsterdamse Plaatjeskaart (APK) of de gemodificeerde APK-TOV kaart. Deze kaart met te benoemen plaatjes wordt veel gebruikt voor jonge kinderen en kan toegepast worden bij verstandelijk gehandicapten met een ontwikkelingsleeftijd van 2,5 a 3 jaar en ouder. De verkregen waarden zijn niet identiek met waarden, verkregen met de Snellen kaart. Tevens is het zo dat veel verstandelijk gehandicapten een deel van de plaatjes niet herkennen, wat ten koste gaat van de betrouwbaarheid. Een aanwijskaart is beschikbaar.

Landolt C ringen. De onderzochte dient in de richting van de opening van de aangewezen C te wijzen of een identieke C op een aanwijskaart aan te wijzen.

Verstandelijk gehandicapten hebben nogal eens problemen met het onderscheid links-rechts. Deze test is dan ook minder geschikt voor verstandelijk gehandicapten. Bruikbaar voor mensen met een ontwikkelingsleeftijd van 4 a 5 jaar en ouder.

E-haken. Zwarte E's op een witte achtergrond worden in regels of als afzonderlijke optotypen aangewezen. De onderzochte persoon dient m.b.v. een eigen grote E aan te geven in welke richting de poten van een E wijzen. Bruikbaar voor mensen met een ontwikkelingsleeftijd van 4 à 5 jaar en ouder.

Stycar tests. Een reeks voor kinderen makkelijk herkenbare letters, die in regels of afzonderlijk kunnen worden aangeboden. Voor diegenen die niet kunnen lezen of spreken, is een aanwijskaart beschikbaar. Voor testen van de visus nabij is een kaart beschikbaar, waarop de letters op vaste afstanden van elkaar staan ('non-crowded'). Deze test kan worden gebruikt bij verstandelijk gehandicapten met een ontwikkelingsniveau van 3 jaar en ouder, ook wanneer zij niet kunnen lezen.

De *Stycar miniature toys test* is niet geschikt voor een exacte visusbepaling en voor screening, wel voor aanvullende observatie. De *Stycar rolling balls test* is niet betrouwbaar.

LH symbolen. Vier symbolen (appel, huis, vierkant en cirkel) die in regels en afzonderlijk kunnen worden aangeboden. Een aanwijskaart is beschikbaar. Als de figuren niet goed kunnen worden onderscheiden vervloeien ze tot cirkels. Als gevolg hiervan zou de onderzochte persoon niet ontmoedigd raken, omdat hij niet merkt dat hij fouten maakt. Voor testen van de visus is een kaart beschikbaar met een "crowded" en een "non-crowded" versie. Het verdient aanbeveling voor verstandelijk gehandicapten de "non-crowded" versie te gebruiken, omdat zij bij de "crowded" versie snel hun concentratie verliezen. In de praktijk blijkt dat de symbolen vaak niet herkend worden, en dus aangewezen moeten worden. Bruikbaar voor verstandelijk gehandicapten met een ontwikkelingsleeftijd van 3,5 jaar en ouder.

Door de werkgroep worden in volgorde van voorkeur de volgende testen geadviseerd.

Uiteraard is de keuze van de te gebruiken test afhankelijk van de mogelijkheden van de te onderzoeken persoon:

1. Snellen kaart
2. E-haken
3. Stycar tests of LH symbolen
4. Amsterdamse Plaatjeskaart

Beschikbare visustest: resolutietests

"Acuity card" methode (Teller). Onderscheiden van een zwart-wit streeppatroon.
Ganspoel Raster (GARA) test. Deze test is vergelijkbaar met de Teller methode.
Cardiff test. De stimuli op de Cardiff kaarten zijn zwart-wit contouren van een auto, huis, vis of locomotief op een grijze achtergrond. Als het plaatje niet meer wordt onderscheiden, verdwijnt het in de achtergrond.

Door de werkgroep worden de Teller Acuity Cards geadviseerd.

BIJLAGE III Verkrijgbaarheid visustests en prijsindicatie

De Teller Acuity Cards (TAC)

Verkrijgbaar bij: Ootech
Celciusbaan 6B
3439 NC Nieuwegein
tel 030-6008711 kan alles

Prijs: Grote set 3990,-

Stycartest	volledige set: visus- kaarten, speeltjes, balletjes	664,-
LH-test	grote kaart, 15 regels boekje single symbol crowded symbol	100,- 80 80
(aanwijskaart wordt meegeleverd)		
Snellenkaart		19,-
Amsterdamse Plaatjes Kaart		19,-
E-haken	grote kaart	28,85
	Losse E (op stokje)	25,-
Cardifftest		630,-

(Bovenstaande bedragen zijn excl. BTW)

BIJLAGE IV

