

Causes of early childhood deafness

Van april 1985 tot april 1987 werd een onderzoek verricht naar de oorzaken van vroegkinderlijke slechthorendheid. Dit onderzoek was het vervolg van een vergelijkbaar onderzoek wat eerder door Cor Cremers werd verricht onder een dovenpopulatie te St Michielsgestel.

In deze studie werden 162 (oud) leerlingen van de slechthorende school, Martinus van Beekschool, onderzocht, geboren tussen 1960-1975.

Met toestemming van de (oud) leerlingen en familie werden deze thuis bezocht, om een uitgebreide familie anamnese te achterhalen, inclusief gegevens die noodzakelijk waren voor aanvullend genealogisch onderzoek. Vervolgens werden de (oud) leerlingen uitgenodigd in het Radboud ziekenhuis voor aanvullende onderzoeken; waaronder:

Lichamelijk onderzoek; voor detectie van onopgemerkte syndromale kenmerken.

Audiologisch onderzoek, voor eventuele bepaling van progressie in het gehoorverlies alsook audiologisch onderzoek bij de ouders om een dominante overerving te kunnen vaststellen.

Oogheelkundig onderzoek: voor detectie van het Usher syndroom

Bloedonderzoek: schildklier diagnostiek voor detectie van het Pendred syndroom.

Evenwichtsonderzoek: uitgebreid calorisch en draaistoelonderzoek voor bepaling van de labyrintaire functie in de onderzoekspopulatie.

Bij 64 pupillen (40%) werd een erfelijke slechthorendheid gediagnosticeerd, waarvan 38 (23%) autosomaal recessief, 23 (14%) autosomaal dominant, en bij 5 (3%) werd een onduidelijke erfgang gevonden.

De autosomaal dominante erfgang werd significant frequenter aangetroffen onder de lichtere gehoorverliezen. De recessieve vorm relatief frequenter onder de zwaardere gehoorverliezen.

Bij 43 pupillen (26%) werd een verworven oorzaak vastgesteld, het meest frequent in de postnatale periode; met name icterus, rubella, en meningitis.

Bij 55 pupillen (34%) kon niet met zekerheid worden achterhaald wat de oorzaak van het gehoorverlies is geweest.