

Congenitale slechthorendheid

Anamnese

Aat Neon is een premature boreling (32 weken) die beademd moet worden omwille van respiratoire insufficiëntie. Als Aat gunstig evolueert en het moment nadert waarop de ouders hem mee naar huis mogen nemen, wordt een gehoorscreening uitgevoerd door de audiologen van het ziekenhuis. In beide oortjes kunnen geen emissies worden opgemeten. Een tweede test wordt drie weken later ambulantly uitgevoerd met hetzelfde resultaat. Vervolgens wordt een BERA-onderzoek onder narcose uitgevoerd en daarbij wordt een perceptief gehoorverlies van 75 dB beiderzijds vastgesteld. Aat wordt verwezen voor hoortoestel-aanpassing en vroegbegeleiding.

Congenitaal gehoorverlies

Congenitaal gehoorverlies is gehoorverlies dat bij de geboorte aanwezig is. De prevalentie van congenitaal gehoorverlies is bij benadering 2 per duizend.

Pathologie

De meeste vormen van congenitaal gehoorverlies zijn het gevolg van een **cochleair** verlies. Het betreft dan een slechte functie of zelfs een afwezigheid van de haarcellen, zeker de buitenste haarcellen, doch meestal ook de binnenste haarcellen. Dit kan gepaard gaan met andere pathologische bevindingen ter hoogte van de cochlea of van de gehoorzenuw.

Geïsoleerde "**retro-cochleaire**" vormen van congenitaal gehoorverlies zijn extreem uitzonderlijk. Mogelijke oorzaken daarvan zijn een congenitale CMV-infectie (alhoewel dit meestal ook cochleaire schade geeft), hersenstam-letsels of corticale letsels. Een bijzondere oorzaak is de zogenaamde "auditory neuropathy". Dit is een niet goed gekende vorm van gehoorverlies die zich kenmerkt door aanwezige emissies en abnormale of afwezige BERA tracés. De audiometrische drempels kunnen variëren van normaal tot zwaar gestoord. De

oorzaak wordt gezocht in een abnormale signaaloverdracht tussen de binnenste haarcellen

<p><i>Fiche congenitaal gehoorverlies</i></p> <p>Kenmerken</p> <ul style="list-style-type: none">- spontaan laattijdige detectie- laattijdig stappen- laattijdige ernstige problemen in spraak- en taalontwikkeling- gedragsproblemen, sociale problemen, school-problemen <p>Diagnose</p> <ul style="list-style-type: none">- neonatale gehoorscreening (OAE of AABR) met BERA- kinderaudiometrie<ul style="list-style-type: none">- bijkomende diagnostische oppuntstelling (zie kader) voor- bevestigen en karakteriseren van het gehoorverlies- poging tot etiologische oppuntstelling- uitsluiten van geassocieerde pathologie <p>etiologie</p> <ul style="list-style-type: none">- meestal onbekend- 50% erfelijk- soms syndromaal- soms specifiek: virale infectie, aplasie N cochlearis, LVAS,... <p>pathologie</p> <p>meestal cochleair (OHC en IHC), soms retro-cochleair of conductief</p> <p>therapie</p> <ul style="list-style-type: none">- vroegtijdige hoortoestel-aanpassing en vroegbegeleiding (3-6 maand)- Cochleair Inplant zo nodig- sneller dan anders: diabolos in geval van bijkomend OME

en de afferente zenuwvezels. Het is niet duidelijk of enige therapie voorhanden is.

Ook uitzonderlijk zijn de congenitale **conductieve** verliezen. Dit berust meestal op congenitale malformaties van de gehoorgang, het trommelvlies of de gehoorbeentjes en kadert meestal in meer algemene craniofaciale anomalieën of syndromen.

De helft van de congenitale gehoorverliezen is wellicht genetisch bepaald (zie genetica van gehoorverlies). De meeste congenitale gehoorverliezen zijn perceptief en geïsoleerd. Met geïsoleerd wordt bedoeld dat er geen geassocieerde pathologie (in het kader van een syndroom) aanwezig is. Nochtans zijn er syndromen bekend waar gehoorverlies redelijk

frequent bij vastgesteld wordt. De meest voorkomende syndromen worden besproken in het medisch hoofdstuk en zijn

1. Down (trisomie 21)
2. Pierre Robin
3. CHARGE
4. choanale atresie
5. Rubinstein-Taybi
6. Stickler
7. Goldenhar (oculo-auriculo-vertebraal syndroom)
8. craniofaciale anomalieën

Symptomen

De symptomen van een congenitaal gehoorverlies zijn initieel zeer beperkt. Als het gehoor niet systematisch getest wordt, wordt het gehoorverlies meestal niet opgemerkt voor de leeftijd van één jaar. In afwezigheid van een universele screening is de gemiddelde leeftijd waarop een gehoorverlies ontdekt wordt 2 à 3 jaar. De evaluatie van het gehoor door de ouders of de directe omgeving is zeer onbetrouwbaar. In retrospect is de leeftijd waarop slechthorende kinderen hun eerste pasjes zetten, vaak later dan bij normaal horenden. Dit heeft wellicht te maken met het feit dat bij deze kinderen ook het evenwichtsorgaan minder goed functioneert.

De laattijdige symptomen van een congenitale gehoorverlies zijn daarentegen manifest. Het betreft dan natuurlijk problemen met de spraak- en taalontwikkeling en daardoor met de communicatieve, sociale en intellectuele ontwikkeling. Het zijn vooral deze laattijdige symptomen die ernstig zijn en vermijdbaar mits vroegtijdige interventie.

Diagnose

De diagnose van een congenitaal gehoorverlies wordt best zeer vroegtijdig gesteld. Dit gebeurt in eerste instantie door een screening. De definitieve bevestiging wordt verkregen door een BERA onderzoek onder narcose. De ganse procedure van neonatale gehoorscreening wordt verder beschreven.

In geval van laattijdige detectie wordt de diagnose gesteld door de verschillende vormen van kinder-audiometrie.

In de diagnostische oppuntstelling horen er tevens enkele bijkomende onderzoeken thuis, zoals vermeld in het kader "Diagnostische oppuntstelling" .

Therapie

De therapie van een congenitale gehoorverlies is in essentie vroegtijdige hoortoestel-aanpassing en intensieve vroegbegeleiding. Het is vooral belangrijk dat de auditieve banen voldoende input krijgen om zich daardoor voldoende te kunnen ontwikkelen en differentiëren. Hoortoestellen worden bij voorkeur aangepast rond de leeftijd van drie maand ten einde volledig functioneel te zijn rond de leeftijd van zes maand. Het is inmiddels duidelijk aangetoond dat de eerste zes levensmaanden blijkbaar een kritische periode vormen voor de verdere spraak- en taalontwikkeling van het kind. Goede auditieve stimulatie in deze periode leidt meestal tot een significant betere spraak- en taalontwikkeling ten opzichte van kinderen die pas later gestimuleerd zijn.

Bij ernstige vormen van slechthorendheid is het belangrijk tegen de leeftijd van 1 jaar de eventuele indicatie tot cochleaire implantatie te stellen. Hiervoor moeten er rond deze leeftijd analytische discriminatietests worden afgenomen met hoortoestellen. Bij voorkeur wordt een cochleaire implantatie verricht rond de leeftijd van 1 jaar en het streven is alleszins te implanteren voor de leeftijd van achttien maand.

In geval van een congenitaal perceptief gehoorverlies is het noodzakelijk permanent alert te zijn op een bijkomend conductief gehoorverlies ten gevolge van otitis media met effusie. In voorkomend geval is het zeker verantwoord snel diabolos te plaatsen.

Neonatale gehoorscreening

Tot 1998 werden congenitaal slechthorende kinderen pas gedetecteerd rond de leeftijd van 2-3 jaar. In het begin van de jaren '90 startte het "Rhode Island Project" van universele neonatale gehoorscreening door middel van otoakoestische emissies (Prof Dr K White). Belangrijk daarbij was dat het een NEONATALE screening betrof en dat ze UNIVERSEEL was. Neonataal was belangrijk omdat dit tot gevolg had dat de slechthorende kinderen zeer vroeg gedetecteerd werden, waardoor vroeginterventie mogelijk werd. Na enkele jaren werd ook effectief aangetoond dat vroegtijdige interventie leidde tot een zeer belangrijke winst in de

taal- en spraakontwikkeling van deze kinderen. Universeel was belangrijk omdat hierdoor quasi alle kinderen met aangeboren slechthorendheid ook effectief gedetecteerd werden. Tot dan bestonden er programma's van "targeted screening". Daarmee werd bedoeld dat enkel borelingen met "indicatoren van slechthorendheid" getest werden. Een lijst met dergelijke indicatoren was opgesteld door een Amerikaanse multidisciplinaire werkgroep (the Joint Committee on Infant Hearing Screening). Het gebruik van deze lijst leidt slechts tot detectie van maximaal 50% van de congenitale slechthoresheden en daarom wordt deze lijst nog

Indicatoren van congenitale slechthorendheid

De Joint Committee on Infant Hearing Screening publiceerde in 2000 (Am J Audiol 2000; 9: 9-29) een vernieuwde lijst met indicatoren van slechthorendheid. Deze lijst dient enkel gebruikt te worden indien universele neonatale screening niet mogelijk is. Het gebruik van deze lijst reduceert het aantal te testen neonati met ca 90%, maar zal slechts leiden tot detectie van 50% van de congenitale slechthoresheden.

1. een verblijf van minstens 48 uur in een NICU-afdeling (neonatal intensive care unit)
2. het vermoeden van een syndroom dat gepaard gaat met gehoorverlies
3. een familie-anamnese van permanent gehoorverlies bij kinderen
4. craniofaciale anomalieën, inzonderheid minimale afwijkingen van pinna of meatus
5. in utero infecties zoals CMV, herpes, toxoplasma of rubella

enkel aanbevolen in situaties waar universele screening niet mogelijk is.

Sinds de rapporten van het Rhode Island Project, ontstonden er verschillende initiatieven wereldwijd ter introductie en promotie van universele neonatale gehoorscreening. In België werden de eerste systematische en gestructureerde initiatieven genomen door het AZ St-Augustinus te Antwerpen in 1993. In 1995 werd aan Kind en Gezin gevraagd de organisatie van een universele landelijke screening op zich te nemen. Na enige voorbereiding en een pilootproject, kon in 1998 gestart worden met een universele screening in Vlaanderen. De apparatuur alsook de procedure van de screening zijn nog in volle ontwikkeling, waardoor de huidige gegevens wellicht achterhaald zullen zijn in de nabije toekomst.

Een beetje nostalgie...

Hieronder volgt een tekstje dat gepubliceerd werd in 1996 en dat een van de eerste pogingen was de Vlaamse publieke opinie te sensibiliseren voor het belang van neonatale gehoorscreening. Een aantal gegevens zijn ondertussen niet meer accuraat.

Neonatale gehoorscreening: een recht van elk kind

"Surdus et mutus". Van oudsher wordt doofheid als vanzelfsprekend geassocieerd aan stomheid. Stomheid zowel in de betekenis van 'onvermogen tot spraak' als in zijn intellectuele connotaties. Want ongeacht de intrinsieke intellectuele capaciteiten, leiden slechthorendheid en slechte spraakontwikkeling tot problemen bij de ontwikkeling van het abstracte denken, tot problemen bij de sociale, intellectuele en professionele integratie.

Voor het eerst bestaat de hoop dat die dramatische consequentie geen vanzelfsprekendheid meer zal zijn. Recent werd het namelijk mogelijk al van bij de geboorte het gehoor van het kind op eenvoudige en goedkope wijze te controleren.

*Per duizend neonati zijn er 1 à 3 ernstig slechthorend. Deze kinderen hebben absolute nood aan hoortoestelaanpassing en adequate auditieve en logopedische revalidatie. Nochtans leren epidemiologische studies ons dat hooguit een derde van de zwaar slechthorende kleuters bekend is in het circuit van de auditieve hulpverleners. Diegenen die bekend zijn, werden bovendien als dusdanig gediagnosticeerd rond de leeftijd van 18 maanden. Dit is veel te laat in het licht van de auditieve ontwikkeling. Kinderen beginnen normaal te spreken rond de leeftijd van één jaar. Voordien hebben de auditieve banen zich gevormd, is het auditieve geheugen gevuld met geluiden, klanken, intonaties, woorden. Dit 'voorbereidende' werk start al op de leeftijd van enkele maanden en is cruciaal voor de eigenlijke spraakproductie. Een goed gehoor is hiervoor natuurlijk een eerste vereiste. Aangezien de plasticiteit van de hersenen en met name van de auditieve cortex snel afneemt, zal het verlies van auditieve ontwikkeling nooit meer volledig ingehaald kunnen worden. Zwaar slechthorende kinderen die pas hoorapparaten en revalidatie krijgen op de leeftijd van 12 tot 18 maanden, zullen **NOOIT** komen tot een normale spraakontwikkeling. Deze kinderen zijn veroordeeld tot de marge van de maatschappij.*

Sedert meerdere jaren bestaat de mogelijkheid het gehoor van neonati te testen d.m.v. 'oto-acoustische emissies'. In het slakkenhuis waren er al langer niet-lineaire fenomenen bekend, die bleken te berusten op contractiele eigenschappen van een deel van de haarcellen, met name de buitenste haarcellen. Deze fenomenen zijn belangrijk voor het gehoor en vooral voor het spraakverstaan. Het is fylogenetisch een late ontwikkeling die bijgevolg weinig robuust is en die bij zowat alle vormen van perceptief gehoorverlies aangetast is. Eén van de aspecten van dit fenomeen is dat het slakkenhuis zelf geluid produceert zodra er een stimulus wordt gegeven. Dit geluid wordt een oto-acoustische emissie genoemd en kan met behulp van een microfoonje in het oor opgevangen worden. De aanwezigheid van emissies is tekenend voor een goed gehoor.

Ofschoon de onderliggende fysiologie en de interpretatie van de signalen redelijk complex zijn, is de technische uitvoering van de test eenvoudig, snel en onbelastend voor de testpersoon. Concreet wordt een plastic dopje geplaatst in het oor van de slapende neonatus. Hierdoor wordt een stimulus gegeven op matige intensiteit, waarna de emissies geregistreerd worden. Bij vlot verloop duurt dit hooguit enkele minuten per oor.

De test is dermate onbelastend en de sensitiviteit en specificiteit zo gunstig dat alle gezaghebbende internationale organisaties (Joint Committee on Infant Hearing Screening, National Institute of Health, Bureau International d'Audiophonologie) nu reeds oproepen tot universele neonatale gehoorscreening.

In het Sint-Augustinus Ziekenhuis zijn de Universitaire Dienst NKO en de diensten Pediatrie en Neonatologie in 1993 gestart met de invoering van deze vorm van gehoorscreening. Aan de ouders wordt een informatiefiche gegeven, waarna zij beslissen of zij het onderzoek wensen te laten uitvoeren. Bij de neonati met 'indicatoren van slechthorendheid' wordt het onderzoek automatisch uitgevoerd als onderdeel van de andere diagnostische testen.

Als een kind tweemaal 'faalt' op het gehooronderzoek, wordt een BERA-onderzoek onder narcose gepland om de slechthorendheid te bevestigen en de graad ervan te bepalen. Dit is nodig bij 6 op 1000 kinderen. De helft hiervan blijkt zwaar slechthorend en wordt onverwijld doorverwezen naar een revalidatiecentrum voor hoortoestelaanpassing en intensieve vroegbegeleiding (streven = vóór 6 maand leeftijd). Er bestaan nu reeds veel aanwijzingen dat een dergelijke aanpak ons in staat zal stellen deze kinderen een veel betere spraak- en taalontwikkeling te bezorgen en hen wellicht in het gewone onderwijs te integreren. Met de evolutie van de cochleaire implantatie wordt deze hoop nog versterkt en wordt de noodzaak tot vroegtijdige detectie en revalidatie alleen maar bevestigd.

Vanuit het Sint-Augustinus Ziekenhuis wordt met een aantal andere grote Europese centra samengewerkt in een Geconcentreerde Actie (AHEAD) van de Europese Gemeenschap om de expertise, de ervaring en de resultaten te bundelen ten einde op termijn te komen tot een universele neonatale gehoorscreening bij alle Europese borelingen. De consensus groeit dat elk slechthorend kind in een maatschappij met ons niveau van beschaving het aangeboren recht heeft op een vroegtijdige detectie met het oog op maximale integratie. Dit recht te realiseren is het voorwerp van onze gezamenlijke inspanning.

Apparatuur

Momenteel zijn er meerdere apparaten voorhanden, waarmee op een vlotte en betrouwbare manier een neonatale screening kan uitgevoerd worden. De apparaten berusten in essentie op oto-akoestische emissies (OAE) ofwel op automatische BERA (AABR), waarbij de interpretatie van het resultaat bij voorkeur geautomatiseerd wordt. In de praktijk betekent dit dat gewerkt wordt met kleine "hand-held" apparaten, die door middel van een rood en groen lampje aangeven of het gehoor abnormaal dan wel normaal is. Belangrijk is dat geen van de apparaten het centrale corticale horen test. Ze evalueren enkel de status van de perifere gehoorsbanen tot op het niveau van de hersenstam (AABR) of tot het niveau van de cochlea (OAE). Aangezien bijna alle congenitale slechthorendheden op cochleair niveau gesitueerde zijn, is dit evenwel geen echt nadeel.

Procedure

Een neonatale screening bestaat in essentie uit maximaal twee test momenten. Beide testen moeten in principe worden uitgevoerd in de eerste levensmaand van de baby. Indien het een premature baby betreft, moeten de testen in principe uitgevoerd zijn voor het einde van de tiende post-conceptuele maand. In de praktijk wordt de eerste test best afgenomen tijdens de eerste levensdagen, wat concreet betekent net voor de baby de materniteit verlaat. De tweede test –indien nodig- kan dan drie weken later worden uitgevoerd.

Het resultaat van een test is ofwel "pass" ofwel "fail". Een "test pass" is in principe een bilaterale "pass", alhoewel er veel argumenten zijn om ook een unilaterale "pass" als een "test pass" te beschouwen. In geval van "test pass", wordt aan de ouders gemeld dat het gehoor normaal is en eindigt de screening. In geval van "test fail" wordt een tweede test uitgevoerd, bij voorkeur drie weken na de eerste test. Indien dit resulteert in een "test pass", betekent dit opnieuw het einde van de screening. In het geval van een "test fail" leidt dit evenwel tot een "refer", wat betekent dat de baby wordt verwezen naar een gespecialiseerde audiologische dienst voor diagnostische oppuntstelling.

Ingeval de diagnostische oppuntstelling een gehoorverlies bevestigt, wordt de baby doorverwezen naar een gespecialiseerd revalidatiecentrum voor hoortoestel-aanpassing en vroegbegeleiding. Het streefdoel moet zijn dat de baby functionele hoortoestellen heeft vóór

Diagnostische oppuntstelling

De diagnostische oppuntstelling na een “refer” dient te gebeuren door een audiologisch centrum dat gespecialiseerd is in diagnostiek en heeft drie doelen. De juiste invulling hiervan is onderhevig aan voortdurend te wijzigende inzichten en technieken en hieronder is de situatie anno 2000 beschreven.

1. bevestiging en karakterisering van het gehoorverlies

- BERA-onderzoek met drempelbepaling
- bij voorkeur onder narcose op de leeftijd van 3 maand
- na paracentese om middenooreffusie uit te sluiten
- met lucht- en beengeleiding

2. poging tot etiologische oppuntstelling

- genetisch onderzoek (connexine 26°)
- medische beeldvorming (CT-scan en MRI)
- serologisch onderzoek (virale etiologie)
- syndromale evaluatie

3. uitsluiten van geassocieerde pathologie

- oftalmologisch onderzoek, inclusief fundoscopie
- electrocardiogram
- echografie van de nieren
- urineonderzoek
- schildklier onderzoek

de leeftijd van zes maand.

In geval van ernstig gehoorverlies, kan na een periode van 6 maand hoortoestel-gebruik een uitgebreide evaluatie worden uitgevoerd, inclusief analytische discriminatie-tests (bv APE), teneinde de auditieve performantie met hoortoestellen na te gaan. Aan de hand daarvan kan dan beslist worden of het kind in aanmerking komt voor een cochleair implantatie.

Kwaliteitscriteria

De kwaliteit van een neonatale gehoorscreening kenmerkt zich door drie kwaliteits parameters: (1) de dekingsgraad of “coverage”, (2) de sensitiviteit en (3) de specificiteit. het is belangrijk dat er een permanente kwaliteitscontrole wordt uitgevoerd op de lopende

screening. Een typische screening met goede kwaliteitsparameters is degene die werd uitgevoerd in een samenwerkingsproject tussen het AZ St-Augustinus en Kind & Gezin (PJ Govaerts et al, Otology&Neurotology 2001). Daarbij werd een dekkingsgraad van 99.3% bereikt terwijl geen kinderen uit het zicht verdwenen (lost to follow-up = 0%). Dit levert de volgende cijfers voor bv een groep van 10 000 neonati.

10000 neonati	9930 ondergaan 1 ^{ste} test
	9791 pass (9414 bilateraal en 377 unilateraal)
	139 fail
	139 ondergaan 2 ^{de} test
	118 pass
	21 fail
	21 verwezen voor diagnostisch onderzoek
	7 geen of licht gehoorverlies
	7 matig gehoorverlies
	7 ernstig gehoorverlies

Dekkingsgraad

De dekkingsgraad is het percentage van de neonati dat gescreend wordt en dit is idealiter 100%. In de praktijk wordt 95% acceptabel gevonden. Een belangrijke parameter zijn de zogenaamde “losts to follow-up”. Dit zijn baby's die wel een eerste keer getest zijn, maar die daar een “fail” kregen en die niet meer opdagen voor de tweede test. Aangezien dit duidelijk risico-baby's zijn, is het belangrijk dat dit aantal tot bijna 0% gereduceerd kan worden.

Sensitiviteit

De sensitiviteit is het percentage slechthorenden kinderen dat door de screening ook daadwerkelijk gedetecteerd wordt. Dit is idealiter 100% en dat lijkt met de huidige technieken ook haalbaar. Voor Vlaanderen (circa 60 000 geboortes per jaar) betekent dit dat er jaarlijks tussen de 80 en 130 kinderen gevonden moeten worden met een bilateraal gehoorverlies van minstens 30 à 40 dB.

Specificiteit

De specificiteit is het percentage van de normale horende kinderen dat ook daadwerkelijk een “pass” krijgt. Idealiter is dit opnieuw 100%, wat ook kan uitgedrukt worden als een “false

alarm rate" van 0%. In de praktijk wordt een "false alarm rate" van 5% acceptabel geacht. Dit betekent dat na de screening, die uit twee tests bestaat, 5% van de kinderen een "refer" krijgt en wordt doorverwezen voor uitgebreide diagnostische oppuntstelling. Aangezien deze "foutieve" doorverwijzingen leiden tot ouderlijke ongerustheid ("parental anxiety") en tot een onnodige en dure diagnostische oppuntstelling, is 5% eigenlijk nog veel te hoog.

Progressief en "delayed onset" gehoorverlies

Niet alle permanente gehoorverliezen die we bij jonge kinderen aantreffen, zijn reeds bij de geboorte aanwezig. Er bestaan ook progressieve gehoorverliezen of gehoorverliezen met een laattijdig begin ("delayed onset"). Gelukkig betreft het zeldzame vormen van gehoorverlies en aangenomen wordt dat er voor alle 50 congenitale gehoorverliezen ongeveer 1 gehoorverlies bestaat met "delayed onset". Om deze zeldzame vormen toch tijdig op te sporen, werd er een lijst opgesteld met indicatoren hiervoor. Een kind met één van deze factoren, wordt best halfjaarlijks audiologisch getest tot een leeftijd van minstens drie jaar.

Indicatoren van “delayed onset” gehoorverlies

De Joint Committee on Infant Hearing Screening publiceerde in 2000 (Am J Audiol 2000; 9: 9-29) een lijst van indicatoren van “delayed onset” gehoorverlies. Het gaat over kinderen die bij de geboorte een normaal gehoor hebben en die dus door de neonatale screening komen, maar die in de eerste levensmaanden toch een gehoorverlies ontwikkelen. Deze lijst moet gebruikt worden bij kinderen tot 2 jaar oud. Indien één van deze indicatoren aanwezig is, wordt aangeraden het kind halfjaarlijks te testen tot de leeftijd van 3 jaar.

1. “parental or caregiver concern”, d.i. bezorgdheid van de ouders of verzorgers omtrent het gehoor, de spraak, taal of algemene ontwikkeling van het kind
2. familiale anamnese van permanent gehoorverlies bij kinderen
3. het vermoeden van een syndroom dat gepaard gaat met gehoorverlies
4. postnatale infecties die gepaard kunnen gaan met gehoorverlies (bv bacteriële meningitis)
5. in utero infecties zoals CMV, herpes, rubella, syphilis, toxoplasma
6. neonatale wisseltransfusie (bloedtransfusie voor hyperbilirubinemie), pulmonaire hypertensie met mechanische ventilatie of extracorporele membraan oxygenatie
7. neurodegeneratieve aandoeningen zoals Hunter syndroom, of sensory motor neuropaties zoals Friedreich’s ataxia en Charcot-Marie-Tooth
8. trauma capitis
9. recidiverende of persisterende OME (3 maand)