

***Hoe word ik gezond
oud met DFNA9?***

***Onderzoeksvraag
rond “de geleefde wereld”***

Nienke Verkuijl



Waarom is deze vraag belangrijk?

- Kennis over hoe DFNA9 mijn relaties, werksituatie, mentaal welzijn en mobiliteit gaat beïnvloeden helpt mij en mijn omgeving stappen te ondernemen om hierop te anticiperen
- Ik wil weten wat ik kan doen om het beloop zo gunstig mogelijk te laten verlopen
- Ik had bij diagnose behoefte aan gepersonaliseerde informatie, met aandacht voor het klachtenverloop bij mijn specifieke mutatie
- Inzicht in psychosociale gevolgen DFNA9 zal economische onderbouwing van toekomstige (gen) therapieën mogelijk maken (Sociaal Return on Investment) voor mijn (klein) kinderen

Voorstel werkwijze

- Samenbrengen van kennis uit onderzoek en van patiënten, naasten en hulpverleners over geleefde ervaring van DFNA9 met aandacht voor steunende en belemmerende factoren
- Klachtenverloop over de jaren heen in kaart brengen, met aandacht voor variaties tussen mutaties in progressie van ziekte (gehoor, evenwicht en zicht verlies) en hoe dit participatie & emotioneel en sociaal welbevinden beïnvloedt

Wat weten we al uit onderzoek?

- Minstens 6 verschillende mutaties DFNA9=> geven iets andere klachten (bv eerder evenwichtsklachten bij P51S dan G87W mutatie) (Pauw et al., 2007).
- +/-40% werkproductiviteitsverlies bij DFNA9 (Rompaey et al, 2026)
- Uitval evenwichtsorgaan geeft verminderde mobiliteit (fietsen, lopen, autorijden), valgevaar, moeilijkheden bij in het donker lopen, duizeligheidsklachten en tast richtingsgevoel aan (Smith et al., 2024)
- Slechthorendheid en evenwichtsklachten kunnen beide gevoelens van schaamte, vermoeidheid, angst en somberheid geven (Smith et al., 2024; Dixon et al., 2020)
- Aandachts- en geheugenproblemen bij DFNA9 (Gommeren et al., 2023)

Wat helpt?

- **DFNA9**

- Aanpassingen op de werkvloer (Rapport Uza, V v Rompaey)

- **Zicht**

- Sclera lenzen, druppelen, plugjes in de ogen (nieuw, eerste positieve ervaringen)

- **Gehoor**

- Dragen van hoorapparaat leidt tot minder eenzaamheid (Jansen et al, 2025)
- CI vs Hoorapp betere psychosociale uitkomsten (Bosdriesz, 2018)
- Assertieve coping helpt tegen eenzaamheid (Warringa et al 2020).
- Steun van naasten betere psycho-sociale uitkomsten. (Podury et al 2023)
- CI vs Hoorapp gebruik: minderherstel behoefte, en beter welzijn op het werk (Feenstra, 2025)

- **Evenwichts-en duizeligheidsklachten**

- Vestibulaire revalidatie (Hall et al.,2022)
- Balance belt (Kingma et al., 2019)
- Vestibulair implantaat

Hoe verrijken en maken we
deze informatie
toegankelijk?

Focusgroepen voor verzamelen ervaringskennis patiënten en naasten



*‘...heel moeilijk om niet boos op iedereen te zijn- en er was ook geen doel om die boosheid op te richten. Dus toen ontvingen een heleboel mensen een stukje van mijn boosheid en frustratie, zonder dat ik dat wilde. Want een van de grootste problemen van doof worden is, is hoe alleen je je voelt, omdat je anders bent ...
het voelt als een enorme muur tussen jou en de ander.’*

Barlow, 2007

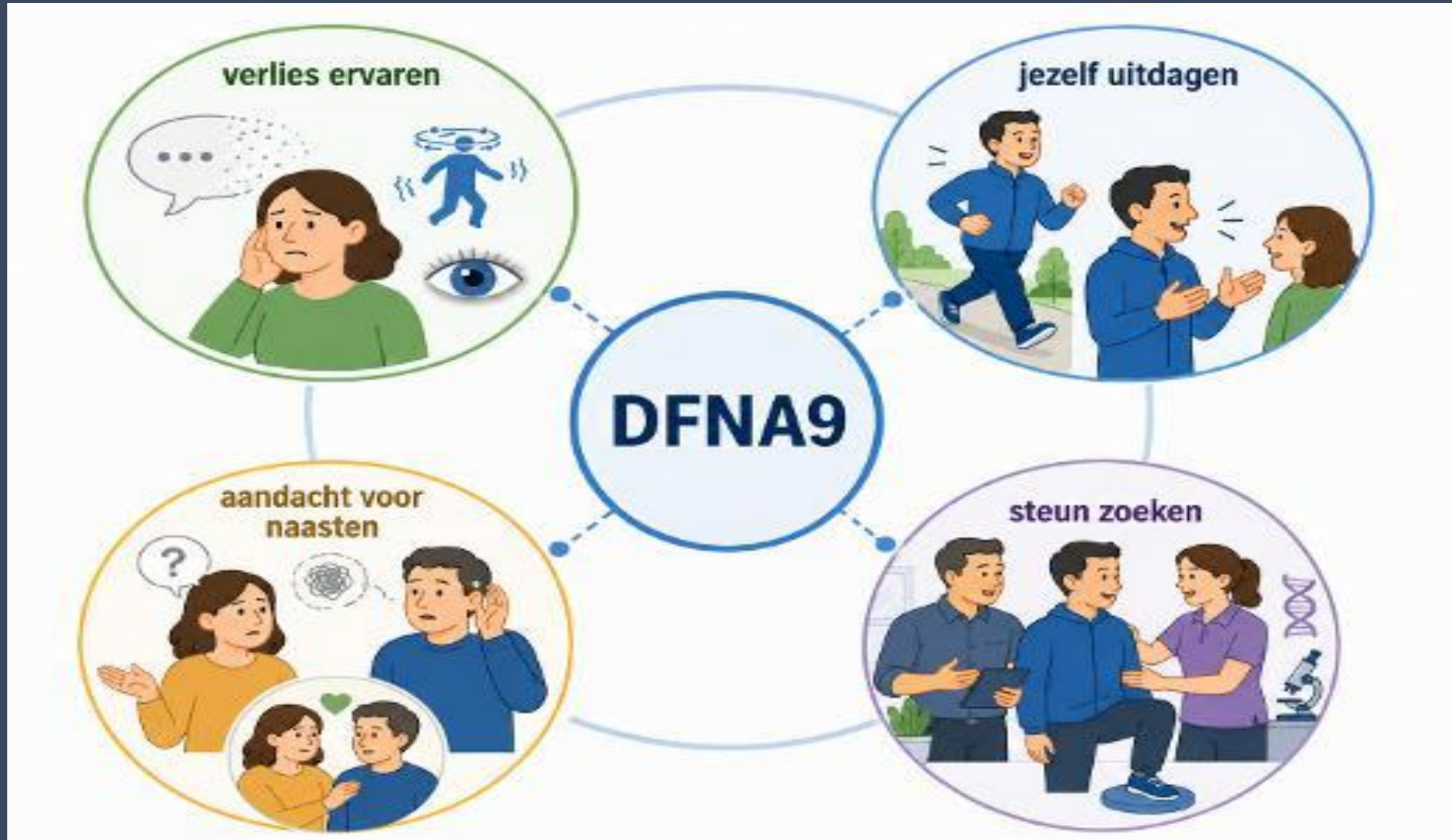
‘Als ik in een donkere gang loop op mijn werk denken mensen dat ik dronken ben’

‘Mijn leven met DFNA9 is onder te verdelen in de periode voor en na de CI. Voordat ik de CI had, kosten luisteren mij zo veel energie, dat mijn baas twijfelde aan mijn motivatie.’

Meting psychosociaal welzijn (Impact)

- **Online vragenlijst** ontwikkelen die **psychisch en sociaal welbevinden** in kaart kan brengen met aandacht voor participatie, relaties, eenzaamheid, mobiliteit en mentaal welzijn.
- Informatie over **verloop klachten** (gehoor, evenwicht en zicht per mutatie)
- **Vragenlijst elke 5-10 jaar opnieuw af nemen**

Ontwikkeling gepersonaliseerde informatie



Stappenplan

1

**Inventarisatie
kennis behoefte
patiënten**

2

**Literatuur
Onderzoek**

3

**Onderzoekers
koppelen**

4

Fondsenwerving

6

**Online
vragenlijst
ontwikkelen**

**7 Werving
deelnemers**

8

**Rondsturen
vragenlijst**

9

Focus groepen

10

Data Analyse

11

**Handleiding en
Publicaties**

Geaffilieerde onderzoekers

- Dr. Ramon Boekesteijn, onderzoeker, afdeling KNO, Radboudumc Nijmegen
- Prof. dr. Wendy Huinck, Hoogleraar Hearing & Implants, afdeling KNO, Radboudumc Nijmegen
- Prof. Sophia Kramer, Hoogleraar Auditief Functioneren en Participatie, afdeling KNO, Amsterdam UMC
- Prof. dr. Ronald Pennings, Hoogleraar KNO, Radboudumc, Nijmegen
- Prof. dr. Vincent van Rompaey, Hoogleraar NKO, Universiteit Ziekenhuis Antwerpen
- Dr. Jeroen Smits, klinisch geneticus, afdeling Genetica, Radboudumc Nijmegen

Bedankt voor uw aandacht

Heeft u nog vragen of ideeën?

nienke.verkuyl@denegendevan.nl



Referenties

- Barlow JH, Turner AP, Hammond CL, Gailey L. Living with late deafness: insight from between worlds. *Int J Audiol*. 2007 Aug;46(8):442-8. doi: 10.1080/14992020701355108. PMID: 17654086.
- Bosdriesz JR, Stam M, Smits C, Kramer SE. Psychosocial health of cochlear implant users compared to that of adults with and without hearing aids: Results of a nationwide cohort study. *Clin Otolaryngol*. 2018 Jun;43(3):828-834. doi: 10.1111/coa.13055. Epub 2018 Feb 19. PMID: 29281765.
- Dixon PR, Feeny D, Tomlinson G, Cushing S, Chen JM, Krahn MD. Health-Related Quality of Life Changes Associated With Hearing Loss. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2020;146(7):630–638. doi:10.1001/jamaoto.2020.0674
- Feenstra, V. E. E., Zekveld, A. A., Kaandorp, M. W., Stronks, H. C., Briaire, J. J., Frijns, J. H. M., & Kramer, S. E. (2026). Comparing occupational well-being between cochlear implant users and individuals with hearing loss or typical hearing. *International Journal of Audiology*, 1–13. <https://doi.org/10.1080/14992027.2026.2618754>
- Gommeren H, Bosmans J, Moyaert J, Mertens G, Cras P, Engelborghs S, Van Ombergen A, Gilles A, Fransen E, van de Berg R, JanssensdeVarebeke S, Van Rompaey V. Accelerated Cognitive Decline Associated With Hearing Loss and Bilateral Vestibulopathy: Insights From a Prospective Cross-Sectional Study Using the Repeatable Battery for the Assessment of Neuropsychological Status Adjusted for the Hearing Impaired in the DFNA9 Population. *Ear Hear*. 2023 Jul-Aug 01;44(4):697-709. doi: 10.1097/AUD.0000000000001315. Epub 2022 Dec 20. PMID: 36607747; PMCID: PMC10262994.
- Hall CD, Herdman SJ, Whitney SL, Anson ER, Carender WJ, Hoppes CW, Cass SP, Christy JB, Cohen HS, Fife TD, Furman JM, Shepard NT, Clendaniel RA, Dishman JD, Goebel JA, Meldrum D, Ryan C, Wallace RL, Woodward NJ. Vestibular Rehabilitation for Peripheral Vestibular Hypofunction: An Updated Clinical Practice Guideline From the Academy of Neurologic Physical Therapy of the American Physical Therapy Association. *J Neurol Phys Ther*. 2022 Apr 1;46(2):118-177. doi: 10.1097/NPT.0000000000000382. PMID: 34864777; PMCID: PMC8920012.
- Jansen LA, van Wier MF, Lissenberg-Witte BI, Smits C, Kramer SE. The WHAM Study: Socio-Emotional Well-being Effects of Hearing Aid Use and Mediation Through Improved Hearing Ability. *Ear Hear*. 2025 Nov-Dec 01;46(6):1641-1651. doi: 10.1097/AUD.0000000000001700. Epub 2025 Jul 25. PMID: 40708091; PMCID: PMC12533782
- Kingma H, Felipe L, Gerards MC, Gerits P, Guinand N, Perez-Fornos A, Demkin V, van de Berg R. Vibrotactile feedback improves balance and mobility in patients with severe bilateral vestibular loss. *J Neurol*. 2019 Sep;266(Suppl 1):19-26. doi: 10.1007/s00415-018-9133-z. Epub 2018 Dec 5. PMID: 30519776; PMCID: PMC6722250.
- Pauw, R. J., Collin, R. W., Huygen, P. L., Hoefsloot, L. H., Kremer, H., & Cremers, C. W. (2007). Clinical characteristics of a Dutch DFNA9 family with a novel COCH mutation, G87W. *Audiology & Neurotology*, 12(2), 77–84.
- Podury A, Jiam NT, Kim M, Donnenfield JI and Dhand A (2023) Hearing and sociality: the implications of hearing loss on social life. *Front. Neurosci*. 17:1245434. doi: 10.3389/fnins.2023.1245434
- Smith LJ, Pyke W, Fowler R, Matthes B, de Goederen E, Surenthiran S. Impact and experiences of vestibular disorders and psychological distress: Qualitative findings from patients, family members and healthcare professionals. *Health Expect*. 2024 Feb;27(1):e13906. doi: 10.1111/hex.13906. Epub 2023 Nov 1. PMID: 37915279; PMCID: PMC10757133.
- Warringa LTL, Henke CE, Pronk M, Kramer SE, Stam M. Relationships Between Coping Behaviors and Social Loneliness in Adults With Self-reported Hearing Problems. *Ear Hear*. 2020 Jul/Aug;41(4):1040-1050. doi: 10.1097/AUD.0000000000000828. PMID: 31977728.



Dagelijks leven

Wat kost DFNA9 ons werkelijk?



*De
negende
van...*

STEUN ONDERZOEK
EN LOTGENOTEN MET DFNA9