

# Cerebrale visuele stoornissen (CVI) bij mensen met een verstandelijke beperking

## Inhoudsopgave

1. Hersenen en zien.....	3
2. Risicofactoren.....	4
3. Verschijningsvormen van CVI.....	7
4. Het 'visuele brein'.....	8
5. Kenmerken van CVI.....	10
6. Diagnostiek.....	13
7. Ondersteuning bij cerebrale slechtziendheid.....	15

## 1. Hersenen en zien

Visuele waarneming is een ingewikkeld proces waarbij niet alleen de ogen maar ook de hersenen betrokken zijn. De hersenen zijn constant bezig om de informatie die via de ogen binnenkomt te bewerken, te koppelen aan eventueel al aanwezige kennis en dit te integreren en interpreteren, zodat we herkennen en begrijpen wat we zien (Pilon, 2014). De ogen en de hersenen vormen samen ons 'visuele systeem'. Als de visuele waarneming niet goed verloopt kan dat dus te maken hebben met de ogen, maar ook met de hersenen.

Bij de geboorte zijn de netvliezen, oogzenuwen en de hersengebieden waar visuele informatie wordt verwerkt nog niet volledig ontwikkeld. De gezichtsscherpte is nog laag en de contrastgevoeligheid is gering. De aansturing van de ogen verloopt nog niet soepel en beide ogen kunnen nog niet goed samenwerken. Ook is er nog geen sprake van diepte zien.

Bij een zich normaal ontwikkelend kind neemt het gezichtsvermogen snel toe. Het visuele systeem 'rijpt' mede als gevolg van het verwerken van de visuele prikkels waaraan het kind in de omgeving is blootgesteld. De gezichtsscherpte neemt geleidelijk toe, de meeste kinderen hebben op een leeftijd van 3 tot 4 jaar een gezichtsscherpte van ongeveer 1.0 (de gemiddelde gezichtsscherpte van een volwassene). De ontwikkeling van het visuele systeem in de hersenen gaat dan nog wel door tot ongeveer het 10e levensjaar (Coenen-van Vroonhoven et al., 2010). Ook de hogere visuele functies ontwikkelen zich en worden steeds meer verfijnd: het kind leert, door de ervaringen die het opdoet, de signalen die het binnenkrijgt via de ogen in de hersenen te interpreteren in hun juiste context. Het leert afstanden te schatten (voorwerpen die verder weg staan, lijken kleiner), beelden compleet te maken (iemand waarvan je maar de helft ziet omdat hij achter een deur staat, is toch een volledig persoon). Ook gaat het kind begrijpen dat een tweedimensionale afbeelding (zoals een foto of plaatje) symbool staat voor een driedimensionaal voorwerp of voor een persoon (snappen dat een 'platte' tekening van een poes een dier van vlees en bloed voorstelt). Voor de ontwikkeling van het visuele systeem is het dan ook belangrijk dat een kind de benodigde ervaringen kan opdoen.

Er is een hechte samenhang tussen het visuele systeem en andere functies van het brein (cognitie, taal, emotie, motivatie en motoriek) waarbij er sprake is van wederzijdse beïnvloeding (Zihl & Dutton, 2015). Visuele informatie is belangrijk voor het ontwikkelen van al deze functies en een visuele stoornis kan in dit opzicht dus negatieve gevolgen hebben. Een groot deel van de informatie uit de fysieke en sociale wereld wordt van de kinderen met een verstandelijke beperking sprake is van vertraagde visuele verwerking, wat wordt verondersteld een verhoogd risico te zijn voor CVI (Boot, 2013).

Vanwege het 'verhoogde risico op CVI' is het belangrijk dat er bij mensen met een verstandelijke beperking aandacht is voor de kwaliteit van de visuele waarneming. Kennis over mogelijke problemen in de verwerking van visuele informatie is nodig om gerichte stimulatie te kunnen geven tijdens de fase van ontwikkeling en passende ondersteuning bij aanhoudende beperkingen tijdens de volwassenheid.

## 2. Risicofactoren

De oorzaak, ernst en de mate van het disfunctioneren van het brein zijn bepalend voor de problemen die iemand in het dagelijks leven ondervindt. Hoe meer structuren van het brein zijn aangedaan, hoe ernstiger de beperkingen. Dat geldt ook voor een mogelijke visuele beperking (Zihl & Dutton, 2015). De volgende oorzaken van een verstandelijke beperking verhogen het risico op een mogelijke cerebrale visusstoornis.

### Een aanlegstoornis van de hersenen

Een genetisch defect, een stofwisselingsziekte of een gebeurtenis tijdens de zwangerschap (zoals een infectie of problemen met de doorbloeding van de placenta) kan de vorming van de hersenen verstoren. Bij een aanlegstoornis van de hersenen kunnen bepaalde hersenfuncties zich minder goed ontwikkelen. Hoe meer hersenfuncties zijn aangedaan, hoe meer aandoeningen en beperkingen er ontstaan. Als deze hersenfuncties betrokken zijn bij de visuele waarneming, ontstaan er problemen met het zien. Bij mensen met een verstandelijke beperking zijn vaak meerdere hersenfuncties aangedaan. We spreken dan van een (ernstige) meervoudige beperking. Er kan dan, naast de cerebrale slechtheid, ook sprake zijn van epilepsie of spasticiteit. Bepaalde problemen treden vaak samen op. Zo is bekend dat CVI relatief vaak voorkomt bij cliënten met een cerebrale parese (CP) of met epilepsie (Zihl & Dutton, 2015).

Bij sommige syndromen is vastgesteld dat oogheeskundige problemen regelmatig optreden. Het is vaak minder bekend dat er (ook) sprake kan zijn van CVI. Dit is wetenschappelijk nog weinig onderzocht. Slechts bij enkele 3 syndromen worden bijzonderheden in de visuele informatieverwerking vermeld. Zo hebben mensen met het Williams syndroom (een aangeboren ontwikkelingsstoornis, ook wel het Williams-Beuren syndroom genoemd) vaak een zwakker visueel ruimtelijk inzicht en een zwakke visuomotorische integratie (Atkinson & Braddick 2011). Bij het Bosch-Boonstra-Schaaf Opticus Atrofie Syndroom worden, naast afwijkingen aan de oogzenuwen, ook een vertraagde visuele ontwikkeling en een cerebrale visus stoornis (CVI) vermeld (Bosch, Boonstra, Gonzaga-Jauregui, Xu, De Ligt et. al., 2014). Recent onderzoek (Bosch, Boonstra, De Leeuw, Pfundt, Nillesen, et. al., 2015) toont aan dat aan CVI een genetische oorzaak ten grondslag kan liggen.

## **Hersenschade rond of vlak na de geboorte**

Een verstandelijke beperking kan het gevolg zijn van hersenletsel dat is ontstaan rond de geboorte. Dit letsel kan ook van invloed zijn op de ontwikkeling van het zien. Hersengebieden kunnen beschadigd raken door ernstig zuurstoftekort. Bij te vroeg geboren (premature) baby's kan er beschadiging optreden van de witte stof rond de hersenkamers (periventriculaire leukomalacie, PVL) en van thalamus en basale kernen. Bij hydrocephalus (in de volksmond bekend onder de term 'waterhoofd') kan hersenschade ontstaan vanwege de daarmee gepaard gaande verhoogde intracraniale druk. Ook ernstige epilepsie (zoals bij het syndroom van West) kan de nog kwetsbare hersenen aantasten. De beschadigde hersenstructuren zijn vaak betrokken bij de route die de visuele informatie aflegt in de hersenen, waardoor er ook stoornissen optreden in het zien.

## **Niet Aangeboren Hersenletsel (NAH)**

Een verstandelijke beperking kan ook het gevolg zijn van later opgetreden (verworven) hersenschade, ook wel Niet Aangeboren Hersenletsel (NAH) genoemd. NAH is hersenletsel ten gevolge van welke oorzaak dan ook, anders dan rond of vanwege de geboorte ontstaan, dat leidt tot een onomkeerbare breuk in de levenslijn en tot het aangewezen zijn op hulpverlening<sup>1</sup>. Er is een korte of langere periode geweest waarbij het hersenletsel niet aanwezig was en er sprake was van een 'normaal' ontwikkelingsperspectief. Het hersenletsel kan zijn ontstaan door een trauma (zoals een ongeval) of door een proces in het lichaam (door een herseninfarct, hersenbloeding, tumor, infectie of vergiftiging).

Hersenletsel kan ook optreden als gevolg van een neurodegeneratieve stoornis (zoals Alzheimer dementie, ziekte van Parkinson en Multiple Sclerose). Als de hersenschade optreedt voor het achttiende levensjaar en leidt tot een beperking in de intelligentie en in het adaptieve functioneren, is er ook sprake van een verstandelijke beperking (zie hoofdstuk 3). Afhankelijk van de aard van het hersenletsel en de aangedane hersenstructuren kunnen er 1

Werkdefinitie Landelijk Coördinatiepunt Niet-aangeboren Hersenletsel  
stoornissen ontstaan in de visuele waarneming en de verwerking van de visuele informatie (CVI).

## **Een combinatie van genoemde oorzaken**

Bij mensen die al van jongs af aan bekend zijn met een verstandelijke beperking kan in de loop van het leven ook nieuwe hersenschade optreden

---

<sup>1</sup> Werkdefinitie Landelijk Coördinatiepunt Niet-aangeboren Hersenletsel

door een trauma, een herseninfarct of door een progressieve degeneratieve neurologische aandoening. Dit kan van invloed zijn op het zien. Omdat er dan sprake is van een aangeboren 'hersenontwikkelingsstoornis' en van Niet Aangeboren Hersenletsel, kunnen er diverse symptomen zijn die de visuele klachten en de diagnostiek daarvan extra compliceren.

### **Praktijkvoorbeeld**

Angela is 44 jaar. Ze heeft een matige verstandelijke beperking als gevolg van het Syndroom van Down. De afgelopen jaren heeft Angela op persoonlijk vlak een aantal 'verlieservaringen' gehad die van invloed zijn op haar stemming en gedrag. Er zijn momenten van boosheid, verdriet en desoriëntatie. Er worden ook veranderingen in functioneren gemeld. Zo trekt ze kledingstukken vaak achterstevoren of binnenstebuiten aan en is niet meer in staat zonder knoeien haar brood te smeren. Men vraagt zich af wat er met Angela aan de hand is. Lijdt ze aan een depressie? Is er sprake van dementie? Opgemerkt wordt dat Angela ook minder goed lijkt te zien, ze grijpt vaak mis en doet meer op de tast, bijvoorbeeld als ze een glas uit de kast wil pakken. Ze is onzeker bij het lopen en voelt soms met haar voet om afstand of diepte te schatten. Af en toe botst ze tegen obstakels. Ze lijkt dingen aan de linkerkant over het hoofd te zien en eet haar bord aan de linkerkant niet helemaal leeg.

Bij een visueel functie onderzoek wordt een redelijke gezichtsscherpte gemeten. Bij onderzoek van het gezichtsveld valt op dat ze vaak laat reageert als vanaf de linkerkant een witte bal in het gezichtsveld wordt gebracht. Soms ziet ze de bal pas als deze middenvoor is. Aanvullend Visueel Perceptieonderzoek wijst uit dat er bij Angela sprake is van wisselende visuele aandacht, waarbij ze vooral aan de linkerkant van haar gezichtsveld regelmatig informatie mist. Ervaringen van ouders en begeleiders in het dagelijks leven en de observatie dat ze bij een pen-en-papier taak de linkerhelft van de bladzijde volledig negeert, zijn passend bij een 'neglect'. Neglect is een stoornis die het gevolg is van een beschadiging in meestal de rechterhersen helft (met uitvalsymptomen links). Er is geen of verminderde 'aandacht' voor de aangedane (meestal linker)kant waardoor de informatie aan die kant niet wordt waargenomen.

Bij Angela worden, naast de wisselende visuele aandacht, ook problemen in het visueel-ruimtelijk handelen opgemerkt. Ze heeft moeite de exacte positie te bepalen van een voorwerp of object, waardoor ze regelmatig misgrijpt en tastend de plek van de deurknop moet bepalen. Neurologisch onderzoek is nodig om de oorzaak van de stoornis te achterhalen. De verschijnselen zijn passend bij een doorgemaakt herseninfarct, maar ook een dementieel beeld is niet uit te sluiten.

Wat de oorzaak van de achteruitgang ook is, verworven hersenletsel heeft niet alleen invloed op de visuele waarneming. Veranderingen in stemming, desoriëntatie in tijd, vergeetachtigheid en verminderd handelingsinzicht (dyspraxie) kunnen ook het gevolg zijn. In het dagelijks leven is de beperkende invloed groot. In de casus van Angela hebben een teamscholing, met daarbij het gezamenlijk bekijken van videobeelden, familie en begeleiders geholpen om het gedrag van Angela te begrijpen, verwachtingen bij te stellen en met elkaar te zoeken naar passende ondersteuning.

### **3. Verschijningsvormen van CVI**

CVI is complex en kan verschillende verschijningsvormen hebben. Dit hangt samen met de aard van de hersendysfunctie, de plaats van eventueel hersenletsel en van de cognitieve mogelijkheden van de persoon. Niet iedere persoon met CVI zal moeite hebben met dezelfde visuele vaardigheden. Ook het kijkgedrag kan verschillend zijn. Bij een vermoeden van CVI zal dan ook voor ieder individu in kaart gebracht moeten worden welke visuele functies of visuele vaardigheden zijn aangedaan en welke belemmeringen de persoon ervaart. De ondersteuning of benadering die gewenst is, is voor iedereen anders. Maatwerk is nodig.

#### **3.1 Visuele functies en visuele vaardigheden**

CVI kan tot uiting komen in de 'lage' (elementaire) visuele functies en/of in de 'hoge' (visueel-cognitieve) functies. Onder lage visuele functies vallen het gezichtsveld, de gezichtsscherpte, licht- en donkeradaptatie, contrastgevoeligheid, monoculair en binoculair diepte zien, stereopsis en de oculomotorische functies. Ogen en hersenen spelen een rol bij deze functies. De lage visuele functies zijn nodig voor de volgende vaardigheden (Zuidhoek, Hyvärinen, Jacob & Henriksen, 2015, Zihl & Dutton, 2015):

- Met twee ogen een groot gebied kunnen overzien (gezichtsveld).
- In staat zijn om veraf en dichtbij scherp te zien, zo nodig met behulp van een bril (gezichtsscherpte).
- In staat zijn om subtiele contrasten waar te nemen (contrastgevoeligheid).
- In staat zijn om zich snel aan te passen aan donkere of fel verlichte situaties (licht- en donkeradaptatie).
- Het kunnen waarnemen van alle kleuren.
- De ogen in alle richtingen kunnen sturen en fixeren op dat wat aandacht behoeft. De ogen moeten zich daarbij kunnen instellen op de juiste kijkafstand en beide ogen moeten hierin kunnen samenwerken (oculomotore functies).

De informatie vanuit de lage visuele functies wordt door de hersenen nog verder verwerkt. Pas dan is de persoon in staat om dat wat hij ziet te begrijpen en in actie te komen. Hierbij zijn de volgende 'hoge' (complexe) visuele functies te onderscheiden.

- In staat zijn om uit een grote hoeveelheid visuele informatie die delen en details te halen die belangrijk zijn (visuele aandacht en selectieve visuele aandacht).
- Zich bewust zijn van wat wordt gezien en voorwerpen en mensen te herkennen (visuele identificatie en herkenning).
- In staat zijn ruimtelijke kenmerken te begrijpen van wat wordt gezien, waar iets zich bevindt in de ruimte en ten opzichte van het eigen lichaam (visueel ruimtelijke informatieverwerking).
- Snel en accuraat kunnen reageren op visuele informatie door een voorwerp te pakken, een bal te vangen of in staat zijn zich al kijkend voort te bewegen in een ruimte (visuomotorische functies).
- In staat zijn kennis in te zetten die is opgedaan tijdens eerdere ervaringen met personen, voorwerpen, ruimtes of routes (visueel geheugen en visueel werk-geheugen).
- In staat zijn snel te reageren op visueel waargenomen prikkels (visuele verwerkingsnelheid).

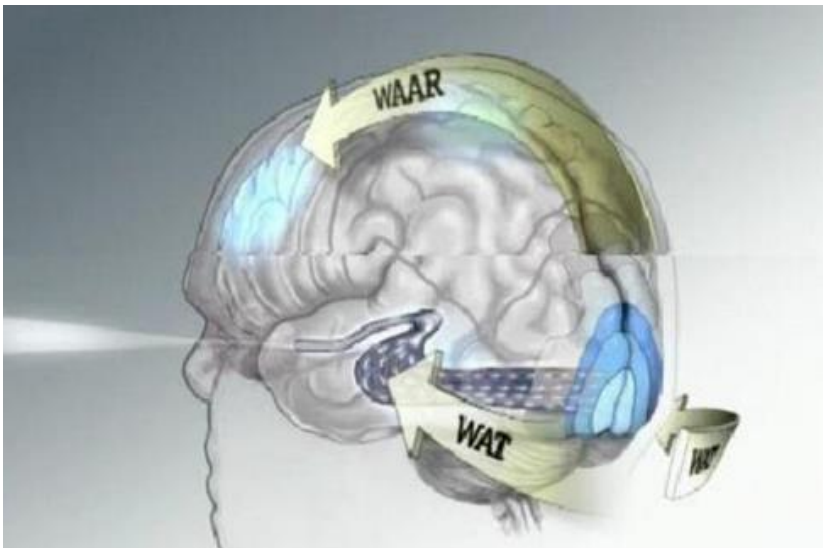
#### **4. Het 'visuele brein'**

Bij de verwerking van visuele informatie in de hersenen werken verschillende hersengebieden samen. Vanaf de ogen gaan de visuele prikkels via de oogzenuwen razendsnel, in ongeveer 0,1 seconde, naar de visuele schors (occipitaal kwab) achter in de hersenen (Dutton, 2015). Direct daarna, en deels zelfs tegelijkertijd, houden andere hersengebieden zich bezig met het ontrafelen van specifieke kenmerken van wat is gezien. Daarbij kunnen een tweetal parallelle, elkaar aanvullende verwerkingsroutes worden onderscheiden: de 'waar-route' (of dorsale stroom) en de 'wat-route' (of ventrale stroom).

In de 'waar-route' (het visuele netwerk stroom tussen de occipitaal kwab en de achterste pariëtaal kwabben) vindt selectie plaats waarnaar wordt gekeken, in samenwerking met de frontale hersenschorsgebieden. Ook worden afstanden geschat en in combinatie met de motorische hersenschors bewegingen uitgevoerd om iets te pakken of ergens naartoe te lopen. Deze route speelt ook een belangrijke rol in de interpretatie van diepte, bijvoorbeeld bij traplopen en bij het over drempels stappen.



Naast het bepalen van waar iets is, heeft de waar-route een actiefunctie, namelijk hoe iets te doen, hoe te grijpen. Dit wordt bepaald door beweging, grootte en vorm. De waar-route is ook verantwoordelijk voor het snel en actief reageren of handelen, als iemand een voorwerp of een persoon op zich af ziet komen. Op dat moment moeten heel snel de positie en snelheid worden bepaald, zodat als dat nodig is de persoon of het voorwerp ontweken kunnen worden (dit gaat zo snel dat de herkenning van wie of wat het was nog niet eens plaatsvindt).



De wat-route (het netwerk tussen de occipitaal kwab en de temporaal kwabben) zorgt voor de herkenning van wie en wat we zien en 'waarvoor' het dient. De temporaalkwabben vormen een databank waarin visuele herinneringen zijn opgeslagen. De linker temporaalkwab zorgt voor herkenning van vormen en voor werpen. Dit is onder meer nodig voor complexe vaardigheden zoals lezen. De rechter temporaalkwab is belangrijk voor het herkennen van gezichten en gezichtsuitdrukkingen. Dit gebied is ook verantwoordelijk voor ruimtelijke oriëntatie. In de wat-route wordt vastgesteld 'wie' en 'wat' er gezien wordt en 'waarvoor' het dient.

Vooraf problemen in de waar-route komen veelvuldig voor bij kinderen met een ontwikkelingsstoornis, maar problemen in de wat-route kunnen zich ook voordoen (Grinter, Maybery & Badcock, 2010). De verschillende visuele vaardigheden ontwikkelen zich in nauw samenspel met de lage visuele functies. Een goede gezichtsscherpte bijvoorbeeld is een belangrijke voorwaarde voor het kunnen onderscheiden van visuele informatie en daarmee voor het leren herkennen van voorwerpen of gezichtsuitdrukkingen.

Problemen in de hoge visuele functies kunnen samen voorkomen met stoornissen in de primaire (lage) visuele functies, maar dat hoeft niet altijd het geval te zijn: functies als gezichtsscherpte en gezichtsveld kunnen bij CVI ook

(vrijwel) normaal zijn. Ook stoornissen in alleen lage visuele functies kunnen onder CVI vallen, als dit samenhangt met schade aan - of abnormale ontwikkeling van - de hersenen.

Bij het ontwikkelen en gebruiken van de verschillende visuele vaardigheden kan ook een relatie worden gelegd met de cognitie. Bij mensen met (zeer) ernstige verstandelijke beperkingen zullen de 'hoge' visuele functies zich niet, of slechts ten dele, ontwikkelen en is de kans groot dat ook de 'lage' visuele functies zijn aangedaan.

### **Praktijkvoorbeeld**

Nathalie is een jonge vrouw van 24 jaar. Ze is zeer ernstig meervoudig beperkt en heeft al van jongs af aan een ernstige vorm van epilepsie (Syndroom van West). Nathalie is beperkt in haar bewegingen vanwege een scoliose en spasticiteit. Ze is wisselend alert. Haar ogen maken dwalende bewegingen. Af en toe is er sprake van een nystagmus (onwillekeurige, ritmische, snelle en fijne trillingen van de ogen). Tijdens visueel functie onderzoek is geen gezichtsscherpte te bepalen. Nathalie reageert niet op testmateriaal en volgt geen voorwerpen. Ze reageert wel als er een hand of voorwerp vlak voor haar ogen wordt bewogen door met haar ogen te knippen. Er zijn geen oogheelkundige stoornissen vastgesteld. Er lijkt sprake van ernstige (cerebrale) slechtziendheid.

Tijdens een observatie in haar vertrouwde thuissituaties lijkt Nathalie af en toe een reactie te geven op een sterke visuele prikkel (zoals een voorwerp in een felle, contrasterende kleur, glimmend en/of lichtgevend) van zeer nabij. Ze lijkt dan even alert te worden (verstilt in haar stoel) maar kan haar blik niet richten. Ze zal de aangeboden voorwerpen daarom nooit goed scherp kunnen zien. Het gedoseerd aanbieden van visueel prikkelende materialen kan, naast andere zintuiglijke ervaringen, worden ingezet om haar te activeren.

## **5. Kenmerken van CVI**

Bij mensen met een verstandelijke beperking en CVI kunnen er op verschillende gebieden problemen zijn in de verwerking van visuele informatie.

### **Problemen in de basale visuele functies**

- **Beperkingen in het onderscheiden (discrimineren) van visuele objecten en visuele details.** Door een lage gezichtsscherpte, geringe contrastwaarneming of problemen met de kleurwaarneming is het moeilijker om relevante visuele informatie op te merken.
- **Het ontbreken van het visuele overzicht vanwege beperkingen in het gezichtsveld.** Gezichtsveldbeperkingen zijn de meest

vastgestelde visuele stoornissen bij volwassenen met een (verworven) cerebrale visuele stoornis (Zihl & Dutton, 2015). Ze komen ook regelmatig voor bij kinderen met CVI. Het kan gaan om een halfzijdige uitval waarbij het volledige linker- of rechter gezichtsveld is aangedaan (hemianopsie) of waarbij er 'slechts' een kwart van het gezichtsveld is uitgevallen (kwadrant-anopsie). Er kan ook sprake zijn van uitval van de onderste helft van het 9 gezichtsveld. Dit wordt frequent waargenomen bij kinderen met PVL (periventriculaire leucomalacie) bij wie de witte stof aan de bovenzijde van de hersenkamers is aangetast. Mensen met uitval van de onderste helft van het gezichtsveld kunnen vaak kleine voorwerpen op de grond missen, moeite hebben met op- en afstapjes en struikelen. Bij iemand met een visuele en verstandelijke beperking wordt vaak vastgesteld dat het gezichtsveld 'rondom' beperkt is waardoor hij visuele prikkels vanaf alle (zij) kanten later waarneemt. Ook bij vormen van dementie komt dit voor.

Bij gezichtsveldproblemen zal iemand zijn best doen visueel toch overzicht te houden door veel met het hoofd te draaien of een bepaalde hoofdstand aan te nemen. Zo probeert hij de uitval te compenseren. Vooral bij mensen met Niet Aangeboren Hersenletsel (NAH) moet men ook bedacht zijn op het verschijnsel (hemi)neglect. Als gevolg van een probleem in de aandacht negeert het brein informatie uit één helft van het gezichtsveld (meestal betreft dit het linker gezichtsveld). De gevolgen ervan komen sterk overeen met die van een hemianopsie. Maar men is zich niet bewust van het neglect en zal zich dus ook niet inspannen om dit te compenseren.

- **Moeite met het richten van de blik op iets, het beeld daarvan vasthouden en het vloeiend volgen.** Een van de meest opvallende gedragskenmerken bij CVI is het vluchtige kijkgedrag. Mensen met CVI kijken vaak heel even naar een voorwerp en wenden vervolgens hun blik weer af. Daarna pakken ze het voorwerp op de tast. Het integreren van gezichtsvermogen en motoriek (iets zien én ernaar grijpen) lijkt een te grote opgave voor veel mensen met CVI. Ook het integreren van kijken en luisteren kan moeilijk zijn. Iemand met CVI wendt dan zijn blik af bij geluiden. Als gevolg van deze beperkingen zijn mensen met CVI vaak moeilijk in staat om langer oogcontact te maken. Als we niet weten dat iemand CVI heeft, zouden we dit ten onrechte kunnen interpreteren als een stoornis in het autistisch spectrum, desinteresse of verveling.
- **Visueel niet alert zijn.** Er wordt vaak aan andere zintuigen de voorkeur gegeven boven het zien. Het kost dan meer tijd voordat men kan reageren op een visuele prikkel. Het kan helpen eerst de

aandacht te trekken door middel van een geluid of de tast. Sterke visuele prikkels kunnen daarentegen alle aandacht opeisen. Sommige mensen met CVI hebben een voorkeur om in - of naar - lichtbronnen te staren. Vaak gaan zij daar zo in op dat alles wat er verder gebeurt hen ontgaat.

- **Wisselend visueel functioneren.** De ene keer ziet iemand een kruimeltje op tafel liggen, de andere keer struikelt hij over een stoel. De visuele prestaties worden beïnvloed door interne factoren (bijvoorbeeld vermoeidheid, alertheid, epilepsie, honger, lichamelijk ongemak, ziekte) en externe factoren (onbekende situaties, drukke omgeving). Epileptische activiteit in de visuele schors kan leiden tot een verlies aan visuele vaardigheden. Na een epileptisch insult kan er voor uren of dagen sprake zijn van een verminderd visueel functioneren (Zihl & Dutton, 2015). Ook kunnen de visuele prestaties afnemen als iemand veel energie moet steken in een motorische handeling of in het verwerken van informatie via een ander zintuiglijk kanaal (luisteren, voelen). Bij problemen in de sensorische informatieverwerking komen visuele prikkels tijdelijk minder goed door (zie hoofdstuk 7 Sensorische informatieverwerking). In rustige en vertrouwde omstandigheden presteert iemand met CVI visueel meestal beter.

### Problemen in de 'waar-route' (het dorsale netwerk)

- Moeite met het waarnemen van veel visuele informatie tegelijk (simultaanperceptie) en het vermogen de juiste informatie te selecteren.
- Moeite met het selecteren van voorwerpen of plaatjes van de achtergrond of ondergrond (figuur-achtergrond).
- Visuele desoriëntatie: onvermogen visuele prikkels te lokaliseren, zelfs als deze in het voorbijgaan wel waargenomen zijn.
- Moeite met het terugvinden van bekende personen in een omgeving met veel mensen, zoals in een volle kantine.
- Moeite om een favoriet voorwerp terug te vinden tussen andere voorwerpen. Het verkorten van de kijkafstand kan helpen (compensatie) bij het focussen en buitensluiten van een teveel aan visuele prikkels.
- Moeite met de visuele waarneming als er veel te zien is (ten gevolge van 'crowding' of problemen met 'simultaanperceptie'). Bijvoorbeeld om symbooltjes (letters) te onderscheiden die dicht op elkaar staan of om een voorwerp te vinden tussen veel andere voorwerpen, zoals in een volle keukenla. Het verkorten van de kijkafstand helpt sommigen om zich af te sluiten voor het teveel aan visuele informatie (door dicht op de tv te gaan zitten).

- Problemen met visuele attentie/vluchtige kijkstrategie/neglect.
- Moeite met het schatten van afstanden, wat zich uit in het tasten met de voet of door een hoge stap te nemen bij overgangen in de ondergrond.
- Moeite met het zien van diepte, wat leidt tot onzekerheid bij traplopen.
- Moeite met het krijgen van overzicht in een onbekende omgeving en moeite met veranderingen in een bekende omgeving, waardoor men botst tegen voorwerpen die te laat worden opgemerkt.
- Moeite met zien van bewegende beelden.
- Moeite met het snel verwerken van en reageren op visuele prikkels. Hierdoor is deelname aan het verkeer een risico.
- Moeite met visuoconstructieve vaardigheden, zoals puzzelen en bouwen.
- Moeite met ooghandcoördinatie.

### **Problemen in de 'wat-route' (het ventrale netwerk)**

- Moeite met herkennen van vormen, voorwerpen, plaatjes en symbolen (cijfers, letters) in verschillende gradaties. Soms is herkenning van een enkelvoudig object wel mogelijk, maar zijn er problemen met het herkennen van meerdere objecten of complexe plaatjes. Als er problemen zijn in de visuele herkenning, heeft dit ook consequenties voor de keuze van een geschikt communicatiemiddel.
- Gezichtsherkenningproblemen.
- Moeite met interpreteren van gezichtsuitdrukkingen.
- Moeite met het vinden van de weg en ruimtelijke oriëntatie, zelfs in een bekende omgeving.
- Zwak visueel geheugen.

## **6. Diagnostiek**

Het onderkennen van CVI bij mensen met een visuele en verstandelijke beperking (VVB) is niet eenvoudig. Voor het onderkennen van CVI is aanvullend visueel perceptie onderzoek nodig (neuropsychologisch onderzoek gericht op de visuele perceptie). Om iemands visuele prestaties te beoordelen moet dit idealiter wel worden vergeleken met hoe anderen van eenzelfde (ontwikkelings)leeftijd presteren. Dat kan door gebruik te maken van gestandaardiseerd en voor de leeftijd genormeerd testmateriaal. Voor kinderen en volwassenen met een (ernstige) verstandelijke beperking is echter weinig genormeerd testmateriaal beschikbaar. Het betrouwbaar testen van 'hoge' visuele functies is pas mogelijk vanaf een ontwikkelingsleeftijd van ongeveer 4 tot 6 jaar. Neuropsychologische testmethoden kunnen daarom niet of maar

beperkt worden ingezet bij jongere kinderen of volwassenen met een (ernstige) verstandelijke beperking. Voor de diagnostiek zijn we daarom aangewezen op anamnestiche aanwijzingen, visueel functie onderzoek en observatie van het kijkgedrag in het dagelijks leven en/of bij visuele taken om te beoordelen of er mogelijk sprake is van een cerebrale visuele stoornis. Daarbij wordt via ouders, begeleiders en andere betrokkenen ook informatie verzameld over het (visuele) functioneren van de cliënt in de dagelijkse praktijk.

Problemen kunnen samenhangen met meerdere factoren. Zo moet worden onderscheiden of deze beperkingen passend zijn bij een cerebrale visuele stoornis of dat ze het gevolg zijn van de ontwikkelingsachterstand of een mogelijke gedragsstoornis. In het onderzoek moeten de verschillende factoren tegen elkaar afgewogen worden om een diagnose of een richtinggevende hypothese te kunnen stellen. Dit proces staat bekend onder de term 'differentiaaldiagnostiek'. Het verschijningsbeeld van CVI kan variëren. Gedragskenmerken van CVI, zoals beperkte visuele aandacht, kunnen ook passend zijn bij de ernst van de verstandelijke beperking of de ontwikkelingsleeftijd. Bijzonderheden in het kijkgedrag kunnen ook het gevolg zijn van problemen in de algehele sensorische informatieverwerking of van een autismespectrumstoornis. Onzekerheid met lopen of problemen met de ooghandcoördinatie kunnen ook verband houden met psychomotore retardatie. Dit roept de vraag op wanneer een diagnose CVI bij mensen met een verstandelijke beperking gerechtvaardigd is.

Er is veel klinische ervaring nodig om CVI-gedrag te herkennen en te onderscheiden van andere diagnostische beelden. Diagnostische beoordeling vraagt daarom kennis en ervaring van een multidisciplinair team van professionals, waarbij kennis op het gebied van de visuele perceptie wordt gecombineerd met (neuro)psychologische inzichten en met praktische ervaringen vanuit de ondersteuning.

Het onderzoek naar CVI is er op gericht om in kaart te brengen wat deze visuele beperking betekent voor het functioneren van de persoon, het contact wat hij heeft met zijn omgeving, de belemmeringen die hij ervaart op het gebied van activiteiten en participatie en de ondersteuning die hij nodig heeft om zo goed mogelijk 'mee te doen'.

Op basis van de anamnese, het Visueel Functieonderzoek en de visuele klachten die worden ervaren, wordt er bij verdenking van CVI en na interdisciplinair overleg aanvullende diagnostiek ingezet. Zo mogelijk worden door middel van Visueel Perceptie Onderzoek (VPO) stoornissen in de hogere visuele functies opgespoord. Maar bij mensen met een verstandelijke

beperking is het afnemen van een VPO meestal niet mogelijk. Visueel perceptuele en visueel cognitieve functies (de hoge visuele functies) kunnen pas vanaf een ontwikkelingsleeftijd van zes jaar betrouwbaar worden onderzocht. Vanaf een ontwikkelingsleeftijd van vier à vijf jaar kunnen al wel enkele onderdelen (kwalitatief) worden beoordeeld.

Vaker wordt door middel van observaties in de dagelijkse situatie van iemand (thuis, werk, school) onderzocht hoe hij visueel functioneert, wat hij wel en niet waarneemt en hoe hij reageert op visuele prikkels. Omdat bij CVI het visuele functioneren wisselend kan zijn, is het belangrijk dat op meerdere momenten te doen en naast vertrouwde situaties ook te kijken naar het functioneren in een minder bekende situatie. Ook wordt via vragenlijsten informatie verzameld over het visuele functioneren via familie en/of begeleiders.

Omdat betrouwbaar en genormeerd onderzoek meestal niet mogelijk is bij mensen met een verstandelijke beperking, leidt onderzoek zelden tot een 'harde' diagnose CVI, maar wordt CVI veelal gezien als een werkhypothese. De informatie uit het onderzoek leidt tot een betere beeldvorming van wat de persoon aan problemen ondervindt en welke ondersteuning nodig is. Voor begeleiders en andere betrokkenen is het belangrijk om te weten dat iemand met CVI vaak ernstiger beperkt is dan alleen op basis van de gemeten gezichtsscherpte mag worden verwacht. Bij NAH kan sprake zijn van specifieke verwerkingsproblemen die toegelicht kunnen worden, de impact van uitval in het gezichtsveld wordt daarmee inzichtelijk. Het handboek CVI Experience (Pilon, 2014) kan een hulpmiddel zijn om iemand de complexiteit van de verwerking van de visuele informatie te laten ervaren. Dit kan leiden tot een beter begrip van wat iemand met CVI ervaart en nodig heeft. Als de omgeving en de begeleiding worden aangepast, kan dit leiden tot minder stress en kan het een positieve uitwerking hebben op het gedrag en het contact.

## **7. Ondersteuning bij cerebrale slechthooftheid**

CVI is niet te genezen. Wel kunnen problemen in de visuele informatieverwerking in de loop van de tijd verbleken. Bij jonge kinderen zijn hersenfuncties nog in ontwikkeling. Gerichtte training van visuele vaardigheden leidt daarom mogelijk tot verbetering, al is er nog weinig bekend over de effecten van visuele stimulatie en de leeftijd waarop dat het beste kan plaatsvinden (Cattaneo & Merabet, 2015). Ook bij cerebrale slechthooftheid ten gevolge van NAH kan soms verbetering optreden. Dankzij de plasticiteit van het brein kan er, soms met behulp van kijktraining, enig herstel optreden. Ook kan iemand in de loop van de tijd de verworven visuele beperkingen steeds beter leren compenseren waardoor ze minder opvallen.

De begeleiding en aanpassingen die iemand met CVI nodig heeft, hangt sterk af van de problemen die hij ervaart. Daarbij moet ook rekening gehouden worden met mogelijk wisselend visueel functioneren, waarbij vermoeidheid en visuele aandacht een rol spelen. Veel aanpassingen die ingezet worden bij slechtziendheid met een oogheeskundige oorzaak kunnen ook helpen bij CVI: denk aan het belang van een goede verlichting, ondersteunend kleurgebruik (zie hoofdstuk 17 Het gebouw) en het maximaal inzetten van de andere zintuigen. Bij CVI zijn er vaak problemen in de visuele aandacht. Dan is het belangrijk dat er zo min mogelijk afleidende prikkels in de omgeving zijn en dat iemand voldoende tijd krijgt om informatie tot zich te nemen. Ruimtes en oriëntatiepunten die van belang zijn, moeten een extra accent krijgen om de aandacht te trekken. Als er ten gevolge van CVI problemen zijn in de mobiliteit moeten routes bekeken worden op veiligheid en of er maatregelen nodig zijn bij trappen of drempels. Bij problemen in het visueel herkennen van mensen, voorwerpen of plaatjes kan iemand zich een beeld leren vormen op basis van de tast en door verbale ondersteuning vanuit de omgeving.