

In dit nummer onder andere:

Stoppen met roken: ook bij mensen met
een verstandelijke beperking mogelijk

Interview: Lvb en verslaving
Maak het bespreekbaar

nvavg

nederlandse vereniging van artsen
voor verstandelijk gehandicapten

Tijdschrift voor Artsen voor
Verstandelijk Gehandicapten

Jaargang 36 - nr. 3
September 2018

tavg





Het TAVG is het verenigingsblad van de Nederlandse Vereniging van Artsen voor Verstandelijk Gehandicapten (NVAVG). Deze vereniging, opgericht in 1981, stelt zich ten doel: het handhaven, c.q. verbeteren van de kwaliteit van de medische dienstverlening in de zorg voor mensen met een verstandelijke handicap, onder meer door:

- het bevorderen van de onderlinge gedachteswisseling en samenwerking van artsen in de zorg voor mensen met een verstandelijke handicap;
- het bevorderen van meningsvorming en standpuntbepaling t.a.v. onderwerpen die van belang kunnen zijn voor de organisatie en het functioneren van de medische dienstverlening in de zorg voor mensen met een verstandelijke handicap.

De vereniging telt ongeveer 300 leden. Het lidmaatschap staat open voor artsen, werkzaam in de zorg voor mensen met een verstandelijke handicap.

Het TAVG streeft ernaar vier maal per jaar te verschijnen. De redactie stelt zich ten doel alle artsen, die werkzaam zijn in de zorg voor mensen met een verstandelijke handicap, op de hoogte te stellen van ontwikkelingen binnen dit vakgebied. Daartoe maakt zij gebruik van verslagen van studiedagen, congressen, van oorspronkelijke artikelen, casuïstiek, boekbesprekingen, het aankondigen van nieuwe initiatieven, van ingezonden stukken en voorts van alles wat aan het bereiken van de doelstelling kan bijdragen.

Inhoudsopgave

Redactioneel 91

Van de redactie 91

Van de voorzitter 91

Column 92

Leren van de geschiedenis 92

Artikelen 93

Beleid na een Heimlich manoeuvre 93

Lage melatoninespiegel bij moeder vergroot risico op autisme bij haar kind 98

Stoppen met roken: ook bij mensen met een verstandelijke beperking mogelijk 102

Niet-farmacologische behandeling bij volwassenen met een verstandelijke beperking en een depressieve stoornis: een systematisch literatuuronderzoek 105

'The long and winding road' naar een 'Just culture' 108

Casus: Cerebrodineuze xanthomatoze 111

Doodsoorzaken bij ouderen met een verstandelijke beperking 113

De samenwerking tussen behandelaars en patiëntenorganisaties, STSN als voorbeeld 117

Case Report: Hemisferectomie bij een volwassen patiënt met een verstandelijke beperking en medicatieresistente epilepsie 119

Methodieken, AVG en E(V)MB, wat kun je ermee? 122

Elders gepubliceerd 126

Interview 131

Lvb en verslaving - Maak het bespreekbaar 131

Diversen 137

Girls' Talk+ & Make a Move+: jongeren met een lbv seksueel wijs en weerbaar maken 137

ABCDate succesvol voor cliënten Ipse de Bruggen 138

Rectificatie 140

Aios nieuws van de VAAVG Vereniging Aspirant Artsen voor Verstandelijk Gehandicapten 142

Kwaliteitsvisite en het reflectieverslag - Waar vind ik een dilemma? 143

Artsensteunpunt Levenseinde Kinderen per 1 oktober van start 144

Oproep 145

Oproep: Donatie, wilsonbekwamen en wettelijk vertegenwoordigers 145

Verenigingsadressen

Bestuur

Matijn Coret, voorzitter

Edwin Rutgers, secretaris

Danielle Peet, penningmeester

Bas Castelein, lid

Marien Nijenhuis, lid

Toos Ganzevoort, lid

Miriam ter Horst, lid

Esther Kapinga, lid

Marijke Meijer, lid

Claire Heinst, lid namens VAAVG

Secretariaat

Mw. P. (Petra) Noordhuis

Postbus 6096, 7503 GB Enschede

E-mail: secretariaat@nvavg.nl

Tel.: 0878-759338 (parttime bezet)

Lidmaatschap NVAVG

€ 400,- per jaar. Voor aios-AVG en gepensioneerde leden geldt een gereduceerd tarief van € 250,- per jaar.

Website

www.nvavg.nl

Van de redactie

Eline Tiems, AVG



Bent u ook al druk doende met de kwaliteitsvisite? Links en rechts om mij heen zie ik collega's druk bezig met vragenlijsten, morele dilemma's en feedbackformulieren.

Zelf ben ik dit jaar ook gestart en een van de eerste vragenlijsten

drukte mij al direct met de neus op de confronterende feiten. Vragenlijst Professioneel Functioneren, punt 1.1: 'Ik houd me (via literatuur en nascholing) op de hoogte van de stand van zaken in mijn eigen vakgebied en relevante aanpalende disciplines en pas deze kennis en vaardigheden geïntegreerd toe.'

Zeg eens eerlijk: hoeveel tijdschriften blijven er bij u iets te lang in het plastic zitten? Welke vakboeken ging u de afgelopen zomervakantie ook alweer doornemen maar

liggen nu toch nog op de plank omdat de laatste Dan Brown of Saskia Noort net even spannender was? Ik heb maar beschaamd 'hoge prioriteit' aangeklikt en me daarna aangemeld bij de redactie van het TAVG. Dit heeft als grote voordeel dat ik nu alle artikelen al in een vroeg stadium kan lezen, met een dikke deadline-stok achter de deur. Nu hoeft u niet allemaal in de redactie terecht te komen, maar ik kan u van harte aanbevelen: zet het TAVG in uw POP!

Want voor u ligt weer een editie boordevol interessante artikelen. Zo komen we bijvoorbeeld meer te weten over de mogelijke complicaties bij de Heimlich manoeuvre, worden we bijgepraat over melatonine bij moeders van kinderen met autisme en leren we over niet-farmacologische behandeling van depressie bij verstandelijke beperking.

Tegelijk met mijn komst is ook Joanneke van der Nagel, psychiater, toegetreden tot de redactie, een fantastische aanvulling!

Namens de gehele, nu zeskoppige, redactie wens ik u veel leesplezier. ■

Van de voorzitter

Matijn Coret, AVG en voorzitter NVAVG



'Je moet gaan twitteren om dingen gedaan te krijgen en bekendheid te krijgen'. Afgelopen jaar ben ik de tel kwijt geraakt hoe vaak ik deze zin door NVAVG leden en andere gesprekspartners te horen heb gekregen. Een Twitter account heb ik persoonlijk nog niet,

maar de vereniging heeft er wel eentje. Slapend weliswaar, dus die mag wat nieuw leven ingeblazen worden. In de waan van de dag schiet social media er bij ons vaak bij in. Herkenbaar, waarschijnlijk.

De TAVG redactie heeft onlangs een eigen LinkedIn account aangemaakt. Via dit account worden de weten-

schappelijke artikelen uit het blad gedeeld. Als u met dit account linkt, kunt u vervolgens de artikelen op uw tijdlijn delen. Leuk voor andere professionals en geïnteresseerden in het VG veld, die zo ook op de hoogte blijven van wat er op wetenschappelijk gebied speelt.

Dan is er ook nog een NVAVG LinkedIn profiel. Ongeveer net zo slapend als Twitter. De reden? Het oude account (met oud logo) kan niet verwijderd worden en de LinkedIn helpdesk is net zo inactief als ons account. We zijn er mee bezig, maar het krijgt momenteel onvoldoende aandacht.

Daarom: als er onder de leden een social media diehard is die de AVG op een leuke, frisse en enthousiaste manier op de kaart wil zetten: u bent van harte welkom. Neem even contact op met Petra Noordhuis (secretariaat@nvavg.nl) voor meer informatie. Dan wordt de #AVG vast ook een keer trending topic in onze betekenis van het woord en niet meer alleen als privacywet. ■

Leren van de geschiedenis

Henny van Schrojenstein Lantman-de Valk



Onlangs sprak ik een vriendin van me, die erg somber was over het vak van de AVG. Ze zag een verband met de sluitende instellingen. Ik schrok erg van haar manier van denken en overdacht alles tijdens een fietsrit door Rivierenland.

Dat vroeger alles veel beter was geloof ik niet. Als anderen daarover beginnen, heb ik de neiging me af te sluiten. Om die reden heb ik ook lang geweigerd om iets te schrijven over de geschiedenis van het vak van de AVG. Tot ik erachter kwam dat bij sommigen van mijn collega's generatiegenoten heimwee naar vroeger bestaat, alsof het toen beter was. Misschien is het toch verstandig om iets over vroeger te weten, omdat we ervoor moeten zorgen dat vroeger nooit meer terugkomt.

Recent leende een van mijn vriendinnen mij 'Voorheen Voorgeest' uit. Een kloek boekwerk over de geschiedenis van de idiotenafdeling van Endegeest, waaruit Gemiva ontstond. Een soortgelijke geschiedenis, hoewel in mijn ogen positiever, ken ik van Boldershof, nu 's Heeren Loo Zuid, waar ik in de jaren zeventig werkte.

Ik ken nog de tijd van de grote slaapzalen, zonder privacy, de paviljoens met balkons voor de ligbedden van de tuberculosepatiënten. Die tuberculose-epidemie was nog vóór mijn tijd, maar niet zo lang geleden. Ik herinner mij de groepsleider, die voor zijn gemak van tien bewoners de tanden poetste met één en dezelfde tandenborstel. Hoezo hepatitis B?

Vele jaren nadien hoorde ik van een collega dat in de zorginstelling waar ze werkte, veel mannen van middelbare leeftijd onverklaarde osteoporose hadden. Tot ze erachter kwam dat bij al die mannen op kinderleeftijd niet ingedaalde testes operatief verwijderd waren. Die hadden ze (vanwege hun verstandelijke beperkingen?) toch niet nodig. Dat was wat er destijds tegen de ouders werd gezegd.

De jonge dokters die in de jaren zeventig vers van de universiteit in de instellingen gingen werken, moesten nog veel doen aan openbare gezondheidszorg: goede hygiëne, zorgen dat de vaccinatiegraad op orde kwam en dossiervorming. De opkomst van de genetica, min of meer in dezelfde tijd, betekende ook dat er veel nieuwe mogelijkheden ontstonden voor diagnostiek en levensloopbegeleiding van Down syndroom, het Fragile X syndroom en daarna van veel meer syndromen. Als ik er op terugkijk was de instelling waar ik begon te werken een ontdeckingsgebied voor genetici, neurologen en farmacologen van de nabijgelegen universiteit. Dat AVG een eigen discipline was die zijn eigen wetenschappelijke identiteit moest ontwikkelen werd langzamerhand duidelijk. Dat kon pas toen de basiszorg op orde was.

Vanaf begin jaren tachtig verenigde de groep in instellingen werkzame artsen zich in de NVAZ (Nederlandse vereniging voor artsen in de zwakzinnigenzorg), wat later de NVAVG zou worden. Er groeide een voorloper van een opleiding, de NSPH in Utrecht. Aanvankelijk postacademisch en zeer parttime. De hoofdthema's waren genetica, probleemgedrag/psychiatrie, openbare gezondheidszorg/hygiëne/vaccinaties, multidisciplinair samenwerken, ethiek en wetenschap.

In diezelfde tijd heeft een aantal AVG's jarenlang in de politiek gelobbyd tot er in 2000 eindelijk een erkenning kwam met registratie en een eigen opleiding. Er kwam een leerstoel in Rotterdam, later ook in Nijmegen, er kwam specifiek AVG-onderzoek en de opleiding kreeg vorm.

Zijn de AVG's klaar zijn met hun werk, nu de grote zorglocaties gaan sluiten en veel mensen met verstandelijke beperkingen in kleinschalige woonvoorzieningen verspreid door alle regio's wonen? Ik geloof er niets van. Als ik kijk naar de vragen die er gesteld worden aan de collega's van de AVG praktijk en aan de poli Zeldzaam van de afdelingen Genetica en Geneeskunde voor mensen met verstandelijke beperkingen van het Radboudumc in Nijmegen en als ik luister naar de verhalen over andere AVG poli's in het land, dan zie ik steeds meer een profiel groeien van een nieuwe generatie AVG's. Een AVG die gespecialiseerd is in gezondheidsproblemen die typisch zijn voor mensen met verstandelijke beperkingen, onafhankelijk van waar ze wonen. Gezondheidsproblemen waar uit de praktijk blijkt, dat de eerste lijn en ziekenhuisspecialisten er onvoldoende

vanaf weten. Waar de AVG een bijdrage kan leveren aan betere gezondheidszorg, zonder onnodige behandeling en zorg, zonder overbodige medicatie, enzovoort. Er is nog genoeg werk tot ver in de toekomst.

En intussen vraag ik me af of geschiedenis van de geneeskunde voor mensen met verstandelijke beperkingen (is dit de goede titel?) regulier onderdeel van de opleiding zou moeten worden.

*Henny van Schrojenstein Lantman-de Valk
Emeritus Hoogleraar Geneeskunde voor mensen met
verstandelijke beperkingen
Radboudumc, afdeling Eerstelijns geneeskunde, Nijmegen
Henny.lantman@radboudumc.nl ■*

Beleid na een Heimlich manoeuvre

Jolanda Bisschop - Arts voor verstandelijk gehandicapten i.o.

Een 49-jarige cliënte met een ernstig verstandelijke beperking verslikte zich tijdens een uitje in een wrap. Hoesten lukte niet meer. De begeleiding heeft meerdere malen de Heimlich manoeuvre toegepast, waarop de wrap losschoot. Bij aankomst op de woning wil de begeleiding graag dat cliënte wordt onderzocht op letsel ten gevolge van toepassing van de Heimlich manoeuvre. De arts vraagt zich af of dit wel nodig is, maar besluit vanwege ongerustheid van de begeleiding om cliënte toch te beoordelen. Anamnestic geeft ze geen klachten aan. Bij lichamelijk onderzoek worden geen bijzonderheden gevonden. Maar is dit voldoende bewijs dat de toepassing van de Heimlich manoeuvre in deze situatie toch niet tot complicaties heeft geleid?

Inleiding

In de gehandicaptenzorg kan het gemakkelijk gebeuren dat iemand met een verstandelijke (en/of lichamelijke) beperking zich verslikt, met als gevolg de noodzaak van toepassing van de Heimlich manoeuvre. Deze handeling is bedoeld als levensreddende ingreep, maar kan ook leiden tot letsel. In dit artikel zal een aantal complicaties de revue passeren en aan de hand daarvan zullen aanbevelingen gedaan worden met betrekking tot het beleid na toepassing van de Heimlich manoeuvre.

Verslikken

Een verslikking, ofwel volledige luchtwegobstructie, kenmerkt zich door geluidloosheid en een snel verloop van de verschijnselen. Bij een partiële luchtwegobstructie komt wel geluid vrij. Hoesten kan het eerste symptoom zijn. Spreken en ademen wordt steeds moeilijker. Soms worden hoge of snurkende geluiden gehoord. Uiteindelijk ontstaat cyanotische verkleuring van het mondslijmvlies en rond de lippen. Ook kan een epileptisch insult ontstaan.¹ Uitlokkende factoren voor een luchtwegobstructie door voedsel zijn slikproblemen, onvoldoende kauwen, grote hoeveelheden voedsel, spreken of lachen tijdens het eten, de aanwezigheid van een kunstgebit en het overmatig drinken van alcohol.²

Het is onduidelijk wat de incidentie van verslikking in de algemene populatie is. Schattingen worden beïnvloed door het feit dat bij veel verslikkingen de spoedeisende hulpdiensten niet betrokken worden of dat deze al is opgeheven wanneer de ambulance arriveert.³ In één studie wordt een jaarlijkse incidentie van 0,66 per 100.000 personen genoemd.⁴ 50% van de verslikkingen waarvoor de hulpdiensten worden ingeschakeld vindt plaats bij kinderen.⁵

Bij volwassenen lijkt de incidentie toe te nemen met de leeftijd. In een Amerikaanse studie onder ruim 500 patiënten met een luchtwegobstructie door een vreemd voorwerp vond 19% plaats bij volwassenen van 71 tot

80 jaar en 24% bij volwassenen van 81 tot 90 jaar. Bij 47 patiënten was sprake van de ziekte van Alzheimer, bij 13 patiënten van een ontwikkelingsachterstand (onder andere syndroom van Down en cerebrale parese). 30% van de verslikkingen werd in deze studie veroorzaakt door vlees en 21% door ander voedsel. Bij 16% was vóór inschakeling van de hulpdiensten de Heimlich manoeuvre toegepast. In deze studie werd een mortaliteit van 3.3% gevonden.⁶ Er zijn geen cijfers bekend over de incidentie van verslikking bij mensen met een verstandelijke beperking.

De Heimlich manoeuvre

In juni 1974 beschreef Henry Heimlich voor het eerst de Heimlich manoeuvre, in eerste instantie uitgevoerd bij dieren⁷, als dé manier om een luchtwegobstructie veroorzaakt door verslikken in een voedselbrok of ander vreemd materiaal op te heffen.⁸ Dit mag alleen als sprake is van een volledige luchtwegobstructie.

Bij een corpus alienum in de luchtweg is het belangrijk om snel in te grijpen. Wel moet onderscheid gemaakt worden tussen een obstructie door een vreemd voorwerp en andere respiratoire problemen. Men moet dus weten welke tekenen wijzen op een acute luchtwegobstructie. Een belangrijke diagnostische aanwijzing is dat men het slachtoffer heeft zien eten of heeft gezien dat een voorwerp in de mond werd gestopt. Het slachtoffer (dat nog bij bewustzijn is) zal meestal naar de keel wijzen of grijpen.

Bij een partiële luchtwegobstructie is het belangrijk dat het slachtoffer wordt aangespoord tot hoesten en mag geen Heimlich manoeuvre uitgevoerd worden. Bij een volledige obstructie moet snel ingegrepen worden, in eerste instantie door middel van vijfmaal krachtig slaan tussen de schouderbladen. Wanneer dit niet tot opheffing van de obstructie leidt, moet de Heimlich manoeuvre toegepast worden. De Heimlich manoeuvre mag niet uitgevoerd worden bij zwangere vrouwen of obese slachtoffers; in plaats daarvan kunnen thoracale compressies uitgevoerd worden, wat zowel bij staande als bij zittende slachtoffers mogelijk is. Hierbij moet de hulpverlener achter het slachtoffer gaan staan. De duimzijde van de ene vuist, vastgehouden door de andere hand, wordt net onder het midden van het borstbeen op de middellijn geplaatst en zo worden vijf krachtige naar binnen gerichte compressies uitgevoerd.²

Bij de Heimlich manoeuvre moet de hulpverlener achter het slachtoffer gaan staan. Met de ene hand moet een vuist gemaakt worden, die door de andere hand omvat wordt en beide handen moeten dan met een ruk schuin

omhoog getrokken worden.⁹ Hierdoor wordt het diafragma omhoog geduwd, waardoor de longen samengeperst worden en de luchtdruk in de bronchi en trachea toeneemt. Op het moment van de verslikking neemt het longvolume toe en door hier druk op uit te oefenen, wordt een geforceerde uitpersing van die lucht uit de longen veroorzaakt. Door de verhoogde druk wordt de lucht in de trachea naar buiten geperst, waardoor het obstruerende voorwerp ook mee naar buiten gaat.⁸ Bij rolstoelafhankelijke personen kan de hulpverlener achter de rolstoel gaan staan en alsnog de Heimlich manoeuvre toepassen. Dit wordt echter nergens als methode beschreven. De Heimlich manoeuvre mag alleen uitgevoerd worden wanneer het slachtoffer nog bij bewustzijn is. Wanneer het slachtoffer buiten bewustzijn is of raakt, moet overgegaan worden tot reanimatie.^{1, 10}

Complicaties

Wanneer de Heimlich manoeuvre goed wordt uitgevoerd zijn complicaties zeldzaam, al zijn geen getallen bekend hoe vaak toepassing van de Heimlich manoeuvre tot complicaties leidt. Maar wanneer complicaties ontstaan, gebeurt dat vaak doordat druk op de ribben wordt uitgeoefend, in plaats van een opwaartse beweging in het abdomen.¹¹

Een in 2010 uitgevoerd review¹² vermeldt 41 casussen van significant letsel na toepassing van de Heimlich manoeuvre; hoe vaak de Heimlich manoeuvre is toegepast, verschilde per casus. Bij 27 slachtoffers was sprake van letsel in het abdomen of aan het diafragma en bij de overige 14 slachtoffers was thoracaal letsel ontstaan.

Abdominaal letsel

Veel voorkomende abdominale complicaties zijn het optreden van misselijkheid en braken en een gevoelige buik, als gevolg van de opwaartse beweging. Overgeven is potentieel gevaarlijk vanwege de kans op aspiratie, maar voor zover bekend leidt dit niet tot significante morbiditeit of mortaliteit.¹³

Wanneer gekeken wordt naar ernstiger complicaties wordt met name een maagruptuur gezien, waarbij een spoedoperatie noodzakelijk is.¹⁴⁻¹⁸ Opvallend is dat in al deze casussen de curvatura minor gelacereerd was. Een mogelijke reden hiervoor is dat dit gedeelte van de maag, met minder mucosale plooien, minder makkelijk uitzet en daardoor makkelijk scheurt bij drukuitoefening.¹² In één van de case-reports wordt deze complicatie beschreven bij een licht verstandelijk beperkte vrouw. Zij had een grote hoeveelheid eten in de maag en er waren meerdere pogingen nodig om de verslikking op te heffen.¹⁹ Bij elke

‘post-Heimlich’ patiënt met buikpijn of persisterende uitzetting van de maag moet hieraan gedacht worden. Bij het lichamelijk onderzoek kan afwezige peristaltiek een extra aanwijzing zijn voor een maagruptuur.

In 2 case-reports is een hernia diafragmatica ten gevolge van de Heimlich manoeuvre beschreven, zowel bij een kind²⁰ als bij een volwassene²¹. Het optreden van klachten is afhankelijk van de grootte van de hernia. Wanneer hierdoor tevens een volvulus van de maag in de thorax optreedt, leidt dit tot overgeven en misselijkheid, als gevolg van een maagobstructie.

Één case-report beschrijft een ruptuur van het jejunum, ter plaatse van het ligament van Treitz. Dit wordt beschreven bij een jongeman met een verstandelijke beperking die bleef braken na correcte toepassing van de Heimlich manoeuvre.²² Bij persisterend braken na een Heimlich manoeuvre moet aan deze complicatie gedacht worden. Andere complicaties zijn een miltruptuur²³ en leverruptuur^{24, 25}. Het optreden van klachten is afhankelijk van de ernst van de ruptuur. Een kleine ruptuur veroorzaakt alleen buikpijnklachten. Door een grote ruptuur, met mogelijk ook betrokkenheid van bloedvaten, kan het slachtoffer collaberen en uiteindelijk zelfs overlijden.

Thoracaal letsel

Het toepassen van de Heimlich manoeuvre kan tevens thoracaal letsel tot gevolg hebben, waarbij zowel de thorax zelf als de structuren in de thorax betrokken kunnen zijn. Het optreden van ribfracturen is door Heimlich zelf al beschreven. Wel geeft hij daarbij aan dat dit niet gebeurt bij juiste uitvoering van de Heimlich manoeuvre.⁸ Ook in latere case-reports worden ribfracturen na een Heimlich manoeuvre beschreven.^{15, 26} Dit leidt tot thoracale pijn en een oppervlakkige ademhaling.

Een andere complicatie is oesofagusletsel^{27, 28}, meestal op de oesofagus-maagovergang. Mogelijk speelt de aanwezigheid van voedsel in de maag hierbij een rol. Wanneer hiervan sprake is, klaagt de patiënt over een acuut ontstane zeer hevige pijn, die zowel als buikpijn en pijn op de borst tot uiting kan komen. Echter, in één case-report wordt een oesofagusruptuur beschreven bij een vrouw bij wie de buikpijn niet heel hevig was.²⁷ Een oesofagusruptuur is dus niet uit te sluiten bij milde buikpijn.

In de literatuur wordt ook een ruptuur van de aortaklep beschreven, met als gevolg daarvan decompensatio cordis. De avulsie of het scheuren van één van de klepslippen wordt veroorzaakt door de plots verhoogde intrathoracale druk in de vroege diastole, omdat de klep dan onder maximale spanning staat. Bij een klepaandoening of kunstklep wordt de kans op een dergelijk letsel groter.^{29, 30}

Men moet alert zijn op deze complicatie wanneer iemand kort na toepassing van de Heimlich manoeuvre toenemend benauwd wordt, met uiteindelijk respiratoir falen.

Ook kan een pneumomediastinum ontstaan.³¹ Alveoli die naast bloedvaten liggen, kunnen ruptureren bij een plotse stijging van de druk in de thorax. De daardoor vrijgekomen lucht kan via de vaten in de longhilus migreren naar het mediastinum. Ook kan lucht migreren naar de subcutane weefsels van de thorax, de nek en het gelaat.^{32, 33} Hierbij klaagt de patiënt over retrosternale pijn, die verergert bij inspiratie. Dit is een relatief benigne complicatie die voor de patiënt ongemakkelijk is, maar in principe geen acuut ingrijpen behoeft. Follow-up gebeurt middels het regelmatig maken van een X-thorax.³¹

Wanneer bij het slachtoffer sprake is van bulleus emfyseem (bijvoorbeeld bij COPD), bestaat de kans dat bij toepassing van de Heimlich manoeuvre één van de bullae hernieert, bijvoorbeeld naar het mediastinum. Daardoor wordt de patiënt in de loop van dagen na toepassing van de Heimlich manoeuvre kortademig en gaat hij klagen over dysfagie.³⁴ Deze diagnose moet overwogen worden wanneer iemand met COPD in de voorgeschiedenis klaagt over kortademigheid na een Heimlich manoeuvre.

Letsel aan de grote vaten

Als gevolg van toepassing van de Heimlich manoeuvre kan ook letsel ontstaan aan de grote vaten. In een aantal case-reports is letsel aan de aorta beschreven. In al deze casussen was sprake van atherosclerose, waarbij een trombose³⁵⁻³⁸ of een ruptuur van een aneurysma met een aortadissectie³⁹ optrad. Een al aanwezige trombus in de aorta kan losschieten en de aorta zelf occluderen, of migreren naar een arterie in de onderste extremiteit, waardoor die afgesloten wordt. In de acute situatie leidt dit tot een pijnlijk, koud en bleek been (of benen).

Acute revascularisatie is vereist om afsterving te voorkomen, maar veel patiënten ontwikkelen postoperatieve complicaties, met een hoge mortaliteit als gevolg.³⁵ De Heimlich manoeuvre kan ook een aortadissectie veroorzaken. Door de herhaaldelijk uitgevoerde krachtige stoten verzwakt de al zwakke wand van de aorta, door aanwezigheid van calcificaties, nog verder. Kenmerkend voor een aortadissectie is plots ontstane scherpe of scheurende pijn, klassiek achter op de rug (onder de scapula) of in de buik.³⁹

Bij iemand met een stentplaatsing in de aorta vanwege een aneurysma in de voorgeschiedenis, moet men denken aan migratie van de stent als gevolg van de Heimlich manoeuvre. Het belangrijkste symptoom hiervan is een recidief pulsatiele massa in het abdomen.⁴⁰

Aanbevelingen

Wat allereerst belangrijk is, is dat degene die de Heimlich manoeuvre uitvoert, daartoe bekwaam is. Immers, het is bekend dat bij toepassing ervan door ongetrainde personen vaker complicaties optreden. Dit geldt dus ook voor begeleiders van mensen met een verstandelijke beperking. Deze kennis kan onder andere op peil gehouden worden door regelmatig scholing aan te bieden aan de begeleiders. Ook het aanwezig zijn van een stappenplan, met afbeeldingen van de Heimlich manoeuvre, op een centrale plaats kan hierbij behulpzaam zijn. Men moet ook zich realiseren dat het risico op verslikken toeneemt met de leeftijd.

In de case-reports wordt diverse malen aanbevolen dat iemand die een Heimlich manoeuvre heeft ondergaan, standaard door een arts onderzocht wordt om complicaties op te sporen. Echter, in geen enkel case-report wordt gespecificeerd binnen welke tijd deze beoordeling zou moeten plaatsvinden.

Mijns inziens is deze standaard medische beoordeling in de praktijk weinig betrouwbaar. Immers, complicaties kunnen zowel direct na het uitvoeren van de Heimlich manoeuvre ontstaan als in de daaropvolgende dagen. Wanneer iemand dan direct na toepassing van de Heimlich manoeuvre beoordeeld wordt, is dit geen garantie dat daarna geen complicaties meer zullen optreden. Wel moet de begeleiding goed rapporteren over het toepassen van de Heimlich manoeuvre en de omstandigheden. Ook is het noodzakelijk deze informatie door te geven aan de arts, zodat dit ook in het medisch dossier van de cliënt vermeld staat.

Wanneer iemand na toepassing van de Heimlich manoeuvre klaagt over benauwdheid, buikpijn of pijnlijke benen, moet dit door de begeleiding serieus genomen worden, omdat dit kan wijzen op een complicatie ten gevolge van de Heimlich manoeuvre. Wanneer iemand niet in staat is deze klachten te uiten, moet de begeleiding extra opmerkzaam zijn op symptomen of uitingen van de cliënt die hierop kunnen wijzen, inclusief gedragsveranderingen. Bij aanwezigheid van klachten dient laagdrempelig contact gezocht te worden met een arts, zodat die kan inschatten of beoordeling middels lichamelijk (en eventueel aanvullend) onderzoek noodzakelijk is.

Indien het vanwege de verstandelijke beperking van de cliënt (vrijwel) niet mogelijk is op basis van anamnese en lichamelijk onderzoek de diagnose te stellen, moet diegene bij verdenking op letsel ten gevolge van de Heimlich manoeuvre in principe direct ingestuurd worden voor aanvullende diagnostiek. Immers, dan is moeilijk vast te stellen of sprake is van een (potentieel) ernstige complicatie.

Voor alleen misselijkheid zonder enkele andere klacht kan een uitzondering gemaakt worden, waarbij men alert moet zijn op veranderingen in het klachtenpatroon van de cliënt, die alsnog het gevolg kunnen zijn van een ernstiger complicatie. Natuurlijk zal hiervoor per cliënt een individuele afweging gemaakt moeten worden. Wanneer een arts de cliënt onderzoekt, moet hij zich bewust zijn van de toepassing van de Heimlich manoeuvre en de complicaties die daardoor kunnen optreden. Afhankelijk van het beeld kan beoordeeld worden of al dan niet aanvullende diagnostiek ingezet moet worden, dat hoeft alleen te gebeuren op indicatie.

- Misselijkheid en braken zijn veel voorkomende, maar onschuldige klachten.
- Bij aanhoudende misselijkheid en braken, met het ontstaan van een opgezet buik, moet gedacht worden aan een maag- of oesofagusruptuur. Een extra aanwijzing hiervoor is afwezige peristaltiek. Veel voedsel in de maag ten tijde van de Heimlich manoeuvre is een risicofactor. In principe kunnen alle organen in de buikholte letsel oplopen door toepassing van de Heimlich manoeuvre, hoewel dat veel zeldzamer is. Om dit onderscheid te maken, is bij genoemde symptomen aanvullende diagnostiek noodzakelijk. En omdat een aantal complicaties fataal kan zijn, zal dit met spoed moeten gebeuren.
- Wanneer symptomen van een acute shock aanwezig zijn, met hevige buikpijn, moet gedacht worden aan letsel aan de grote vaten. Wanneer de cliënt tevens klaagt over benauwdheid, moet de arts beseffen dat ook een ruptuur van één van de hartkleppen de oorzaak van de acute shock kan zijn. Vanwege de hoge mortaliteit moet de cliënt bij een acute shock onmiddellijk ingestuurd worden.
- Wanneer een cliënt klaagt over pijnlijke benen, is het van belang ook de onderste extremiteit te onderzoeken. Wanneer het been (of de gehele onderste extremiteit) bleek en koud is en de pulsaties afwezig zijn, kan dit wijzen op een arteriële trombose. Ook hierbij is acuut insturen naar de SEH vereist.
- Wanneer een cliënt klaagt over benauwdheid en pijn bij de ademhaling, kan sprake zijn van ribfracturen of een pneumomediastinum (zowel spontaan als ten gevolge van een gehernieerde bulla bij COPD). Dit is relatief onschuldig, waarbij acuut insturen niet nodig is. Vervolgen middels een X-thorax is voldoende. Mocht het beeld toch verergeren, kan dan behandeling ingezet worden middels aanprieken en de lucht afzuigen door de longarts.

Conclusie

De Heimlich manoeuvre wordt met enige regelmaat toegepast bij een verslikking, ook bij mensen met een verstandelijke beperking. Bij toepassing ervan kunnen complicaties optreden, vooral bij onjuiste toepassing. Het is echter belangrijk te beseffen dat de kans op complicaties na toepassing van de Heimlich manoeuvre heel klein is. Exacte percentages van het voorkómen van complicaties zijn nergens beschreven, omdat gewoonweg niet geregistreerd

wordt hoe vaak de Heimlich manoeuvre wordt toegepast. Wel kan geconcludeerd worden dat een maagruptuur verreweg de meest voorkomende complicatie is, maar ook dit komt zelden voor. De basis is dat gestreefd moet worden naar het voorkómen van complicaties, door begeleiders te scholen.

Jolanda Bisschop, arts voor verstandelijk gehandicapten i.o.
jolanda.bisschop@gmail.com

Referenties

1. Manual M. Medisch Handboek. Houten: Bohn Stafleu van Loghum; 2005 [cited 2018 January 22]. Available from: https://www.msmanuals.nl/mmhenl/ongevallen_en_letsels/spoedeisende_hulp/verstikking.html.
2. Verschelen pDL, Coppens dM, Mpotos dN. EHBO. Basis cardiopulmonale reanimatie bij het volwassen slachtoffer. Gent: Academia Press; 2007. 243 p.
3. Handley AJ. At last, some research on choking. *Resuscitation*. 2013;84(4):413-4.
4. Mittleman RE, Wetli CV. The fatal cafe coronary. Foreign-body airway obstruction. *JAMA*. 1982;247(9):1285-8.
5. Vilke GM, Smith AM, Ray LU, Steen PJ, Murrin PA, Chan TC. Airway obstruction in children aged less than 5 years: the prehospital experience. *Prehosp Emerg Care*. 2004;8(2):196-9.
6. Soroudi A, Shipp HE, Stepanski BM, Ray LU, Murrin PA, Chan TC, et al. Adult foreign body airway obstruction in the prehospital setting. *Prehosp Emerg Care*. 2007;11(1):25-9.
7. Heimlich HJ. Pop Goes the Cafe Coronary. *Emergency Medicine*. 1974;6:1.
8. Heimlich HJ. A life-saving maneuver to prevent food-choking. *JAMA*. 1975;234(4):398-401.
9. Kruis HO. EHBO-tips - Verslikking [cited 2018 January 22]. Available from: <https://www.ehbo.nl/tips/>.
10. Association AH. 2005 American Heart Association (AHA) guidelines for cardiopulmonary resuscitation (CPR) and emergency cardiovascular care (ECC) of pediatric and neonatal patients: pediatric basic life support. *Pediatrics*. 2006;117(5):e989-1004.
11. Fearing NM, Harrison PB. Complications of the heimlich maneuver: case report and literature review. *J Trauma*. 2002;53(5):978-9.
12. Chillag S, Krieg J, Bhargava R. The Heimlich maneuver: breaking down the complications. *South Med J*. 2010;103(2):147-50.
13. Fink JA, Klein RL. Complications of the Heimlich maneuver. *J Pediatr Surg*. 1989;24(5):486-7.
14. van der Ham AC, Lange JF. Traumatic rupture of the stomach after Heimlich maneuver. *J Emerg Med*. 1990;8(6):713-5.
15. Gallardo A, Rosado R, Ramirez D, Medina P, Mezquita S, Sánchez J. Rupture of the lesser gastric curvature after a Heimlich maneuver. *Surg Endosc*. 2003;17(9):1495.
16. Croom DW. Rupture of stomach after attempted Heimlich maneuver. *JAMA*. 1983;250(19):2602-3.
17. Tung PH, Law S, Chu KM, Law WL, Wong J. Gastric rupture after Heimlich maneuver and cardiopulmonary resuscitation. *Hepatogastroenterology*. 2001;48(37):109-11.
18. Cowan M, Bardole J, Dlesk A. Perforated stomach following the Heimlich maneuver. *Am J Emerg Med*. 1987;5(2):121-2.
19. Bintz M, Cogbill TH. Gastric rupture after the Heimlich maneuver. *J Trauma*. 1996;40(1):159-60.
20. Matharoo G, Kalia A, Phatak T, Bhattacharyya N. Diaphragmatic rupture with gastric volvulus after Heimlich maneuver. *Eur J Pediatr Surg*. 2013;23(6):502-4.
21. Ujjin V, Ratanasit S, Nagendran T. Diaphragmatic hernia as a complication of the Heimlich maneuver. *Int Surg*. 1984;69(2):175-6.
22. Razaboni RM, Brathwaite CE, Dwyer WA. Ruptured jejunum following Heimlich maneuver. *J Emerg Med*. 1986;4(2):95-8.
23. Cecchetto G, Viel G, Cecchetto A, Kusstatscher S, Montisci M. Fatal splenic rupture following Heimlich maneuver: case report and literature review. *Am J Forensic Med Pathol*. 2011;32(2):169-71.
24. Otero Palheiro MM, Barbagelata López C, Fernández Pretel MC, Salgado Fernández J. Hepatic rupture after Heimlich maneuver. *Ann Emerg Med*. 2007;49(6):825-6.
25. Tashtoush B, Schroeder J, Memarpour R, Oliveira E, Medina M, Hadeh A, et al. Food Particle Aspiration Associated with Hemorrhagic Shock: A Diagnostic Dilemma. *Case Rep Emerg Med*. 2015;2015:275497.
26. Heimlich HJ. The Heimlich maneuver where it stands today. *Emergency Medicine*. 1978;7:89-101.
27. Haynes DE, Haynes BE, Yong YV. Esophageal rupture complicating Heimlich maneuver. *Am J Emerg Med*. 1984;2(6):507-9.
28. Meredith MJ, Liebowitz R. Rupture of the esophagus caused by the Heimlich maneuver. *Ann Emerg Med*. 1986;15(1):106-7.
29. Chapman JH, Menapace FJ, Howell RR. Ruptured aortic valve cusp: a complication of the Heimlich maneuver. *Ann Emerg Med*. 1983;12(7):446-8.
30. Passik CS, Ackermann DM, Piehler JM, Edwards WD. Traumatic rupture of Ionescu-Shiley aortic valve after the Heimlich maneuver. *Arch Pathol Lab Med*. 1987;111(5):469-70.
31. Agia GA, Hurst DJ. Pneumomediastinum following the Heimlich maneuver. *JACEP*. 1979;8(11):473-5.
32. Macklin MT, Macklin CC. Malignant interstitial emphysema of the lungs and mediastinum as an important occult complication in many respiratory diseases and other conditions: an interpretation of the clinical literature in light of laboratory experiment. *Medicine*. 1944;23:281-358.
33. Bouayed S, Sandu K, Teiga PS, Hallak B. Thoracocervicofacial Emphysema after Heimlich's Maneuvre. *Case Rep Otolaryngol*. 2015;2015:427320.
34. Olenchok SA, Rowlands DM, Reed JF, Garzia FM, Zasik JM. Dysphagia after Heimlich maneuver. *Chest*. 2004;125(1):302-4.
35. Mack L, Forbes TL, Harris KA. Acute aortic thrombosis following incorrect application of the Heimlich maneuver. *Ann Vasc Surg*. 2002;16(1):130-3.
36. Martin TJ, Bobba RK, Metzger R, Madalina M, Bollu M, Patel BG, et al. Acute abdominal aortic thrombosis as a complication of the Heimlich maneuver. *J Am Geriatr Soc*. 2007;55(7):1146-7.
37. Roehm EF, Twiest MW, Williams RC. Abdominal aortic thrombosis in association with an attempted Heimlich maneuver. *JAMA*. 1983;249(9):1186-7.
38. Ayerdi J, Gupta SK, Sampson LN, Deshmukh N. Acute abdominal aortic thrombosis following the Heimlich maneuver. *Cardiovasc Surg*. 2002;10(2):154-6.
39. Desai SC, Chute DJ, Desai BC, Koloski ER. Traumatic dissection and rupture of the abdominal aorta as a complication of the Heimlich maneuver. *J Vasc Surg*. 2008;48(5):1325-7.
40. Lin PH, Bush RL, Lumsden AB. Proximal aortic stent-graft displacement with type I endoleak due to Heimlich maneuver. *J Vasc Surg*. 2003;38(2):380-2. ■

Lage melatoninespiegel bij moeder vergroot risico op autisme bij haar kind

Wiebe Braam^{1,2}, Friederike Ehrhart^{2,3}, Anneke P.H.M. Maas^{2,4}, Marcel G. Smits^{2,5}, Leopold Curfs²

¹ 's Heeren Loo, Advisium, Wekerom

² Gouverneur Kremers Centrum, Maastricht Universitair Medisch Centrum, Maastricht

³ Afdeling Bioinformatica – BiGCaT, Universiteit Maastricht, Maastricht

⁴ Faculteit der Sociale Wetenschappen, Radboud Universiteit, Nijmegen

⁵ Multidisciplinair expertisecentrum voor slaap-waakstoornissen en chronobiologie, Gelderse Vallei Ziekenhuis, Ede

Samenvatting:

Achtergrond: Autismespectrumstoornis (ASS) wordt veroorzaakt door een combinatie van genetische en omgevingsfactoren. Bij 70% van de mensen met ASS is tevens sprake van een verstandelijke beperking (VB). Er zijn inmiddels ruim 800 genetische variaties gevonden als potentiële veroorzakers, maar niet een daarvan is verantwoordelijk voor meer dan 1% van de gevallen van ASS.

Lage melatonine spiegels worden vaak bij ASS gevonden en vertonen een omgekeerde correlatie met de ernst van de stoornis. Melatonine speelt een belangrijke rol bij de ontwikkeling van de hersenen en beschermt DNA effectief tegen oxidatieve schade. Omdat de foetus geen melatonine kan maken, zouden lage maternale melatonine spiegels een rol kunnen spelen bij het ontstaan van ASS.

Methode: Bepalen van 6-sulfatoxymelatonine (6-SM) uitscheiding in urine bij 60 moeders met een kind met ASS en controles. Omdat melatoninespiegels na de puberteit met 2,7% per jaar dalen werden de uitslagen ook herberekend naar de leeftijd waarop deelnemers hun kind kregen.

Resultaten: De actuele 6-SM spiegels waren bij ASS moeders significant lager dan bij controles ($p = 0,012$), evenals de herberekende 6-SM spiegels ($p = 0,002$). Bij moeders met twee ASS kinderen waren de 6-SM spiegels lager dan bij moeders met één ASS kind, maar dit verschil was niet significant ($p = 0,058$).

Conclusie: Een lage melatonine spiegel zou een belangrijke bijdrage kunnen leveren aan het ontstaan van ASS en mogelijk ook van een VB. Onze bevindingen dienen op een grotere schaal herhaald te worden. Indien onze hypothese klopt biedt dit mogelijkheden tot het opsporen van moeders met een verhoogd risico op ASS en strategieën voor preventie.

Inleiding

Autisme Spectrum Stoornis (ASS) is de naam voor een verzameling van aandoeningen die gekenmerkt worden

door afwijkingen in onder meer sociaal gedrag en spraak. Bij 70% van de mensen met een ASS is tevens sprake van een verstandelijke beperking (VB), terwijl bij 40% van de mensen met een VB tevens kenmerken van ASS aanwezig zijn.¹ Het frequent samengaan van ASS en VB roept de vraag op of er niet sprake kan zijn van een gemeenschappelijke factor in de etiologie, met name omdat in ernstiger gevallen van ASS vaker sprake is van een VB, net als dat er in ernstiger gevallen van VB vaker tevens sprake is van ASS.^{2,3}

Oorzaken ASS

Algemeen wordt aangenomen dat er genetische factoren meespelen bij het ontstaan van ASS. Zo is bij ouders met een kind met ASS het risico op het opnieuw krijgen van een kind met ASS 25 maal groter dan in de algemene bevolking.

Tot nu toe zijn er al meer dan 800 genetische variaties gevonden, waarvan er echter niet één verantwoordelijk is voor meer dan 1% van de gevallen van ASS.⁴ Toch wordt slechts bij ongeveer 25% van de kinderen met ASS een specifieke genetische afwijking vastgesteld.⁵

Bij onderzoek naar de oorzaak van ASS is genetisch onderzoek bij tweelingen, waarbij bij een of beiden de diagnose ASS is gesteld, erg belangrijk. Uit gegevens van een onderzoek bij 192 tweelingen blijkt dat bij identieke (monozygote) tweelingen maar in 77% van de gevallen ook bij de andere van de tweeling de diagnose ASS gesteld kon worden. Bij niet-identieke (dizygote) tweelingen kon toch ook in 31% ook bij de andere van de tweeling de diagnose ASS gesteld worden. Op basis van deze gegevens kon worden berekend dat het aandeel van genetische factoren bij het ontstaan van ASS kleiner was (38%) dan van een voor de tweeling gemeenschappelijke omgevingsfactor (58%).⁶ Daarom wordt momenteel aangenomen dat ASS wordt veroorzaakt door een combinatie van een de novo ontstane genetische variatie en common variants met omgevingsfactoren.

In epidemiologische studies zijn meerdere omgevingsfactoren gevonden die samengaan met een verhoogd risico op ASS.⁷⁻¹² Vele hiervan hebben te maken met de zwangerschap, zoals foetale nood, meerlingzwangerschap, laag geboortegewicht, prematuriteit, zwangerschapsdiabetes, lage Apgarscore, geen borstvoeding krijgen¹³, blootstelling aan pesticiden en hogere leeftijd van de ouders.

Melatonine

Melatonine is een hormoon dat, naast slaapinductie en regulatie van het circadiane ritme, onder meer als antioxidant DNA beschermt tegen schadelijke effecten van straling en giftige stoffen.^{14,15}

Synthese van melatonine vindt 's nachts in twee stappen plaats in de pijnappelklier vanuit serotonine. Hierbij zijn de enzymen AANAT en ASMT betrokken. Bij blootstelling aan licht neemt de activiteit van ASMT snel af en daalt de melatonine spiegel. Tijdstip en vorm van de melatonine curve zijn individueel bepaald en constant.¹⁶ Wel is er met het ouder worden een langzame afname van de hoeveelheid 's nachts geproduceerde melatonine van ongeveer 2,7% per jaar.¹⁷

Er bestaan geen internationaal aanvaarde normaalwaarden voor melatonine. Ook is niet duidelijk wanneer sprake is van melatonine deficiëntie. Dit is opmerkelijk gezien de belangrijke eigenschappen van melatonine in het lichaam en het aantal ziekten waarbij lage melatonine spiegels worden gevonden (hart- en vaatziekten, maligniteiten, ziekte van Alzheimer en Parkinson).¹⁸

Melatonine wordt voornamelijk in de lever afgebroken door CYP1A2 en in de urine uitgescheiden als 6-sulfatoxymelatonin (6-SM). De hoeveelheid 6-SM in de eerste ochtend urine correleert in hoge mate met de hoeveelheid 's nachts geproduceerde melatonine.¹⁹

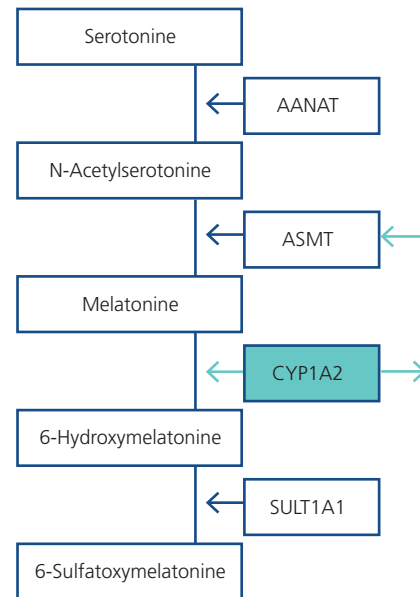
De halfwaardetijd van melatonine is kort (28-126 minuten).²⁰ Polymorfismen in het CYP1A2 gen kunnen aanleiding geven tot sterke afname van de CYP1A2 enzymactiviteit (10 tot 200-voudig), waardoor de halfwaardetijd van melatonine sterk kan toenemen (CYP1A2 slow metaboliser).²¹ Dit kan bij toedienen van exogeen melatonine leiden tot 24uur hoge melatonine spiegels (melatonine stapeling).

De relatie tussen melatonine en ASS

Bij mensen met ASS worden meestal lage endogene melatonine spiegels gevonden.²²⁻²⁵ Er bestaat een negatieve correlatie tussen de hoogte van de melatonine spiegel en de ernst van de beperkingen bij ASS.²⁵ De lage melatonine spiegels bij ASS worden niet veroorzaakt door afwijkingen in het AANAT en ASMT gen. Deze worden namelijk bij minder dan 1% van mensen met ASS gevonden en bovendien ook

aangetroffen bij gezonde controles.^{26,27} CYP1A2 polymorfismen worden wel vaker aangetroffen bij mensen met ASS.²⁸ Dit is interessant, aangezien er aanwijzingen zijn dat het CYP1A2 gen de activiteit van het ASMT gen activeert.²⁹ Een lage CYP1A2 activiteit zou daarmee tot een lagere ASMT activiteit en dus tot lagere aanmaak van melatonine kunnen leiden. Dit kan verklaren waarom er bij mensen met een lage CYP1A2 activiteit, ondanks de trage melatonine afbraak, toch lage endogene melatonine spiegels aanwezig zijn.

Figuur 1 - Schema aanmaak en afbraak melatonine



Synthese melatonine in 2 stappen vanuit serotonine (door enzymen AANAT en ASMT). Afbraak melatonine in 2 stappen tot 6-SM (door CYP1A2 en SULT1A1). CYP1A2 activeert zowel afbraak melatonine als enzym ASMT (2e fase synthese melatonine).

De melatonine productie begint pas tussen de 9^e en 15^e week na de geboorte op gang te komen.³⁰ Tijdens de foetale ontwikkeling en tijdens de eerste weken na de geboorte is een kind dus volledig afhankelijk van de melatonine van moeder. Melatonine passeert echter gemakkelijk de placenta barrière. Ook is melatonine aanwezig in moedermelk. Dit verklaart dat het risico op ASS bij kinderen die geen borstvoeding kregen groter is.¹³

Melatonine is, zowel tijdens de foetale periode als na de geboorte, noodzakelijk voor een normale ontwikkeling van de hersenen, onder meer door betrokkenheid bij de groei van neuronen en vorming van synapsen.^{24, 31, 32} Zoals hierboven kort is samengevat, zijn er meerdere

redenen om te komen tot de hypothese dat een lage melatonine spiegel bij mensen met ASS niet het gevolg, maar juist onderdeel is van de pathogenese van ASS.²⁸

Pilot studie melatonine spiegels bij moeders met een ASS kind

Gezien het zeer frequent aanwezig zijn van lage melatonine spiegels bij mensen met ASS, de betrokkenheid van melatonine bij neurale ontwikkeling, het aanwezig zijn van ASS bij de geboorte en de volledige afhankelijkheid van melatonine van de moeder tijdens de zwangerschap en eerste drie levensmaanden, mag worden verwacht dat lage melatonine spiegels bij de moeder betrokken zijn bij het ontstaan van ASS. Daarom werd gekozen voor het onderzoeken van de uitscheiding van 6-SM in de eerste ochtendurine van moeders van een kind met ASS dat onze slaappoli bezocht in de periode 2014 - 2016. Vrouwen die werkzaam waren in het gebouw waar de slaappoli is gevestigd fungeerden als controle. Exclusie criteria waren het hebben van een kind met ASS en ASS in de familie in de eerste en tweede lijn.

Deelnemers en procedure

Van de 97 kinderen die in de onderzoeksperiode de slaappoli bezochten was bij 18 geen sprake van ASS en werden 13 moeders om andere redenen van deelname uitgesloten (adoptiekind, gebruik melatonine, taalproblemen). Na het ontvangen van informatie en geven van toestemming voor het onderzoek, kregen moeders verzendmateriaal voor 10ml urine mee alsmede een lijst met zes algemene vragen (leeftijd, gewicht, medicijngebruik, samenstelling gezin) en zeven vragen over slaap ter bepaling van de Insomnia Severity Index.³³

Urine werd na ontvangst ingevroren tot de daadwerkelijke meting van 6-SM en kreatinine ter bepaling van de 6-SM/kreatinine ratio. Aangezien melatonine spiegels elk jaar met 2,7% dalen werd de uitslag herberekend naar de leeftijd waarop elke moeder haar kind met ASS kreeg. Bij controle moeders vond herberekening plaats naar het gemiddelde van de geboorte van het oudste en het jongste kind.

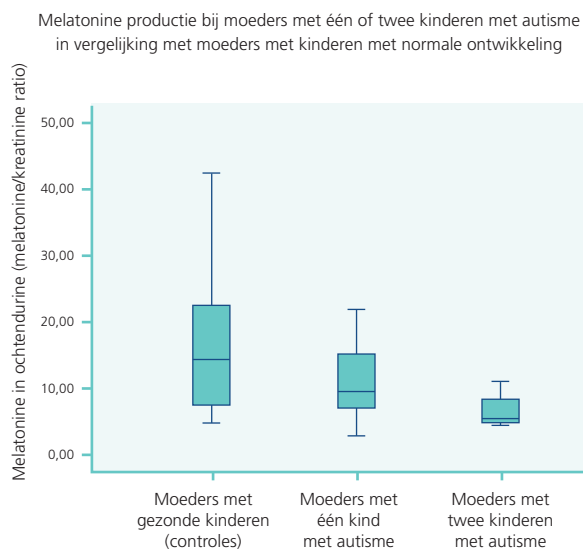
Resultaten

Van de 66 moeders die toestemden in deelname aan het onderzoek trok 1 zich terug zonder aangeven van de reden hiervan. Van vijf anderen ontvingen we geen urinemonster. De gemiddelde leeftijd van de 60 deelnemers was 42,9 ($\pm$ 5) jaar en van de 15 moeders die als controle fungeerden was 44,3 ($\pm$ 9,7) jaar. Er waren geen significante verschillen met betrekking tot leeftijd ($p = 0,486$), gewicht ($p = 0,270$) en tijdstip van naar bed gaan ($p = 0,985$) tussen de moeders van een ASS kind en controles. De gemiddelde leeftijd waarop moeders hun kind met ASS kregen was wel hoger (31,2 jaar) dan bij controle moeders (28,1 jaar) en dit verschil was significant ($p = 0,01$).

Wij vonden in onze studie bij moeders met een ASS kind een significant lagere uitscheiding van 6-SM ($7,67 \pm 3,62$) in vergelijking met controlemoeders ($10,42 \pm 6,72$, $p = 0,012$). Omdat moeders met een kind met ASS op latere leeftijd hun kind kregen en melatonine spiegels na het 20^e jaar met 2,7 per jaar dalen, vond herberekening plaats van de 6-SM uitslagen naar de leeftijd van de moeders waarop het kind werd geboren. De verschillen in 6-SM uitscheiding tussen de moeders met een ASS kind en controles was hierbij nog groter ($10,52 \pm 5,20$ resp. $16,67 \pm 10,72$, $p = 0,002$).

Van de 60 deelnemende moeders met een ASS kind hadden er vijf nog een tweede kind met ASS. Bij een van hen was de diagnose Prader Willi syndroom vastgesteld, een genetische stoornis van paternale oorsprong. De gemiddelde 6-SM/kreatinine ratio bij de overige vier moeders was lager ($6,54 \pm 3,04$) dan bij de 54 moeders met één kind met ASS (gemiddeld $10,80 \pm 5,22$, $p = 0,058$), maar dit verschil was net niet significant.

Figuur 2 - 6-SM/kreatinine ratio in urine



Boxplot, een grafische weergave van de verdeling van de 6-SM/kreatinine ratio waarden bij moeders met gezonde kinderen, met één kind met autisme en twee kinderen met autisme. Hierbij worden 5 waarden grafisch weergegeven, namelijk (van boven naar beneden) de hoogste 6-SM/kreatinine ratio waarde (bovenste horizontale streep), 3^e kwartiel (bovenkant box), mediaan (horizontale streep middenin de box), 1^e kwartiel (onderkant box) en de laagste 6-SM/kreatinine ratio waarde (benedenste horizontale streep). Confidence interval for mean 95%.

Discussie

In deze studie vonden wij een significant lagere 6-SM uitscheiding bij moeders met een kind met ASS dan bij moeders met gezonde kinderen. Dit verschil kan niet worden toegeschreven aan het verschil in leeftijd ten tijde van de geboorte van hun kind en ook niet aan een verschil in slaapduur.

De huidige opvatting over de oorzaak van ASS is dat er sprake is van een combinatie van genetische factoren en van omgevingsfactoren. Melatonine deficiëntie kan bij beide een rol spelen. De hoogte van de melatonine spiegel is genetisch bepaald, melatonine bezit neurotrope eigenschappen en melatonine beschermt tegen schadelijke omgevingsfactoren die geassocieerd zijn met een hoger risico op ASS en op ontstaan van DNA afwijkingen. Dit, in combinatie met de totale afhankelijkheid van de foetus van melatonine van de moeder, ondersteunt onze hypothese dat lage melatonine spiegels bij moeders betrokken kunnen zijn bij het ontstaan van ASS bij het kind.

Indien ook bij het kind sprake is van te lage melatonine spiegels kan dit bijdragen aan reeds bestaande schade tijdens de verdere hersenontwikkeling. Bekend is dat bij mensen met ASS de hoogte van de melatonine spiegel omgekeerd evenredig is aan de ernst van de beperkingen²⁵. Het duale effect van melatonine kan ook een verklaring bieden voor de bevindingen bij een onderzoek bij tweelingen die beiden ASS hebben maar in 68% van de gevallen niet dezelfde voor ASS verklarende genetische afwijking bleken te hebben. Het kan ook verklaren waarom bij 40% van de mensen met een verstandelijke beperking tegelijk ook sprake is van ASS en tegelijk ook dat bij 70% van de mensen met ASS sprake is van een verstandelijke beperking. Onze bevinding dat de 6-SM uitscheiding bij moeders met twee kinderen met ASS lager was dan bij moeders met een kind met ASS past hierbij.

Een beperking van onze studie is dat het aantal deelnemers te klein is om stevige conclusies te trekken. Ons onderzoek zal dan ook op een grotere schaal herhaald moeten worden. Daarbij dient dan bovendien op DNA niveau gekeken worden naar bij de melatonine pathway betrokken genen. Voor zover wij konden nagaan is dit de eerste studie waarin duidelijke aanwijzingen worden gevonden voor betrokkenheid van lage melatonine spiegels bij moeders bij het ontstaan van ASS bij haar kind. In combinatie met andere, reeds bekende, risicofactoren voor ASS leidt dit tot een hypothese die uitzicht biedt op toekomstig preventief onderzoek en behandeling.

Wiebe Braam

Correspondentie: braam@planet.nl

Onze dank gaat uit naar de moeders van onze cliënten en aan medewerkers van 's Heeren Loo locatie Wekerom voor deelname aan dit onderzoek, aan Lars Eijssen en Egon L. Willighagen voor deelname aan discussies, en aan Martijn Faassen voor het bepalen van de 6-SM-kreatinine ratio.

Deze studie werd mede mogelijk gemaakt door financiële ondersteuning van de 's Heeren Loo Zorggroep.

Dit is een samenvatting van "Low maternal melatonin level increases autism spectrum disorder risk in children" dat verscheen in Research in Developmental Disorders 2018 Feb 28. pii: S0891-4222(18)30042-8. doi: 10.1016/j.ridd.2018.02.017.

Referenties

- 1 Matson JL & Shoemaker M. Intellectual disability and its relationship to autism spectrum disorders. *Res Dev Disabil* 2009; 30:1107-1114.
- 2 Gotham K, Pickles A & Lord C. Trajectories of autism severity in children using standardized ADOS scores. *Pediatrics* 2012; 130: e1278-1284.
- 3 Vig S & Jedrysek E. Autistic features in young children with significant cognitive impairment: autism or mental retardation? *J Autism Dev Disord* 1999; 29:235-248.
- 4 Li X, Zou H & Brown WT. Genes associated with autism spectrum disorder. *Brain Res Bull* 2012;88:543-552.
- 5 Woodbury-Smith M & Scherer SW. Progress in the genetics of autism spectrum disorder. *Dev Med Child Neurol*. 2018; 60:445-451.
- 6 Hallmayer J, Cleveland S, Torres A et al. Genetic heritability and shared environmental factors among twin pairs with autism. *Arch Gen Psychiatry* 2011; 68:1095-1102.
- 7 Gardener H, Spiegelman D, & Buka, SL. Prenatal risk factors for autism: comprehensive meta-analysis. *Br J Psychiatry* 2009; 195:7-14.
- 8 Gardener H, Spiegelman D, & Buka SL. Perinatal and neonatal risk factors for autism: a comprehensive meta-analysis. *Pediatrics* 2011; 128:344-355.
- 9 Kuzniewicz MW, Wi S, Qian Y et al. Prevalence and neonatal factors associated with autism spectrum disorders in preterm infants. *J Pediatr* 2014; 164:20-25.
- 10 Mandy W & Lai MC. Annual Research Review: The role of the environment in the developmental psychopathology of autism spectrum condition. *J Child Psychol Psychiatry* 2016; 57:271-292.
- 11 Modabbernia A, Velthorst E & Reichenberg A. Environmental risk factors for autism: an evidence-based review of systematic reviews and meta-analyses. *Mol Autism* 2017; 8:13.
- 12 Walker CK, Krakowiak P, Baker A et al. Preeclampsia, placental insufficiency, and autism spectrum disorder or developmental delay. *JAMA Pediatr* 2015; 169:154-162.
- 13 Al-Farsi YM, Al-Sharbaty MM, Waly MI et al. Effect of suboptimal breast-feeding on occurrence of autism: a case-control study. *Nutrition* 2012; 28:7-8, e27-32.
- 14 Bejarano I, Monllor F, Marchena AM et al. Exogenous melatonin supplementation prevents oxidative stress-evoked DNA damage in human spermatozoa. *J Pineal Res* 2014; 57:333-339.
- 15 Reiter RJ, Tan DX & Galano A. Melatonin reduces lipid peroxidation and membrane viscosity. *Front Physiol* 2014; 5:377.
- 16 Arendt J. Melatonin: characteristics, concerns, and prospects. *J Biol Rhythms* 2005; 20: 291-303.
- 17 Kennaway DJ, Lushington K, Dawson D et al. Urinary 6-sulfatoxymelatonin excretion and aging: new results and a critical review of the literature. *J Pineal Res* 1999; 27:210-220.

- 18 Posadzki PP, Bajpai R, Kyaw BM et al. Melatonin and health: an umbrella review of health outcomes and biological mechanisms of action. *BMC Med* 2018; 6:18.
- 19 Arendt J, Hampton S, English J et al. 24-hour profiles of melatonin, cortisol, insulin, C-peptide and GIP following a meal and subsequent fasting. *Clin Endocrinol (Oxf)* 1982; 16:89-95.
- 20 Fourtillan JB, Brisson AM, Gobin P et al. Bioavailability of melatonin in humans after day-time administration of D(7) melatonin. *Biopharm Drug Dispos* 2000; 21:15-22.
- 21 Gunes A & Dahl ML. Variation in CYP1A2 activity and its clinical implications: influence of environmental factors and genetic polymorphisms. *Pharmacogenomics* 2008; 9:625-637.
- 22 Kulman G, Lissoni P, Rovelli F et al. Evidence of pineal endocrine hypofunction in autistic children. *Neuro Endocrinol Lett* 2000; 21:31-34.
- 23 Nir I, Mei D, Zilber N and al. Brief report: circadian melatonin, thyroid-stimulating hormone, prolactin, and cortisol levels in serum of young adults with autism. *J Autism Dev Disord* 1995; 25:641-654.
- 24 Rossignol DA, & Frye RE. Melatonin in autism spectrum disorders: a systematic review and meta-analysis. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53:783-792.
- 25 Tordjman S, Anderson GM, Pichard N et al. Nocturnal excretion of 6-sulphatoxymelatonin in children and adolescents with autistic disorder. *Biol Psychiatry* 2005; 57:134-138.
- 26 Melke J, Goubran Botros H, Chaste P et al. Abnormal melatonin synthesis in autism spectrum disorders. *Mol Psychiatry* 2008; 13:90-98.
- 27 Pagan C, Delorme R, Callebort J et al. The serotonin-N-acetylserotonin-melatonin pathway as a biomarker for autism spectrum disorders. *Transl Psychiatry* 2014; 4: e479.
- 28 Braam W, Keijzer H, Struijker Boudier H et al. CYP1A2 polymorphisms in slow melatonin metabolisers: a possible relationship with autism spectrum disorder? *J Intellect Disabil Res* 2013; 57: 993-1000.
- 29 Veatch OJ, Pendergast JS, Allen MJ et al. Genetic variation in melatonin pathway enzymes in children with autism spectrum disorder and comorbid sleep onset delay. *J Autism Dev Disord* 2015; 45:100-110.
- 30 Kennaway DJ, Goble FC & Stamp GE. Factors influencing the development of melatonin rhythmicity in humans. *J Clin Endocrinol Metab* 1996; 81:1525-1532.
- 31 Kong X, Li X, Ca, Z et al. Melatonin regulates the viability and differentiation of rat midbrain neural stem cells. *Cell Mol Neurobiol* 2008; 28:569-579.
- 32 Merchant NM, Azzopardi DV, Hawwa AF et al. Pharmacokinetics of melatonin in preterm infants. *Br J Clin Pharmacol* 2013; 76:725-733.
- 32 Tordjman S, Najjar I, Bellissant E et al. Advances in the research of melatonin in autism spectrum disorders: literature review and new perspectives. *Int J Mol Sci* 2013; 14:20508-20542.
- 33 Bastien CH, Vallieres A, & Morin CM. Validation of the Insomnia Severity Index as an outcome measure for insomnia research. *Sleep Med* 2001; 2:297-307. ■

Stoppen met roken: ook bij mensen met een verstandelijke beperking mogelijk

Sandra S. Goren, Irma B. Fabriek-van de Glind, Maja Van Trigt

's Heeren Loo Ermelo:

Drs. Ir. S.S. Goren, AVG

Drs. I. B. Fabriek-Van de Glind, gedragswetenschapper

Mw. M. Van Trigt, verpleegkundig specialist

Contactpersoon: drs. Ir. S.S. Goren (sandra.goren@sheerenloo.nl)



Inleiding

In de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking wordt er nogal eens vanuit gegaan dat stoppen met roken geen optie is. Beperkte cognitieve vermogens, behoefte aan een duidelijke structuur (waar de sigaret onderdeel van uit kan maken) en eventuele bijkomende psychiatrische problematiek, zouden een stoppoging op voorhand onmogelijk maken. Deze casuïstiekbepreking laat zien dat dit geldige argumenten kunnen zijn maar dat, met de juiste begeleiding, stoppen zeker een optie is.

Casus 1.

A. is een 31 jarige jongeman met een pre-existente lichte verstandelijke beperking, autisme spectrum stoornis en diabetes mellitus type 2. Op 21-jarige leeftijd ontstaat er blijvend hersenletsel als gevolg van een acuut subduraal hematoom. In 2014 wordt tijdens de jaarlijkse ondersteuningsplan-bespreking besproken of hij kan stoppen met roken. In eerste instantie gaat groepsleiding zelf op zoek naar alternatieven. Hun keuze, de e-sigaret wordt, op basis van de geldende adviezen, afgeraden door de verpleegkundig specialist.¹ Zij bespreekt vervolgens het stoppen met roken met de cliënt zelf. Hij is gemotiveerd, maar het is de vraag of hij zijn keuze kan overzien.

Zijn motivatie is vooral dat hij meer geld overhoudt en pas in tweede instantie dat hij een betere gezondheid krijgt. Er wordt een multidisciplinair plan gemaakt. Hierbij zijn de persoonlijk begeleider, de verpleegkundig specialist, de gedragswetenschapper en de arts voor verstandelijk gehandicapten (AVG) betrokken. Er wordt niet gekozen voor nicotinevervanging omdat hij minder dan tien sigaretten per dag rookt. Met A. worden motiverende gesprekken gevoerd. Hij tekent een 'contract' om het stoppen officieel te maken en maakt samen met begeleiding een plan voor het geld dat hij zal gaan overhouden. Er komt een beloningsplan en er zijn uitgebreide besprekingen met het team. Zijn ouders zijn wettelijk vertegenwoordiger en worden hierbij uiteraard betrokken. Groepsleiding rookt niet langer in zijn bijzijn en er zijn zelfs begeleiders gelijktijdig gestopt met roken. Op de momenten dat medebewoners roken, gaat A. naar een andere ruimte. Op het moment dat de begeleiding bijna is afgerond, blijkt A. sigaren te roken wanneer hij met een vrijwilliger op pad gaat. De persoonlijk begeleider bespreekt dit met de vrijwilliger en de begeleiding door de verpleegkundig specialist wordt nog één maand voortgezet. Al met al hebben de voorbereidingen een jaar in beslag genomen. De begeleiding van het stoppen met roken zelf duurde ruim twee maanden. Er zijn in de afgelopen twee jaar geen terugvallen geweest.

Casus 2.

B. is een 69-jarige man met pre-existente zwakbegaafdheid en verdere cognitieve achteruitgang na een CVA op 54-jarige leeftijd. Na het CVA zijn er veel problemen met de emotieregulatie. Na opname in onze instelling is hij stabiel en minder agressief. Hij functioneert nu op het niveau van een matig verstandelijke beperking. Er is sprake van een ernstige afasie. Voorafgaand aan het CVA heeft B. in 1997 twee keer een myocardinfarct gehad waarvoor PTCA en stentplaatsing. In 2016 is er bovendien toenemend sprake van hoesten en COPD-klachten. In de ondersteuningsplan-bespreking van 2016 geeft de AVG aan dat stoppen met roken zeer belangrijk is. In verband met een op handen zijnde verhuizing wordt er voor gekozen het stoppen met roken met twee maanden uit te stellen. Na de verhuizing blijkt er aanvankelijk nog veel onrust op de woongroep, daarom wordt er opnieuw met drie maanden uitgesteld. Ondertussen wordt er multidisciplinair een plan gemaakt. Allereerst wordt in kaart gebracht hoeveel B. rookt: circa acht tot tien sigaretten per dag. Dit blijkt meer op geleide van de klok te gebeuren dan op basis van nicotinebehoefte. Ook worden sigaretten maar half opgerookt. Hoewel de totale hoeveelheid sigaretten onder de tien stuks per dag ligt, wordt er toch voor nicotinepleisters gekozen.² Dit vanwege het gebrek

aan intrinsieke motivatie en een grote somatische noodzaak tot stoppen. Wel zijn er zorgen om een eventuele huidreactie op de pleisters in verband met littekens van brandwonden op zijn romp. Hier wordt een observatieplan voor gemaakt. Groepsleiding wordt uitgebreid geïnformeerd en gemotiveerd. Een deel van hen is zeer enthousiast, een ander deel beschouwt het bij voorbaat als gedoemd te mislukken, vanwege angst voor forse agressie. Er wordt veel aandacht besteed aan een eenduidige begeleidingsstijl. Er wordt een beloningsplan opgesteld in samenwerking met de logopedie en de gedragswetenschapper. Aanvankelijk krijgt B. bij elk rookmoment een sticker, via een afbouwplan wordt dit teruggebracht. Om structuur in de dag te behouden wordt er op rookmomenten een bekertje water gegeven. Er zijn extra begeleiders ingeroosterd voor de moeilijke momenten. Het fixatieprotocol wordt opnieuw besproken, waardoor het team zich steviger voelt staan. Dit alles in zeer nauwe samenspraak met familie en de wettelijk vertegenwoordiger.

Tot ieders verbazing taalt B. vanaf het moment van stoppen, na meer dan 50 jaar roken, niet meer naar een sigaret. Dit mede door de inzet van groepsleiding die zorgt voor de juiste afleiding. Hij geniet vooral erg van de stickerbeloningen. Na twee dagen wordt B. wat suffer. De nicotinepleister van 14 mg wordt daarop vervangen door een pleister van 7 mg, met direct een positief effect op de alertheid. Na acht dagen is er sprake van enige toename van de kortademigheid, welke vanzelf verdwijnt. Tevens treedt er obstipatie op waarbij er mogelijk een relatie is met het stoppen met roken.³ Met voedings- en beweegadviezen wordt dit voldoende verholpen. Inmiddels is B. acht maanden gestopt met roken en is er geen terugval geweest.

Casus 3.

C. is een 52-jarige man met problematisch alcohol- en drugsgebruik in de voorgeschiedenis. Op 38-jarige leeftijd krijgt hij een myocardinfarct en wordt hij gereanimeerd met als gevolg postanoxische ischaemische encephalopathie (NAH). De gevolgen zijn uitgebreide amnesie, verwardheid, psychotische kenmerken en agressie. Ook na uitgebreide revalidatie blijven de neuropsychiatrische symptomen prominent aanwezig. Sinds 2008 woont hij bij ons in de instelling, in een woongroep voor mensen met NAH. C. functioneert nu op het niveau van een matige tot ernstige verstandelijke beperking. Nog steeds is er sprake van retrograde en anterograde amnesie en desoriëntatie in plaats en tijd. C. is altijd op zoek naar spullen, eten en rookwaar. Hij verzamelt veel en moet vaak worden begrensd. De rookmomenten zijn vaste ankers binnen zijn dag. Wanneer C. te veel wordt begrensd in het roken,

reageert hij agressief en verward. Stoppen met roken is met hem besproken en hij is zeer stellig dat hij dat niet wil. De groepsleiding is hierin vrijwel net zo stellig en unaniem. Stoppen met roken zal zijn levenskwaliteit volgens hen ernstig verminderen. De sigaretten geven structuur aan zijn dag. Na het stoppen zal C. op zoek blijven naar sigaretten van medebewoners. Door zijn amnesie kan hij niet onthouden dat hij is gestopt. Dit leidt naar verwachting steeds opnieuw tot verwarring en agressie. Hoewel er ook bij C. belangrijke somatische overwegingen zijn om te stoppen, wordt er multidisciplinair besloten dit niet te gaan doen. Hierbij zijn persoonlijke begeleider, gedragswetenschapper, AVG en de wettelijk vertegenwoordiger betrokken.



Beschouwing

Stoppen met roken is een belangrijke preventieve maatregel in de gezondheidszorg.⁴ Mensen met een verstandelijke beperking verdienen dezelfde preventieve zorg als normaalbegaafden. Zo zijn risico's op cardiovasculair gebied vergelijkbaar met die in de normale populatie.⁵ Zo mogelijk is deze zorg nog belangrijker gezien een vroegere veroudering.^{6,7} Bij leefstijlinterventies leidt dit tot praktische en ethische dilemma's: In hoeverre is de patiënt zelf gemotiveerd? In hoeverre is de patiënt wilsbekwaam om beslissingen te nemen? Wat zijn de gevolgen van de leefstijlinterventie op het gedrag van de patiënt? In hoeverre hangt de kwaliteit van leven af van de ongezonde gewoonte? Afzien van de interventie is voor de omgeving vaak de weg van de minste weerstand. Bovendien is er nog weinig wetenschappelijke eenduidigheid in hoe het stoppen met roken moet worden vormgegeven.⁸ Dit leidt er vaak toe dat jarenlang wordt afgezien van een poging tot stoppen met roken. Ironisch genoeg zien we in onze praktijk regelmatig dat stoppen met roken alsnog lukt zodra de patiënt zuurstofafhankelijk wordt en er vanwege brandgevaar niet meer mag worden geroookt.

In deze bespreking presenteren wij u drie casus van cliënten die op dezelfde woongroep wonen. Hoewel er in de tijd een paar verschuivingen zijn opgetreden binnen het personeel, is de begeleidings- en woonsituatie voor de drie casus uiterst vergelijkbaar. Bij alle drie is er sprake van een verstandelijke handicap en niet aangeboren hersenletsel.

Bovenstaande casus laten zien dat stoppogingen zeker de moeite waard zijn bij mensen met verminderde cognitieve vermogens. De argumenten voor en tegen zullen zorgvuldig moeten worden afgewogen in multidisciplinair verband. Waar mogelijk wordt uiteraard de patiënt zelf betrokken in de overwegingen. Motiverende gesprekstechnieken, aangepast aan het cognitieve en emotionele niveau, nemen een belangrijke plaats in bij het stimuleren tot stoppen met roken. Het is echter minstens zo belangrijk om de omgeving van de patiënt te motiveren. Groepsleiding, begeleiding van dagbesteding, ouders en/of wettelijk vertegenwoordigers moeten uitgebreid worden betrokken in het voortraject. Casus 1 laat zien dat het belangrijk is van tevoren een goed overzicht te krijgen van alle betrokkenen. Eenduidigheid in de begeleiding is namelijk van groot belang.

Vaak wordt aangegeven dat een cliënt zelf niet wil stoppen met roken. Het is dan goed om na te gaan of de cliënt de gevolgen van het roken wel kan overzien. En of hij dezelfde keuze zou maken als hij alle voor- en nadelen goed tegenover elkaar zou kunnen afwegen. Hoewel deze vraag nooit eenduidig te beantwoorden valt, kan het een goed uitgangspunt zijn bij de bespreking.

Het is belangrijk om het juiste moment voor een stoppoging te bepalen. Hierbij is het van belang om de stressoren voor een patiënt goed in kaart te brengen. Een verhuizing zoals in casus 2 is evident. Echter een vakantieperiode met veel wisselende begeleiding of spanning rondom de decembermaand kunnen ook geldige argumenten zijn om een stoppoging uit te stellen. Het is daarbij echter van belang ervoor te waken dat uitstel geen afstel wordt. Ook de wijze van begeleiding hangt erg af van de individuele cliënt.

Er zijn cliënten met een groot ontzag voor de arts, waarbij het goed is om wekelijks gesprekken op het spreekuur te voeren. Anderen zijn meer gebaat bij directe steun vanuit de groepsbegeleiding. Het werken met een beloningssysteem kan erg stimulerend zijn. Een logopedist kan helpen om de beloningen op het juiste communicatieve niveau aan te bieden.

Met casus 3 willen wij laten zien dat er zeker geldige argumenten kunnen zijn om niet te stoppen met roken. Er is een patiëntencategorie voor wie de dagstructuur erg

wordt bepaald door het gebruik van sigaretten. Stoppen met roken kan dan ernstige gedragsmatige ontregeling veroorzaken. Ook kunnen neuropsychiatrische aandoeningen zoals amnesie maar ook bijvoorbeeld OCD of depressie een belangrijke reden zijn om niet te stoppen. Deze keuze zal echter steeds weer moeten worden heroverwogen. De jaarlijkse ondersteuningsplanbesprekingen zijn hiervoor een geschikt moment.

Conclusie

Wij willen laten zien dat stoppen met roken zeer goed mogelijk is bij mensen met een verstandelijke beperking. Een multidisciplinair vormgegeven analyse en stopplan, waarin zowel de patiënt als de bij de patiënt betrokken professionals, de familie en/of wettelijk vertegenwoordigers en vrijwilligers worden meegenomen, is daarbij essentieel. De uitkomst van de analyse kan echter ook zijn dat stoppen niet gewenst is. Wij pleiten ervoor deze conclusie alleen te trekken na een dergelijke uitvoerige analyse en deze jaarlijks te evalueren.

Niet-farmacologische behandeling bij volwassenen met een verstandelijke beperking en een depressieve stoornis: een systematisch literatuuronderzoek

Pauline Hamers, Dederieke Festen en Heidi Hermans

Dit artikel betreft een Nederlandstalige samenvatting van 'Non-pharmacological interventions for adults with intellectual disabilities and depression: a systematic review', gepubliceerd in *J Intellect Disabil Res.* 2018 May 25. doi: 10.1111/jir.12502.

Inleiding

De prevalentie van een depressieve stoornis bij volwassenen met een verstandelijke beperking (VB) ligt tussen de 2,2% tot 7,6% ¹⁻⁴, hoewel depressieve symptomen soms moeilijk te herkennen zijn. Er is enig bewijs dat antidepressiva helpen om depressieve klachten te verminderen bij deze doelgroep ⁵⁻⁷, maar vanwege onder andere bijwerkingen ⁸⁻¹² en de hoge frequentie van polyfarmacie ^{10, 13}, ¹⁴ is medicamenteuze behandeling niet altijd de gewenste keuze. De niet-farmacologische interventies omschreven in reguliere richtlijnen (GGZ-Richtlijnen - Multidisciplinaire Richtlijn Depressie) zijn echter niet altijd (volledig) uitvoerbaar vanwege cognitieve en soms ook lichamelijke

Literatuur en verwijzingen

1. www.rivm.nl/Onderwerpen/Tabak/Nieuwe_producten/E_sigaret/E_sigaret_factsheet.org
2. Chavannes N, Drenthen T, Wind L, Van Avendonk M, Van den Donk M, Verduijn M, NHG-Behandelrichtlijn Stoppen met roken. Utrecht 2017
3. Lagrue G1, Cormier S, Mautrait C, Diviné C. Stopping smoking and constipation *Presse Med.* 2006 Feb. 35 246-8.
4. www.volksgezondheidenzorg.info/onderwerp/roken
5. Winter CF, Bastiaanse LP, Hilgenkamp TI, Evenhuis HM, Ehteld MA. Cardiovascular risk factors (diabetes, hypertension, hypercholesterolemia and metabolic syndrome) in older people with intellectual disability: results of the HA-ID study. *Research in Developmental Disabilities.* 2012 Nov-Dec;33(6):1722-31.
6. Evenhuis HM. Poor health at an earlier age: frailty in people with intellectual disabilities. *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde.* 2014;158:A8016.
7. Coppus AM. People with intellectual disability: what do we know about adulthood and life expectancy? *Dev Disabil Res Rev.* 2013;18:6-16.
8. Kerr S, Lawrence M, Darbyshire C, Middleton AR, Fitzsimmons L. Tobacco and alcohol-related interventions for people with mild/moderate intellectual disabilities: a systematic review of the literature. *Journal of Intellectual Disability Research.* 2013 May;57(5):393-408.

beperkingen. Daarnaast is er in de klinische praktijk ook regelmatig onduidelijkheid over de toepasbaarheid en effectiviteit van niet-farmacologische interventies bij volwassen met een VB en depressieve klachten. Daarom geeft dit systematische literatuuronderzoek een overzicht van de huidige kennis over de effectiviteit van niet-farmacologische behandelingen.

Methode

Op 3 oktober 2016 werd er een elektronische zoekstrategie uitgevoerd in zes databases (Embase, MEDLINE, Web of Science, Cochrane, PsycINFO and Google scholar), aangevuld met handmatige zoekacties. De PRISMA richtlijnen zijn gevolgd en de geïncludeerde studies voldeden aan vooraf opgestelde inclusiecriteria. Daarnaast is dit onderzoek vooraf geregistreerd in PROSPERO. Geïncludeerde studies voldeden aan de volgende inclusiecriteria: Engelstalig artikel; gepubliceerd voor 3 oktober 2016; onderzoek naar niet-farmacologische behandeling

voor een depressieve stoornis of depressieve symptomen bij volwassenen met een IQ lager dan 70; uitkomstmaten op het gebied van depressieve symptomen moeten beschreven zijn. Na het uitvoeren van de elektronische zoekstrategie en het ontdebellen, zijn alle gevonden artikelen door twee onderzoekers (PH en HH) onafhankelijk van elkaar gescreend op de inclusiecriteria met behulp van titel en samenvatting. Hierna zijn alle relevante artikelen samengevoegd en zijn verschillen besproken in een consensusmeeting. Daarnaast zijn de referentielijsten van recente systematische literatuuronderzoeken onderzocht op relevante studies.

Alle overgebleven artikelen zijn door dezelfde twee onderzoekers volledig gelezen en nogmaals gescreend op de inclusiecriteria. Ook werden de referentielijsten van deze studies doorzocht op relevante andere studies. Data-extractie is uitgevoerd door PH en nagekeken door HH. Daarnaast zijn de geïncludeerde studies door deze twee onderzoekers op kwaliteit beoordeeld met behulp van de Cochrane Risk Of Bias ¹⁵ en is er gekeken naar de rapportage van eventuele belangenverstrengeling. De kwaliteit van het huidige systematische literatuuronderzoek is beoordeeld door een onafhankelijk onderzoeker met behulp van de AMSTAR ^{16, 17}.

Resultaten

De systematische zoekstrategie leverde na ontdebellen 4267 artikelen op, welke op titel en samenvatting zijn gescreend. Een relevant artikel werd gevonden in de handmatige zoekacties. Hierna zijn 113 artikelen volledig gelezen door de twee onderzoekers en gescreend op de inclusiecriteria. In totaal zijn vijftien artikelen geïncludeerd in de uiteindelijke database. Binnen deze vijftien artikelen zijn er vijf verschillende niet-farmacologische behandelingen voor depressieve symptomen bij volwassenen met een VB gevonden: Cognitieve Gedragstherapie (CGT), gedragstherapie, bewegingsinterventies, aanleren van Sociaal Probleem Oplossende Vaardigheden en behandeling met lichttherapie. Sommige van deze interventies zijn speciaal ontwikkeld voor volwassenen met een VB, anderen zijn aangepaste versies van bestaande behandelmethodes.

Cognitieve gedragstherapie

CGT is een combinatie van cognitieve therapie en gedragstherapie waarbij gedragingen, gedachten en gevoelens die de symptomen in stand houden worden besproken en behandeld. In de acht geïncludeerde CGT-studies bestaat de populatie uit volwassenen met een lichte en/of matige VB ¹⁸⁻²⁵; drie gerandomiseerde studies met controlegroep (RCT) en follow-up ^{19, 20, 22}; drie gecontroleerde studies met voor-, na- en follow-up metingen ²³⁻²⁵; één pilotstudy met één groep met soortgelijke metingen ²¹ en

één studie met twee case reports ¹⁸. Zeven van bovenstaande studies rapporteerden een significante afname van depressieve klachten na CGT. Een studie van hoge kwaliteit vond geen significante behandelingseffecten ²².

Gedragstherapie

Gedragstherapie is gericht op het afleren van disfunctionele gedragingen veelal via conditionering. In drie studies is gedragstherapie onderzocht ²⁶⁻²⁸. In twee van de drie studies werden naast volwassenen met een lichte VB ook volwassenen met een matige of ernstige VB geïncludeerd ^{26, 28}. Geen van deze drie studies gebruikten controlegroepen. Twee studies betroffen case-reports ^{26, 27} en in de haalbaarheidsstudie van Jahoda et al. (2015) werd één groep onderzocht met behulp van voor-, na- en follow-up metingen. In alle geïncludeerde studies werd een afname van depressieve klachten gezien na de inzet van gedragstherapie. Vanwege methodologische tekortkomingen moeten de resultaten van bovenstaande onderzoeken met terughoudendheid worden geïnterpreteerd.

Bewegingsinterventies

In twee RCT's is het effect van bewegingsinterventies op depressieve symptomen onderzocht bij volwassenen met een lichte of matige VB ^{29, 30}. Beide studies bevatten een interventiegroep en een controlegroep en rapporteerden significante verminderingen van depressieve symptomen in de interventiegroep ten op zichte van de controlegroep. Op basis van deze twee onderzoeken kunnen we concluderen dat bewegingsinterventies om depressieve symptomen te verminderen veelbelovend zijn.

Sociaal Probleem Oplossende Vaardigheden

Eén studie richtte zich op het aanleren van sociaal probleemoplossende vaardigheden (vijftien sessies) om depressieve symptomen te verminderen ³¹. Dit betrof een meervoudige case studie met drie deelnemers met een lichte VB. Bij twee deelnemers werd een afname van depressieve klachten gevonden, ook na follow-up. Deze studie moet worden gezien als een eerste verkenning op het gebied van het verminderen van depressieve klachten met behulp van het aanleren van sociaal probleemoplossende vaardigheden.

Lichttherapie

Altabet et al. (2002) publiceerde drie case reports waarbij het effect van lichttherapie op depressieve symptomen werd onderzocht ³². Alle deelnemers hadden een (zeer) ernstige VB en kregen twaalf weken lang, elke ochtend lichttherapie met 10.000 lux. Gedurende de lichttherapie periode werd er bij twee van de drie deelnemers een afname van depressieve symptomen waargenomen. Daarnaast was het effect van de lichttherapie wel aanwezig bij de follow-up meting na drie weken, maar vrijwel niet

meer zichtbaar na acht weken. Aangezien deze studie enkel case reports bevat, moet deze studie gezien worden als een eerste exploratie.

Kwaliteit van de geïnccludeerde studies

Volgens de Cochrane Risk of Bias Tool ¹⁵ had geen van de geïnccludeerde studies een laag risico op bias op alle domeinen. Daarnaast was er veel onduidelijk omdat er in de artikelen beperkte informatie werd gegeven over de werkwijzen. Twee studies scoorden een laag risico op bias op vijf van de zeven criteria ^{22, 29}. Slechts één studie vermeldde geen belangenverstrengeling ²², in de andere studies werd hierover niets vermeld.

Kwaliteit van het huidige systematische literatuuronderzoek

De kwaliteit van het huidige literatuuronderzoek werd door een onafhankelijk onderzoeker beoordeeld met de AMSTAR ^{16, 17}. Dit systematische literatuuronderzoek scoorde acht van de elf punten. Volgens AMSTAR zijn de sterke punten van dit systematische literatuuronderzoek o.a. het gebruik van een 'a-priori'-ontwerp en de dubbele studieselectie.

Conclusie

In totaal werden in dit systematische literatuuronderzoek vijftien studies geïnccludeerd verdeeld over vijf niet-farmacologische behandelinterventies gericht op het verminderen van depressieve symptomen. CGT lijkt een effectieve niet-farmacologische interventie om depressieve symptomen te verminderen bij volwassenen met een lichte tot matige VB. Deze resultaten moeten echter met de nodige voorzichtigheid worden geïnterpreteerd vanwege de methodologische problemen van sommige studies. Andere veelbelovende interventies zijn: bewegingsinterventies en mogelijk ook gedragstherapie en lichttherapie. Ondanks het feit dat ook volwassenen met een (zeer) ernstige VB depressieve symptomen kunnen hebben, zijn er slechts twee studies gevonden waarbij de niet-farmacologische behandeling gericht was op deze groep.

Geconcludeerd kan worden dat ondanks het feit dat een groot aantal volwassenen met een VB last heeft van depressieve symptomen, er maar een beperkt aantal goed opgezette onderzoeken zijn uitgevoerd naar niet-farmacologische interventies. Verder onderzoek, bij voorkeur met RCT's, is noodzakelijk om niet-farmacologische behandelinterventies gericht op het verminderen van depressieve symptomen verder in kaart te brengen. Deze onderzoeken zullen bijdragen aan de (kwaliteit van) zorg voor volwassenen met een VB, vooral ook voor de cliënten met een (zeer) ernstige VB die momenteel vaak enkel behandeld (kunnen) worden met medicatie.

Referenties

- Cooper SA, Smiley E, Morrison J, Williamson A, Allan L. Mental ill-health in adults with intellectual disabilities: prevalence and associated factors. *Br J Psychiatry*. 2007;190:27-35.
- Deb S, Thomas M, Bright C. Mental disorder in adults with intellectual disability. 1: Prevalence of functional psychiatric illness among a community-based population aged between 16 and 64 years. *J Intellect Disabil Res*. 2001;45(Pt 6):495-505.
- Hermans H, Beekman AT, Evenhuis HM. Prevalence of depression and anxiety in older users of formal Dutch intellectual disability services. *J Affect Disord*. 2013;144(1-2):94-100.
- Smiley E. Epidemiology of mental health problems in adults with learning disability: an update. *Advances in Psychiatric Treatment*. 2005;11(3):214-22.
- Janowsky DS, Shetty M, Barnhill J, Elamir B, Davis JM. Serotonergic antidepressant effects on aggressive, self-injurious and destructive/disruptive behaviours in intellectually disabled adults: a retrospective, open-label, naturalistic trial. *Int J Neuropsychopharmacol*. 2005;8(1):37-48.
- Masi G, Marcheschi M, Pfanner P. Paroxetine in depressed adolescents with intellectual disability: an open label study. *J Intellect Disabil Res*. 1997;41 (Pt 3):268-72.
- Verhoeven WM, Veendrik-Meekes MJ, Jacobs GA, van den Berg YW, Tuinier S. Citalopram in mentally retarded patients with depression: a long-term clinical investigation. *Eur Psychiatry*. 2001;16(2):104-8.
- Matson JL, Mahan S. Antipsychotic drug side effects for persons with intellectual disability. *Res Dev Disabil*. 2010;31(6):1570-6.
- Mahan S, Holloway J, Bamburg JW, Hess JA, Fodstad JC, Matson JL. An Examination of Psychotropic Medication Side Effects: Does taking a greater number of psychotropic medications from different classes affect presentation of side effects in adults with ID? *Research in Developmental Disabilities*. 2010;31(6):1561-9.
- Häbler F, Thome J, Reis O. Polypharmacy in the treatment of subjects with intellectual disability. *J Neural Transm*. 2015;122, Suppl 1:93-100.
- Eady N, Courtenay K, Strydom A. Pharmacological management of behavioral and psychiatric symptoms in older adults with intellectual disability. *Drugs & aging*. 2015;32(2):95-102.
- Deb S, Kwok H, Bertelli M, Salvador-Carulla L, Bradley E, Torr J, et al. International guide to prescribing psychotropic medication for the management of problem behaviours in adults with intellectual disabilities. *World psychiatry : official journal of the World Psychiatric Association (WPA)*. 2009;8(3):181-6.
- Bowring DL, Totsika V, Hastings RP, Toogood S, McMahon M. Prevalence of psychotropic medication use and association with challenging behaviour in adults with an intellectual disability. A total population study. *J Intellect Disabil Res*. 2017.
- Haider SI, Ansari Z, Vaughan L, Matters H, Emerson E. Prevalence and factors associated with polypharmacy in Victorian adults with intellectual disability. *Res Dev Disabil*. 2014;35(11):3071-80.
- Higgins JPT, Green S. *Cochrane Handbook for Systematic Reviews of Interventions*. Version 5.1.0. Available from www.handbook.cochrane.org. . 2011.
- Shea BJ, Grimshaw JM, Wells GA, Boers M, Andersson N, Hamel C, et al. Development of AMSTAR: a measurement tool to assess the methodological quality of systematic reviews. *BMC medical research methodology*. 2007;7:10.
- Shea BJ, Hamel C, Wells GA, Bouter LM, Kristjansson E, Grimshaw J, et al. AMSTAR is a reliable and valid measurement tool to assess the methodological quality of systematic reviews. *J Clin Epidemiol*. 2009;62(10):1013-20.
- Lindsay WR, Howells L, Pitcaithly D. Cognitive therapy for depression with individuals with intellectual disabilities. *BR J MED PSYCHOL*. 1993;66(2):135-41.
- McCabe MP, McGillivray JA, Newton DC. Effectiveness of treatment programmes for depression among adults with mild/moderate intellectual disability. *J Intellect Disabil Res*. 2006;50(4):239-47.
- McGillivray JA, McCabe MP, Kershaw MM. Depression in people with intellectual disability: An evaluation of a staff-administered treatment program. *Res Dev Disabil*. 2008;29(6):524-36.

21. Ghafoori B, Ratanasiripong P, Holladay C. Cognitive Behavioral Group Therapy for Mood Management in Individuals With Intellectual Disabilities: A Pilot Study. *J Ment Health Res Intellect Disabil.* 2010;3(1):1-15.
22. Hassiotis A, Serfaty M, Azam K, Strydom A, Blizzard R, Romeo R, et al. Manualised Individual Cognitive Behavioural Therapy for mood disorders in people with mild to moderate intellectual disability: A feasibility randomised controlled trial. *J Affective Disord.* 2013;151(1):186-95.
23. McGillivray JA, Kershaw MM. The impact of staff initiated referral and intervention protocols on symptoms of depression in people with mild intellectual disability. *Res Dev Disabil.* 2013;34(2):730-8.
24. McGillivray JA, Kershaw M. Do we need both cognitive and behavioural components in interventions for depressed mood in people with mild intellectual disability? *J Intellect Disabil Res.* 2015;59(2):105-15.
25. Lindsay WR, Tinsley S, Beail N, Hastings RP, Jahoda A, Taylor JL, et al. A preliminary controlled trial of a trans-diagnostic programme for cognitive behaviour therapy with adults with intellectual disability. *J Intellect Disabil Res.* 2015;59(4):360-9.
26. Matson JL. The treatment of behavioral characteristics of depression in the mentally retarded. *BEHAV THER.* 1982;13(2):209-18.
27. Stuart S, Graham CD, Butler S. Doing more, feeling better: A behavioural approach to helping a woman overcome low mood and anxiety. *British Journal of Learning Disabilities.* 2014;42(4):328-35.
28. Jahoda A, Melville CA, Pert C, Cooper SA, Lynn H, Williams C, et al. A feasibility study of behavioural activation for depressive symptoms in adults with intellectual disabilities. *J Intellect Disabil Res.* 2015;59(1):1010-21.
29. Carraro A, Gobbi E. Exercise intervention to reduce depressive symptoms in adults with intellectual disabilities. *Percept Mot Skills.* 2014;119(1):1-5.
30. Heller T, Hsieh K, Rimmer JH. Attitudinal and Psychosocial Outcomes of a Fitness and Health Education Program on Adults with Down Syndrome. *Am J Ment Retard.* 2004;109(2):175-85+95-96.
31. Anderson G, Kazantzis N. Social problem-solving skills training for adults with mild intellectual disability: A multiple case study. *Behav Change.* 2008;25(2):97-108.
32. Altabet S, Neumann JK, Watson-Johnston S. Light therapy as a treatment of sleep cycle problems and depression. *Ment Health Asp Dev Disabil.* 2002;5(1):1-6.

Pauline Hamers - p.hamers@erasmusmc.nl ■

‘The long and winding road’ naar een ‘Just culture’

Jop Groeneweg

Veilige zorg: de hoogste prioriteit

Voor de leden van de NVAVG heeft de veiligheid van de mensen met een verstandelijke beperking die aan hun zorg zijn toevertrouwd de hoogste prioriteit. Het verder vergroten van de patiëntveiligheid is dan ook een bijna vanzelfsprekend doel. Het is daarvoor essentieel, dat alle medewerkers vrijuit en zonder angst voor negatieve consequenties tekortkomingen en eventuele verbeterpunten kunnen aangeven en die vrijuit kunnen bediscussiëren.

In de praktijk blijkt dat niet altijd goed mogelijk: zelfs op opbouwende kritiek wordt niet altijd positief gereageerd en de zorgverlener zal na zo’n negatieve ervaring wel twee keer nadenken voordat deze nogmaals iets gaat melden. Ook bij onderzoeken van calamiteiten laten medewerkers niet altijd het achterste van hun tong zien, omdat ze bang zijn voor eventuele negatieve consequenties. Dit kan leiden tot een atmosfeer in een organisatie waarin een gebrek aan openheid de gewenste verbetering van de zorg in de weg kan staan: er heerst een ‘blaaicultuur’ in plaats van een ‘Just culture’.

Daarnaast kan deze negatieve atmosfeer leiden tot frustratie en zelfs een verhoogd ziekteverzuim bij zorgverleners die zich niet gehoord en gewaardeerd voelen. Leden van de NVAVG hebben meegewerkt aan een onderzoek onder zorgverleners om in kaart te brengen welke factoren bijdragen aan een ‘Just culture’. In dit artikel wordt het belang van openheid bij het verder ver-

beteren van de patiëntveiligheid besproken: de rol die leren speelt in dat proces, hoe een ‘Just culture’ kan bijdragen aan het verder verbeteren van de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking en een aantal resultaten van het daarnaar ingestelde onderzoek.

Patiëntveiligheid

Patiëntveiligheid is het doel en eindresultaat van de optimale beheersing van alle zorgprocessen. Voor het verminderen van het aantal gevallen waarin patiënten onbedoelde nadelige effecten ondervinden van medisch handelingen is het noodzakelijk de daarbij gevolgde processen in kaart te brengen en waar mogelijk te verbeteren. Hierbij moet de hele zorgketen worden beschouwd: van het stellen van diagnoses tot en met het ontslag uit de zorginstelling.

Dat er verbetering nodig is, blijkt uit het nog altijd grote aantal calamiteiten dat jaarlijks in de zorg optreedt. Het leren van incidenten en afwijkingen blijkt een succesvolle manier te zijn om de kwaliteit van processen te verbeteren en is daarmee dan ook een van de belangrijkste pijlers van het verbeteren van de zorg. In het rapport ‘Kennissynthese en calamiteitentoezicht’ van de Erasmus School of Health Policy & Management, het NIVEL en IQ worden incidenten gedefinieerd als onbedoelde gebeurtenissen tijdens de zorgverlening (iets is niet goed gedaan) die tot ongewenste gevolgen voor de cliënt hebben geleid of nog kunnen leiden. Veel van die onbedoelde gebeurtenissen waarbij

vermijdbare schade aan een patiënt is toegebracht, zijn niet 'nieuw' maar varianten van incidenten die al eerder zijn voorgekomen. Dat roept de vraag op: waardoor is daar onvoldoende van geleerd? Die vraag wordt niet alleen in de zorg gesteld: vrijwel alle procesontwikkelaars worstelen met hetzelfde probleem. Het effectief leren wordt gezien als een van de belangrijkste mogelijkheden om de veiligheid verder te vergroten.

Het leerproces verbeteren

Effectief leren blijkt geen eenvoudige zaak: het is een gecompliceerd en daardoor kwetsbaar proces dat loopt via rapporteren en registreren, analyseren, conclusies trekken, interventies opstellen en invoeren tot en met het meten van het effect van incidenten en afwijkingen. In dat hele leerproces kunnen knelpunten zitten: het meest duidelijke is natuurlijk als er niet gemeld wordt of als er niets met de melding wordt gedaan. Zware calamiteiten worden wel gemeld, maar er valt juist veel winst te behalen bij het leren van kleinere incidenten. Die kunnen latente tekortkomingen in het zorgproces aan het licht brengen en als basis dienen voor maatregelen om zware incidenten te voorkomen.

Veel zorginstellingen hebben een MIP (Meldingen Incidenten Patiëntenzorg)- of VIM (Veilig Incidenten Melden)-systeem. Hoewel bij verscheidene zorginstellingen het aantal meldingen in de duizenden loopt, heeft dit niet altijd geleid tot een aanzienlijke verbetering van de veiligheid van de zorg. De voorgeschreven stappen in het leerproces na 'rapporteren' moeten natuurlijk wel gevolgd worden en met al die duizenden meldingen blijkt dat voor veel zorginstellingen geen haalbare kaart. Daarnaast is ook de kwaliteit van de melding belangrijk: is er sprake van een echte risicovolle situatie of meldt men slechts om aan een quotum verplichte meldingen te komen?

Ook in de analysefase van het leerproces kunnen knelpunten optreden: graaft men bijvoorbeeld wel diep genoeg om de oorzaken op systeemniveau te achterhalen? Naast het eerdergenoemde gebrek aan tijd en middelen kan een van de factoren het ontbreken van een zogenaamde 'Just culture' zijn.

Dit manco kan veroorzaken dat medewerkers incidenten niet durven te melden, verantwoordelijke leidinggevers verhinderen dat incidenten worden geanalyseerd tot ook de oorzaken op organisatieniveau zijn gevonden: daardoor worden maatregelen niet geëvalueerd uit angst dat men mogelijk wordt afgerekend op een gebrek aan effectiviteit. Wie een keer een melding gedaan heeft en vervolgens te horen krijgt dat dit eigenlijk niet op prijs wordt gesteld, zal dit niet snel nog een keer doen. Als in een analyse van een incident alleen maar gezocht wordt

naar de 'schuldige die moet hangen' zal dat de bereidheid van de betrokkenen om volledige openheid van zaken te geven zeker niet bevorderen.

De cultuur in de organisatie

Nadat Jim Reason in de jaren 90 het begrip 'Just culture' introduceerde is er recentelijk een opleving van de aandacht ervan opgetreden. Veel zorginstellingen streven naar een 'Just culture' om het leren van incidenten te stimuleren. Er blijkt geen overeenstemming is over wat een 'Just culture' eigenlijk is. De veelheid aan verschillende benaderingen laten zich ruwweg samenvatten in drie stromingen: het volgen van een flowchart om duidelijkheid te geven over de consequenties voor de betrokkenen, het erkennen dat betrokkenen bij een incident zelf ook emotioneel geraakt zijn en dus emotioneel gesteund moeten worden en tenslotte het creëren van een psychologisch veilige omgeving waarin medewerkers het gevoel hebben dat ze gewaardeerd en gehoord worden.

De drie benaderingen van 'Just culture'

- 'Just culture' als 'Het volgen van een flowchart'. Er zijn veel beslismomen in omloop waarin de relatie tussen de achtergrond van de fout (deed de betrokkenen wat iedereen in de organisatie doet, ook al is het tegen de regels?), de mate waarin het individu hiervoor verantwoordelijk gehouden kan worden en de zwaarte van de daaruit volgende consequenties (coaching van alle werknemers om het belang van het volgen van de regels duidelijk te maken).
- 'Just culture' als het eerlijk en met compassie omgaan met de betrokkenen bij een calamiteit. Zorgverleners zijn vaak zelf ook diep getroffen door wat er is gebeurd (second victim) en de vraag is, of hier in het onderzoeksproces wel voldoende rekening mee wordt gehouden. Niet het vinden van een schuldige maar het maximaal leren van lessen uit het incident staat voorop. Deze benadering werd allereerst in de luchtvaart succesvol toegepast.
- 'Just culture' als het creëren van een werkomgeving waarin werknemers elke afwijking van het zorgsysteem zonder enige vrees voor negatieve consequenties durven te melden. In nauwe zin gaat het om veiligheidsgerelateerde afwijkingen, in de meer ruime zin om elke afwijking van het gewenste proces.

De eerste benadering blijkt geen eenduidig positief effect op de veiligheid in de zorg te hebben. De tweede benadering heeft in ieder geval een positief effect gehad op de manier waarop er met betrokkenen na een calamiteit wordt omgegaan. De derde benadering is 'calamiteit

onafhankelijk' (proactief) en richt zich op het stimuleren van een sociaal veilige omgeving waarin er intensief naar gestreefd wordt om alle afwijkingen van het zorgsysteem te bespreken. Deze aanpak staat de laatste tijd vooral in de aandacht. Er is echter nog veel onduidelijkheid over wat de organisatorische componenten zijn in die derde benadering die ten grondslag liggen aan een 'Just Culture' en hoe deze onderling samenhangen.

Onderzoek naar 'Just culture'

Voor het evidence-based stimuleren van een 'Just culture' is daarom kwantitatief en kwalitatief onderzoek noodzakelijk om het leervermogen van organisaties te vergroten. Aan een dergelijk onderzoek hebben leden van de NVAVG meegewerkt. In een samenwerkingsverband tussen de Universiteiten van Delft en Leiden zijn door masterstudenten vragenlijsten uitgestuurd naar in totaal 138 respondenten van verscheidene organisaties in de zorg waaronder een aantal leden van de NVAVG.

Met een selectie van respondenten zijn semigestructureerd interviews gehouden om inzicht te krijgen in de achtergronden van de gevonden resultaten. Een eerste doel van het onderzoek was om vast te stellen of er inderdaad een relatie was tussen de mate waarin medewerkers in een organisatie het gevoel hebben dat ze bang moeten zijn voor de consequenties van het maken van fouten en de mate waarin ze incidenten melden. Dit verband werd ook gevonden.

Daarnaast bevatte de enquête een reeks vragenlijsten van constructen die op basis van literatuuronderzoek inzicht zouden kunnen verschaffen in wat de belangrijkste knoppen zijn waaraan organisaties kunnen draaien om een 'Just culture' te bevorderen, zoals leiderschapsstijl en het belang dat men aan leren hecht. Het bleek niet mogelijk om een eenduidige relatie tussen die factoren te vinden en de mate van 'Just culture'. Wel werden relaties gevonden tussen leiderschapsstijl en de openheid van medewerkers en het vertrouwen dat ze eerlijk behandeld worden. In organisaties met een zogenaamde transactionele leiderschapsstijl gaat de leiding ervan uit, dat medewerkers alleen gemotiveerd kunnen worden door belonen en straffen.

Het eigenbelang van de leidinggevende en dat van de organisatie staat hierbij voorop. Bij een transformationele leiderschapsstijl probeert de leider een connectie met de medewerkers te creëren waardoor de motivatie van zowel de medewerker als de leider groeit. Uit dit onderzoek bleek, dat een transformationele leiderschapsstijl leidt tot meer openheid, hogere mate van vertrouwen in de organisatie en sterker gevoel dat men eerlijk behandeld wordt. Dat gevoel leidt op zijn beurt weer tot betere uitkomsten

van incidentanalyses en daarmee tot grotere veiligheid in de zorg. Hoewel het onderzoek dus geen eenduidig beeld heeft kunnen geven van de samenhang tussen de factoren die leiden tot een 'Just culture', is er wel een duidelijke link gevonden tussen een aantal aspecten en het leerproces en met name de rol die leiders daarin spelen.

De volgende stappen

Op basis van de resultaten zullen er vervolgonderzoeken gedaan worden waarin meer factoren zijn opgenomen en aangepaste vragenlijsten worden gebruikt. De 'long and winding road' naar een 'Just culture' is nog niet helemaal in kaart gebracht. Inmiddels zijn er dan ook al vervolgonderzoeken gestart. Ook worden er samen met een aantal zorginstellingen en academische instituten zogenaamde 'proeftuinen' georganiseerd om interventies te ontwikkelen die een 'Just culture' kunnen bevorderen.

Er moeten nog grote stappen genomen worden en dat is niet alleen in het belang van de zorg. Een deel van de problematiek rond het verbeteren van het leerproces in de zorg komt namelijk overeen met de problemen in de industrie. Daarnaast heeft de zorg ook eigen kenmerken: de complexiteit van vele processen is bijvoorbeeld groot. De manier waarop de zorg hiermee omgaat kan nuttige lessen opleveren voor een ook alsmaar complexer wordende industrie. Het faciliteren van onderlinge kennisuitwisseling met name op het gebied van het aanpakken van de 'Just culture' is op grond daarvan onontkoombaar. De zorg speelt hierin duidelijk een leidende rol en het ligt dan ook in de lijn der verwachtingen dat over een paar jaar de industrie de in de zorg ontwikkelde methodes gaat overnemen. Zo zal een veiliger zorg niet alleen tot minder onbedoelde schade aan patiënten leiden, maar zeker ook tot een veiliger industrie.

Jop Groeneweg, hoogleraar 'Safety assurance in health care' aan de TU Delft en onderzoeker aan de Universiteit Leiden en TNO.

groeneweg@fsw.leidenuniv.nl ■

Casus:

Cerebrotendineuze xanthomatose

Drs. J.W.C. Kuijkhoven, Arts Verstandelijk Gehandicapten i.o.

Dr. A. Verrips, neuroloog-kinderneuroloog CWZ Nijmegen

Dr. E.H. Brilstra, klinisch geneticus UMC Utrecht

“Hij móet wel een genetische afwijking hebben. Ik weet alleen niet wat.”

In onze praktijk hebben we allemaal cliënten bij wie we vermoeden dat ze een genetische afwijking hebben. Ze hebben bijvoorbeeld een combinatie van epilepsie, dysmorphe kenmerken, verouderen sneller of krijgen neurologische uitval. Allemaal aanwijzingen dat er méér aan de hand is. Het loont om te blijven zoeken naar de zeldzame diagnose. Deze casus gaat over een man bij wie het stellen van de genetische diagnose zijn leven veranderde.

Casusbeschrijving

Patiënt A is een 49-jarige man met een lichte verstandelijke beperking, epilepsie, paraparese en chronische diarree. Zijn cognitief en neurologisch functioneren ging decennialang achteruit. Sinds de diagnose en behandeling van zijn cerebrotendineuze xanthomatose is het klinische beeld van patiënt A gestabiliseerd en zelfs verbeterd.

De geboorte van patiënt A verliep zonder problemen. Hij ging lopen op zijn tweede jaar, maar praten ging niet vlot. Vanwege leerproblemen ging hij naar speciaal onderwijs. Op 12-jarige leeftijd kreeg hij een lensimplantatie vanwege een juveniel cataract beiderzijds. In datzelfde jaar kreeg hij zijn eerste gegeneraliseerde insulten.

Op 20-jarige leeftijd ging hij neurologisch steeds verder achteruit. Er was een toename van ataxie en hij ontwikkelde holvoeten beiderzijds, spastische tetraparese (benen meer dan armen) en zwakte van de vingeradductoren en teenheffers. In de loop van de jaren was een elektro-scooter nodig en later zelfs een elektrische rolstoel. Zijn epilepsie verslechterde: er was een toename van gegeneraliseerde insulten, myoclonieën en absences, ondanks behandeling met diverse anti-epileptica (valproïnezuur, rivotril, levetiracetam). Ook het cognitief functioneren en de sociale zelfredzaamheid gingen verder achteruit.

In de loop van de decennia zijn er diverse specialisten betrokken geweest. Toch leverde uitgebreide aanvullende diagnostiek geen diagnose op. Beeldvormend onderzoek middels CT en MRI leverde geen bijzonderheden op. De afwijkingen die bij aanvullend onderzoek werden gevonden, leken vooral te wijzen op een spierprobleem – maar waren

ook niet eenduidig. Door middel van een EMG werd een gemengde axonale demyeliniserende (motore) poly-neuropathie gediagnostiseerd. Maar deze diagnose gaf onvoldoende verklaring voor het gehele beeld. Ook werd er een EEG verricht, wat een diffuus te traag beeld met veel theta activiteit liet zien. Bij karyotypering werd een normaal mannelijk chromosoompatroon gezien. En als ogenschijnlijke toevallsbevindingen werden een verhoogd C4-carnitine en een milde hyperbilirubinemie bij chronische icterus gevonden.

Op 49-jarige leeftijd wordt door de behandelend neuroloog een klinisch geneticus ingeschakeld. Zij stelt op basis van de anamnese en de peesxanthomen de diagnose cerebrotendineuze xanthomatose (CTX). De diagnose wordt bevestigd met aanvullend urineonderzoek (galzurenprofiel). De cliënt wordt verwezen naar een gespecialiseerd neuroloog, die hem behandelt met chenodeoxycholzuur en simvastatine. Hierdoor verandert zijn leven: hij wordt aanvalsvrij en anti-epileptica kunnen worden gestaakt, de ontlasting normaliseert, spierkracht en energie nemen toe en zowel zijn cognitief als verbaal functioneren verbetert.

Ziektebeeld cerebrotendineuze xanthomatose¹

Cerebrotendineuze xanthomatose (CTX) is een zeldzame, autosomaal recessieve stofwisselingsziekte. De prevalentie wordt geschat op 0,13 op 100.000 mensen. In Nederland zijn er tientallen mensen met de diagnose CTX^{2,3}.

De eerste klachten kunnen al vanaf de geboorte ontstaan (icterus) met toename van klachten tot op volwassen leeftijd (progressieve neurologische problemen).

De belangrijkste symptomen zijn: diarree vanaf jonge kinderleeftijd, cataract vanaf kinderleeftijd, peesxanthomen vanaf adolescentenleeftijd en vanaf de volwassenheid ontwikkeling van progressieve neurologische en psychiatrische problemen. Neurologische problemen kunnen onder andere bestaan uit piramidale en cerebellaire dysfunctie, dystonie, atypisch parkinsonisme, perifere neuropathie en epilepsie. Het intellect is bij het merendeel normaal of licht verminderd tot aan de puberteit. Daarna ontstaat bij 50% een achteruitgang in cognitief functioneren.

Het ziektebeeld ontstaat door een tekort van het enzym 27-sterolhydroxylase (CYP27A1), werkzaam in de galzuur-

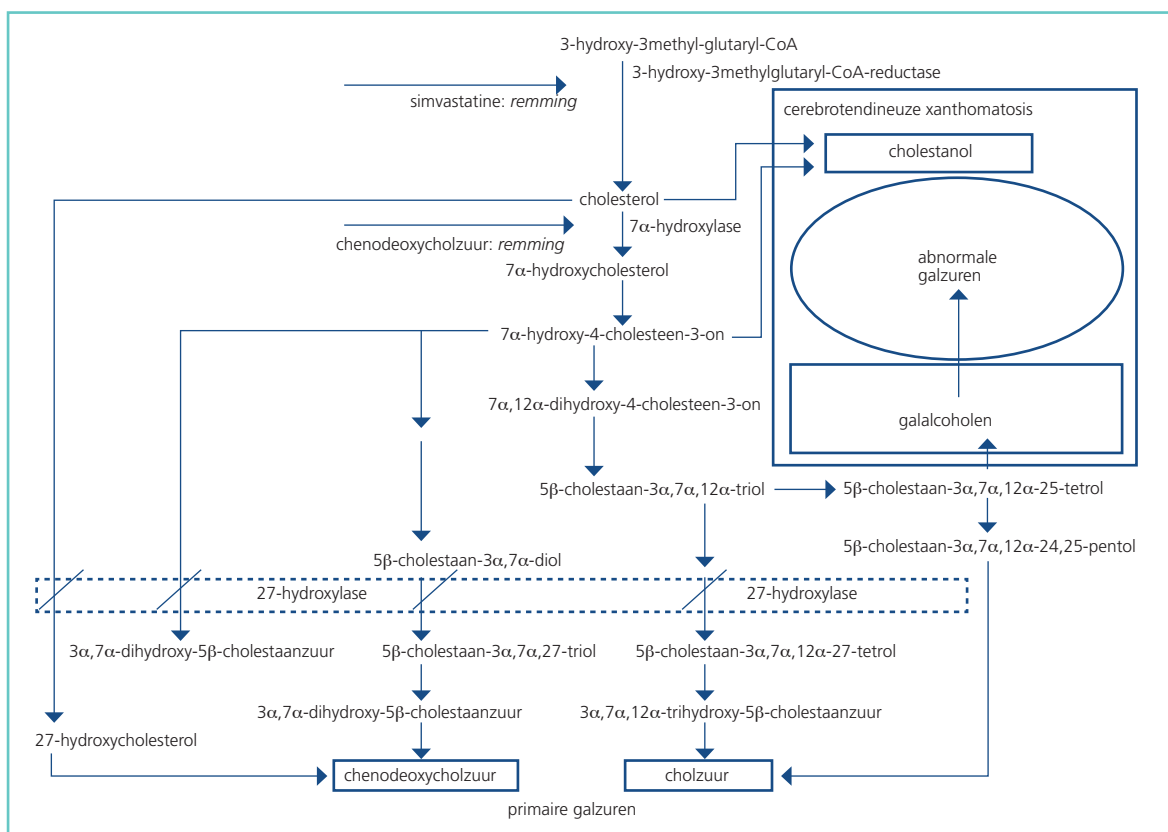
synthese. Door deze verstoring maakt met name de lever cholestanol aan dat samen met cholesterol gaat stapelen in de weefsels. Deze stapeling treedt op in onder andere de ooglenzen, pezen en het centrale zenuwstelsel.

De diagnose wordt gesteld op basis van de combinatie van klachtenbeloop, biochemische afwijkingen en het vinden van een pathogene variant CYP27A1 op beide allelen. De biochemische diagnostiek (serum cholestanolgehalte en/of galalcoholexcretie in de urine) wordt onder andere verricht in de academische ziekenhuizen in Amsterdam, Utrecht, Groningen en Nijmegen. Gezien de autosomaal recessieve overerving geldt voor broers en zussen van een geïdentificeerde patiënt in principe een kans van 25% om ook de aanleg voor de aandoening in tweevoud te hebben. Gezien de behandelconsequenties is het aan te bevelen ook bij hen biochemisch en/of DNA-onderzoek te doen. Dit DNA-onderzoek en verdere erfelijkheidsvoorlichting is reden voor verwijzing naar de klinisch geneticus.

De behandeling bestaat uit het langdurig gebruik van chenodeoxycholzuur (CDCA).^{1,4} Dit normaliseert de galzuursynthese en de concentratie van cholestanol in

plasma en hersenvocht en verbetert het neurologisch functioneren. Het toevoegen van een HMG-CoA reductase remmer (zoals simvastatine) kan ook de cholestanolconcentraties verlagen en daarmee de symptomen doen verminderen of stabiliseren.⁵ Een vroege diagnose en snelle behandeling kan het fenotype zelfs geheel voorkomen.⁵

In april 2018 was het geneesmiddel CDCA in het nieuws³. Het Amsterdam MC besloot dit dure geneesmiddel zelf te gaan maken. De fabrikant had dit middel als weesgeneesmiddel laten registreren en de prijs fors verhoogd. Hierop hadden de zorgverzekeraars aangegeven het middel niet langer te vergoeden. Minister Bruins (Medische Zorg en Sport) heeft aangegeven akkoord te gaan met deze magistrale bereiding. Hierdoor kunnen de 50 mensen met CTX in Nederland worden behandeld. Het landelijk expertisecentrum voor CTX is gevestigd in het CWZ (Canisius Wilhelmina Ziekenhuis) te Nijmegen.



Figuur 1 (Verrips, 2001, p. 1674)²: Schema van de galzuursynthese en de gevolgen hiervan bij cerebrotendineuze xanthomatose. Bij deze stofwisseling is er een deficiëntie in het 27-hydroxylase. Vanwege deze enzymdeficiëntie wordt cholesterol omgezet in een te veel aan cholestanol. Dit proces is te remmen met chenodeoxycholzuur en cholesterol.

De casus van patiënt A illustreert dat het na meerdere decennia nog zinvol is om aanvullend (genetisch) onderzoek te doen bij een onbegrepen ziektebeeld. Het leven van patiënt A verbeterde op meerdere vlakken toen hij adequate behandeling kreeg. Cerebrotendineuze xanthomatoze is een zeldzame, ernstige en progressieve ziekte, maar is goed behandelbaar.

Symptomen cerebrotendineuze xanthomatoze:

1. Progressieve neurologische achteruitgang:
 - a. Epilepsie
 - b. Cerebellaire en piramidale stoornis
 - c. Polyneuropathie
 - d. Cognitieve achteruitgang
2. Juveniel cataract beiderzijds
3. Peesxanthomen
4. Chronisch diarree

Referenties

- ¹ Federico A, Dotti MT, Gallus GN. Cerebrotendinous xanthomatosis. *Gene Reviews*. www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1409/ (Update 14 April 2016). Geraadpleegd: 23 juni 2018.
- ² Verrips A. Cerebrotendineuze xanthomatoze. *Ned Tijdschr Geneesk* 2001 1 september;145(35): 1673-1677.
- ³ Kleijne I. Bruins staat achter zelfbereiding door AMC. *Medisch Contact* 2018; april. <https://www.medischcontact.nl/nieuws/laatste-nieuws/artikel/b Bruins-staat-achter-zelfbereiding-door-amc.htm>

- ⁴ Berginer VM, Salen G, Shefer S. Long-term treatment of cerebrotendinous xanthomatosis with chenodeoxycholic acid. *N Engl J Med*. 1984 Dec 27;311(26):1649-52.
- ⁵ Berginer VM, Gross B, Morad K, Kfir N, Morkos S, Aaref S, Falik-Zaccari TC. Chronic diarrhea and juvenile cataracts: think cerebrotendinous xanthomatosis and treat. *Pediatrics*. 2009 Jan;123(1):143-7.

Leerpunten artikel:

1. Cerebrotendineuze xanthomatoze is een zeldzame, ernstige en progressieve ziekte, maar is goed behandelbaar.
2. Bij een onbegrepen progressief beeld is het blijven zoeken naar de onderliggende oorzaak zinvol.

Correspondentie:

Drs. J.W.C. Kuijkhoven

e-mail: willemkuijkhoven@gmail.com

Dr. A. Verrips, neuroloog-kinderneuroloog

Canisius-Wilhelmina Ziekenhuis

Postbus 9015

6500 GS Nijmegen

e-mail: a.verrips@cwz.nl

Aad Verrips is consultant bij Leadiant Biosciences Ltd UK, en Leadiant Biosciences, Inc. USA, en ontvangt hiervoor honoraria. ■

Doodsoorzaken bij ouderen met een verstandelijke beperking

Dr. Alyt Oppewal¹, Bewegingswetenschapper & Dr. Dederieke Festen¹, Arts voor Verstandelijk Gehandicapten

¹ Afdeling Huisartsgeneeskunde, Leerstoel Geneeskunde voor Verstandelijk Gehandicapten, Erasmus MC, Universitair Medisch Centrum Rotterdam

Correspondentieadres: Dr. Alyt Oppewal, Erasmus MC, Universitair Medisch Centrum Rotterdam, Postbus 2040, 3000 CA Rotterdam, Nederland (e-mail: a.oppewal@erasmusmc.nl)

Dit artikel is gebaseerd op het Engelstalige artikel 'Causes of Mortality in Older People with Intellectual Disability: Results From the HA-ID Study', gepubliceerd in het American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities, 2018; 123(1): 61-711. Er is geen sprake van belangenverstrengeling.

De afgelopen jaren is de levensverwachting van mensen met een verstandelijke beperking (VB) toegenomen door een verbeterde gezondheidszorg². Echter, blijft de levensverwachting nog wel achter ten opzichte van de algemene bevolking. De hoge prevalentie van congenitale aandoeningen, neurologische aandoeningen en ander chronische comorbiditeiten², en het frequent voorkomen van gezondheidsproblemen zoals cardiovasculaire aandoeningen, depressie, slaapproblemen en dysfagie³⁻⁶ zou hieraan ten grondslag kunnen liggen. Door de hoge prevalentie van dit soort aandoeningen zouden de doodsoorzaken van ouderen met een VB anders kunnen zijn ten opzichte van de algemene bevolking. Inzicht in de doodsoorzaken kan aanwijzingen geven voor de verbetering van de zorg voor mensen met een VB. In deze studie hebben we daarom gekeken naar de doodsoorzaken van ouderen met een VB, en deze vergeleken met de doodsoorzaken van ouderen uit de algemene bevolking.

ningen, neurologische aandoeningen en ander chronische comorbiditeiten², en het frequent voorkomen van gezondheidsproblemen zoals cardiovasculaire aandoeningen, depressie, slaapproblemen en dysfagie³⁻⁶ zou hieraan ten grondslag kunnen liggen. Door de hoge prevalentie van dit soort aandoeningen zouden de doodsoorzaken van ouderen met een VB anders kunnen zijn ten opzichte van de algemene bevolking. Inzicht in de doodsoorzaken kan aanwijzingen geven voor de verbetering van de zorg voor mensen met een VB. In deze studie hebben we daarom gekeken naar de doodsoorzaken van ouderen met een VB, en deze vergeleken met de doodsoorzaken van ouderen uit de algemene bevolking.

Methode

Dit onderzoek was onderdeel van het 'Gezond Ouder met een verstandelijke beperking' (GOUD) onderzoek waar 1050 ouderen met een VB aan deelnamen. Dit was een vrijwel representatieve groep voor de Nederlandse bevolking vijftigplussers met een VB die gebruik maken van gespecialiseerde zorg en ondersteuning⁷. Van november 2008 tot juli 2010 werden de baselinemetingen uitgevoerd binnen de thema's 1) Lichamelijke Activiteit en Fitheid, 2) Voeding en Voedingstoestand, en 3) Depressie en Angst. In maart 2015 werd na een follow-up periode van 5 tot 6.3 jaar mortaliteitsgegevens verzameld.

Directe en primaire doodsoorzaak

Uit de medische dossiers werd de directe en primaire doodsoorzaak verzameld, en ingedeeld volgens de ICD-10⁸. De directe doodsoorzaak is de ziekte, verwonding, of complicatie die rechtstreeks de dood tot gevolg had, en is het uiteindelijke gevolg van de onderliggende doodsoorzaak. De primaire doodsoorzaak is de ziekte of gebeurtenis waarmee de aaneenschakeling van gebeurtenissen die tot de dood leidde startte. Als de doodsoorzaak onbekend was, doordat deze bijvoorbeeld niet in het dossier genoteerd was, of als mensen plotseling overleden waren en daarbij niet verder onderzoek naar de doodsoorzaak was gedaan, werd doodsoorzaak onbekend genoteerd. Alleen de medische dossiers van deelnemers die zorg ontvingen van een AVG, en die dus beschikbaar waren bij de zorgorganisaties, waren beschikbaar voor dit onderzoek.

Resultaten

Van de 1050 deelnemers (61.6 ± 8.0 jaar; 49% vrouw) bij de start van de studie waren er 207 (19.7%) deelnemers

overleden na de 5-jaar follow-up periode. De mensen die waren overleden waren significant ouder, en hadden vaker Down syndroom (DS), multimorbiditeit en polyfarmacie. Van deze 207 deelnemers, waren er 159 medische dossiers beschikbaar.

In tabel 1 worden de directe en primaire doodsoorzaken weergegeven voor de totale groep (n = 159), en opgesplitst voor ouderen met en zonder DS.

Directe doodsoorzaak

In 15.8% was de directe doodsoorzaak onbekend. De meest voorkomende directe doodsoorzaak bij ouderen zonder DS was respiratoire insufficiëntie (31.6%), gevolgd door uitdroging/ondervoeding (28.1%), en cardiovasculaire ziektes (12.3%). Voor ouderen met DS was respiratoire insufficiëntie (73.3%) ook de meest voorkomende directe doodsoorzaak, gevolgd door infecties en bacteriële ziektes (4.4%), en ziekten van het spijsverteringsstelsel (4.4%). De oorzaken van respiratoire insufficiëntie waren pneumonie, hartfalen, longkanker, of een neurologische aandoening.

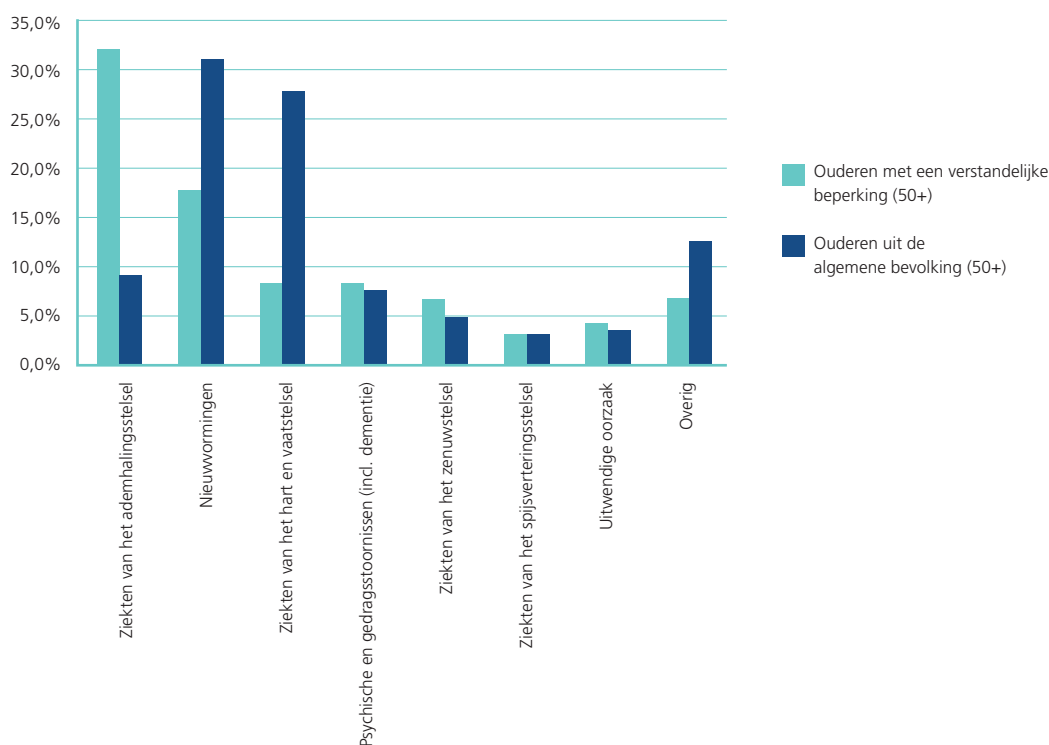
Primaire doodsoorzaak

In 12.6% was de primaire doodsoorzaak onbekend. De meest voorkomende primaire doodsoorzaak bij ouderen zonder DS waren ziekten van het ademhalingsstelsel (24.6%), gevolgd door nieuwvormingen (21.9%) en ziekten van het hart en vaatstelsel (11.4%). Voor ouderen met DS waren ziekten van het ademhalingsstelsel (51.1%) ook de meest voorkomende primaire doodsoorzaak, gevolgd door dementie (22.2%). Van alle ziektes van het ademhalingsstelsel, was een pneumonie in 80.4% van de gevallen

Tabel 1. Directe en primaire doodsoorzaken van ouderen met een verstandelijke beperking, n (%)*.

Categorieën doodsoorzaken	Totale groep (n = 159)	DS (n = 45)	VB zonder DS (n = 114)
Directe doodsoorzaak			
Respiratoire insufficiëntie	69 (43.4%)	33 (73.3%)	36 (31.6%)
Uitdroging/ondervoeding	33 (20.8%)	1 (2.2%)	32 (28.1%)
Onbekend 25 (15.8%)	5 (11.1 %)	20 (17.5%)	
Cardiovasculaire ziektes	15 (9.4%)	1 (2.2%)	14 (12.3%)
Infecties en bacteriële ziektes	6 (3.8%)	2 (4.4%)	4 (3.5%)
Overig 5 (3.1%)	1 (2.2%)	4 (3.5%)	
Ziekten van het spijsverteringsstelsel	3 (1.9%)	2 (4.4%)	1 (0.9%)
Ziektes van het urogenitaal stelsel	3 (1.9%)	-	3 (2.6%)
Primaire doodsoorzaak			
Ziekten van het ademhalingsstelsel	51 (32.1%)	23 (51.1%)	28 (24.6%)
Nieuwvormingen	28 (17.6%)	3 (6.7%)	25 (21.9%)
Onbekend 20 (12.6%)	3 (6.7%)	17 (14.9%)	
Ziekten van het hart en vaatstelsel	13 (8.2%)	-	13 (11.4%)
Dementie 13 (8.2%)	10 (22.2%)	3 (2.6%)	
Ziekten van het zenuwstelsel	11 (6.9%)	3 (6.7%)	8 (7.0%)
Overig 11 (6.9%)	2 (4.4%)	9 (7.9%)	
Uitwendige oorzaak	7 (4.4%)	1 (2.2%)	6 (5.3%)
Ziekten van het spijsverteringsstelsel	5 (3.1%)	-	5 (4.4%)
VB = verstandelijke beperking; DS = Down syndroom; n = aantal.			

Figuur 1. Verdeling van primaire doodsoorzaken van ouderen met een verstandelijke beperking en ouderen uit de algemene Nederlandse bevolking *.



de primaire doodsoorzaak, gevolgd door chronische obstructieve ziektes (17.6%).

Bij ouderen uit de algemene bevolking (50+ jaar) zijn de drie meest voorkomende primaire doodsoorzaken nieuwvormingen (31%), ziekten van het hart en vaatstelsel (28%), en ziekten van het ademhalingsstelsel (9%)⁹. In figuur 1 wordt de verdeling van primaire doodsoorzaken van ouderen met een VB en ouderen uit de algemene bevolking weergegeven.

Discussie

Deze studie laat zien dat bij ouderen met een VB met en zonder DS, ziekten van het ademhalingsstelsel de meest voorkomende primaire doodsoorzaak is, met respiratoire insufficiëntie als meest voorkomende directe doodsoorzaak. Bij ouderen uit de algemene bevolking zijn ziekten van het ademhalingsstelsel de derde primaire doodsoorzaak, en zijn nieuwvormingen de meest voorkomende primaire doodsoorzaak.

Nieuwvormingen kwamen minder vaak voor bij ouderen met een VB dan in de algemene bevolking. Dit kan mogelijk verklaard worden doordat de levensverwachting van

ouderen met een VB lager is en nieuwvormingen vaker op oudere leeftijd ontstaan. Een andere mogelijke verklaring is onderdiagnostisering. Omdat ouderen met een VB vaak multimorbiditeit hebben¹⁰ en de diagnostiek en eventuele behandeling een grote belasting kunnen vormen, wordt na zorgvuldige afweging van enerzijds de belasting van het onderzoek en anderzijds de te behalen gezondheidswinst en de impact op kwaliteit van leven wellicht vaker besloten af te zien van verdere diagnostiek.

Veel ouderen met een VB overleden aan ziekten van het ademhalingsstelsel, met name aan een pneumonie. Dysfagie is een belangrijk factor die kan leiden tot een pneumonie¹¹. Eerder vonden we dat 77.4% van onze studiegroep dysfagie had, waarvan 89.5% nog niet was gediagnosticeerd³. Verder onderzoek is nodig om de relatie tussen dysfagie en mortaliteit te onderzoeken, maar deze resultaten lijken aan te geven dat het belangrijk is om alert te zijn op mogelijke dysfagie door monitoring en proactieve zorg bij risicogroepen.

We zagen dat overlijden aan ziekten van het hart en vaatstelsel minder vaak voorkwam bij ouderen met een VB ten opzichte van de ouderen uit de algemene

bevolking. Dit zou verklaard kunnen worden door het grote percentage onbekende doodsoorzaken. In de algemene bevolking is namelijk gebleken dat het grootste gedeelte van de plotselinge overlijdens veroorzaakt wordt door cardiovasculaire problemen¹²⁻¹³. Er zijn inderdaad aanwijzingen dat myocardinfarcten vaak gemist worden bij mensen met een VB¹⁴⁻¹⁵. Daarnaast kan dit mogelijk deels verklaard worden doordat ziekten van het hart en vaatstelsel niet als doodsoorzaak naar voren kwam bij mensen met DS. Dit kan komen door een lagere prevalentie van cardiovasculaire risicofactoren bij mensen met DS, mogelijk door een beschermingsmechanisme gerelateerd aan het syndroom, of door het op relatief jonge leeftijd overlijden^{4, 16}.

Tot slot was een groot deel van de doodsoorzaken onbekend. Slechts in 3.8% van de gevallen was autopsie uitgevoerd, wat overigens vergelijkbaar is met het percentage gevonden in Nederlandse huisartspraktijken (3%)¹⁷. Het achterhalen van de doodsoorzaak is zeer waardevol voor het verbeteren van de toekomstige zorg, en voor familie om achter mogelijke genetische aandoeningen te komen en te helpen in het rouwproces.

Daarnaast zagen we dat de documentatie omtrent de doodsoorzaak in de medische dossiers vaak beperkt was, waarbij de doodsoorzaak niet altijd duidelijk genoemd werd. Bij onduidelijkheden over hoe de doodsoorzaken te categoriseren werd dit besproken binnen een panel van AVG's. Omdat bij het overlijden altijd de doodsoorzaak gemeld moet worden aan het Centraal Bureau voor de Statistiek (Formulier B) is het aan te bevelen om een kopie van dit formulier toe te voegen aan het medische dossier om hiermee de registratie van doodsoorzaken te verbeteren.

Concluderend, deze studie geeft inzicht in de doodsoorzaken van ouderen met een VB, die gespecialiseerde zorg en ondersteuning ontvangen, in Nederland. Deze informatie is waardevol om meer inzicht te krijgen in de mortaliteitspatronen van deze populatie, en kan bijdragen in de zorg die wordt geleverd door richting te geven aan de mogelijke invulling van proactieve multidisciplinaire zorg aan ouderen met een VB.

Dit artikel is gebaseerd op het Engelstalige artikel 'Causes of Mortality in Older People with Intellectual Disability: Results From the HA-ID Study'¹, voor meer gedetailleerde informatie verwijzen we naar dit artikel.

Dankbetuiging

Op deze plek willen we het GOUD consortium bedanken, en het management en alle medewerkers van de deelnemende zorgorganisaties Abrona (Huis ter Heide), Amarant (Tilburg), en Ipse de Bruggen (Zoetermeer) voor hun inzet

en medewerking aan de studie. Daarnaast willen we alle deelnemers, hun familie en begeleiders enorm bedanken voor hun deelname. Tot slot, willen we Josje Schoufour, Hanne van der Maarl, Heleen Evenhuis en Thessa Hilgenkamp bedanken voor hun rol in dit onderzoek en hun bijdrage aan het Engelstalige artikel.

Referenties

1. Oppewal A, Schoufour JD, van der Maarl HJK, Evenhuis HM, Hilgenkamp TIM, Festen DA. Causes of Mortality in Older People With Intellectual Disability: Results From the HA-ID Study. *Am J Intellect Dev Disabil*. 2018;123(1):61-71.
2. Patja K, Livanainen M, Vesala H, Oksanen H, Ruoppila I. Life expectancy of people with intellectual disability: a 35-year follow-up study. *Journal of Intellectual Disability Research*. 2000;44 (Pt 5):591-9.
3. Bastiaanse LP, Kamp vdA, Evenhuis HM, Ehteld MA. Dysphagia in older people with intellectual disabilities: results of the HA-ID study. submitted.
4. de Winter CF, Bastiaanse LP, Hilgenkamp TI, Evenhuis HM, Ehteld MA. Cardiovascular risk factors (diabetes, hypertension, hypercholesterolemia and metabolic syndrome) in older people with intellectual disability: results of the HA-ID study. *Research in Developmental Disabilities*. 2012;33(6):1722-31.
5. Hermans H, Beekman AT, Evenhuis HM. Prevalence of depression and anxiety in older users of formal Dutch intellectual disability services. *Journal of Affective Disorders*. 2013;144(1-2):94-100.
6. van de Wouw E, Evenhuis HM, Ehteld MA. Objective assessment of sleep and sleep problems in older adults with intellectual disabilities. *Research in Developmental Disabilities*. 2013;34(8):2291-303.
7. Hilgenkamp TI, Bastiaanse LP, Hermans H, Penning C, van Wijck R, Evenhuis HM. Study healthy ageing and intellectual disabilities: recruitment and design. *Research in Developmental Disabilities*. 2011;32(3):1097-106.
8. World Health Organization. ICD-10 Version [Website]. World Health Organization; 2015 [cited 2015 February 19]. Available from: <http://apps.who.int/classifications/icd10/browse/2015/en>.
9. Centraal Bureau voor de Statistiek. Open data Statline [Website]. Centraal Bureau voor de Statistiek; 2014 [updated 2014-12-16; cited 2015 February 19]. Available from: http://opendata.cbs.nl/dataportal/portal.html#_ja=nl&tableId=81628NED&_theme=134.
10. Hermans H, Evenhuis HM. Multimorbidity in older adults with intellectual disabilities. *Research in Developmental Disabilities*. 2014;35(4):776-83.
11. Marik PE, Kaplan D. Aspiration pneumonia and dysphagia in the elderly. *Chest*. 2003;124(1):328-36.
12. de la Grandmaison GL. Is there progress in the autopsy diagnosis of sudden unexpected death in adults? *Forensic Science International*. 2006;156(2-3):138-44.
13. Naneix AL, Perier MC, Beganton F, Jouven X, Lorin de la Grandmaison G. Sudden adult death: An autopsy series of 534 cases with gender and control comparison. *Journal of Forensic and Legal Medicine*. 2015;32:10-5.
14. Jansen J, Rozeboom W, Penning C, Evenhuis HM. Prevalence and incidence of myocardial infarction and cerebrovascular accident in ageing persons with intellectual disability. *Journal of Intellectual Disability Research*. 2013;57(7):681-5.
15. de Winter CF, van den Berge AP, Schoufour JD, Oppewal A, Evenhuis HM. A 3-year follow-up study on cardiovascular disease and mortality in older people with intellectual disabilities. *Research in Developmental Disabilities*. 2016;53-54:115-26.
16. Coppus AM, Evenhuis HM, Verberne GJ, Visser FE, Oostra BA, Eikelenboom P, et al. Survival in elderly persons with Down syndrome. *Journal of the American Geriatrics Society*. 2008;56(12):2311-6.
17. Oppewal F, Meyboom-de Jong B. Mortality in general practice--an analysis of 841 deaths during a two-year period in 17 Dutch practices. *The European Journal of General Practice*. 2004;10(1):13-7. ■

De wisselwerking tussen behandelaars en patiëntenorganisaties, STSN als voorbeeld

Leonore Kuijpers



'Stichting Tubereuze Sclerosis Nederland (STSN) wil de functie van landelijk platform vervullen voor alle mensen die op een of andere manier te maken hebben met TSC. Hier ontmoeten zij elkaar en vinden betrokkenen over en weer informatie en ondersteuning.'

Achtergrond

De in 1981 opgerichte STSN is een landelijke organisatie van mensen met Tubereuze Sclerosis Complex (TSC), hun partners, ouders of verzorgers en familieleden. STSN werkt daarbij samen met aangesloten deskundigen uit het TSC werkveld. De stichting wordt in Nederland gesteund door zo'n 450 gezinnen, personen en instellingen.

Op basis van de deelname wordt geschat dat ca. 30% van de personen met TSC in Nederland door STSN vertegenwoordigd wordt. Alle (bestuurs-) activiteiten worden uitgevoerd door vrijwilligers, op jaarbasis gemiddeld zo'n 40.

Ondersteuning

STSN heeft als doel mensen met TSC met elkaar in contact te brengen, voorlichting te geven aan betrokkenen en hun zorgverleners, ondersteuning te bieden bij het vinden van zorg op maat en bij het omgaan met deze aandoening. In 1983 wordt de eerste informatieve brochure voor ouders en patiënten gepubliceerd en gaat er een mailing over TSC uit naar artsen en consultatiebureaus. In de loop van de jaren wordt informatiemateriaal regelmatig aangepast aan de nieuwste ontwikkelingen en worden de leden hierover geïnformeerd in het kwartaalblad 'TSC Contact', op contactdagen of in workshops.

Bevorderen van ontwikkelingen

Daarnaast heeft STSN als doelstelling om de belangen van betrokkenen te behartigen door het bevorderen van diagnostiek, behandeling en onderzoek. De kennis die hiervoor nodig is krijgt STSN van mensen met TSC, hun ouders / verzorgers en vanuit samenwerking met en tussen bij TSC betrokken beroepsbeoefenaren (medisch specialisten, AVG's, gedragsdeskundigen en wetenschappers). Omdat door bundeling van krachten meer resultaat wordt geboekt, stimuleert STSN deze samenwerking door onder andere jaarlijks een expertmeeting te organiseren, waarvoor alle betrokken deskundigen worden uitgenodigd.

Zo'n 40 deskundigen uit Nederland en Vlaanderen nemen deel aan deze bijeenkomsten. Hier worden de nieuwste ontwikkelingen op het gebied van onderzoek rondom TSC gepresenteerd en wordt de mogelijkheid geboden om onderling informatie, kennis, ervaring en relaties uit te wisselen en te benutten. Elke vijf jaar vindt een wetenschappelijk lustrumsymposium plaats voor alle bij TSC betrokken beroepsbeoefenaren.

In 1999 wordt het TSC fonds (voorheen Stichting Michelle) in het leven geroepen. Dit fonds bevordert en financiert wetenschappelijk onderzoek naar TSC. Met het oog op impact trekken STSN en TSC Fonds waar mogelijk samen op.

Naast haar rol binnen Nederland zijn ook internationale betrekkingen belangrijk voor STSN. STSN is lid van het wereldwijde TSC-International, nodigt internationale sprekers uit voor haar symposia en verleent bijvoorbeeld medewerking aan de uitvoering van internationale trajecten. Bijvoorbeeld 'Mind the Gap' met de Belgische Koning Boudewijnstichting. Hierin wordt samen met zustervereniging be-TSC en andere diverse Europese TSC patiëntenorganisaties en TSC experts, een gedeelde prioritering van onderzoek naar TSC vastgesteld.

Extern netwerk

Door middel van de inzet van haar op deze verschillende manieren verkregen kennis over TSC, levert STSN een waardevolle bijdrage voor alle partijen die betrokken zijn bij TSC. Deze kennis speelt een belangrijke rol bij het opbouwen en onderhouden van externe contacten rondom subsidie- en fondsenwerving en bij de farmaceutische industrie, het ziekenhuismanagement, de zorgverzekeraars en de (lokale) politiek.

Resultaten

Vanaf de oprichting van STSN heeft de vereniging contact gezocht met diverse beroepsbeoefenaren die betrokken waren bij TSC, zoals initiatiefnemers Paul Fleury en Bernard Zonnenberg. Door het hebben van deze contacten is het voor STSN steeds mogelijk geweest om nieuwe projecten op te starten die de zorg en behandeling van mensen met TSC bevorderen.



Het laatste STSN lustrumsymposium met dagvoorzitter prof. Ype Elgersma en Bourneville Prijs winnaar Mark Nellist.

Zo wordt in 1988 in het Erasmus MC in Rotterdam gestart met genetisch onderzoek. STSN speelt hierbij een rol door het organiseren van een campagne onder haar leden om genetisch materiaal aan te leveren. In 1993 wordt hier het TSC 2 gen ontdekt.

STSN is in 1995 betrokken bij de opening van de eerste TSC poli voor volwassen TSC patiënten in het UMC Utrecht, in 2003 gevolgd door een polikliniek voor kinderen bij het Sylvia Tóth centrum. Zij investeert in de start van het Expertisecentrum voor kinderen bij het EMC in Rotterdam in 2008 waaraan, mede door haar lobby, sinds 2016 de transitiepolikliniek (met de betrokkenheid van een AVG) is toegevoegd.

In 1990 wordt binnen de vereniging de werkgroep Gedrag opgericht. STSN financiert de inventarisatie van de gedragsproblemen die in de daarop volgende jaren gemeld

worden. Dit leidt tot de vraag naar een interdisciplinaire benadering van de problematiek. Hierop zoekt STSN in 2003 contact met het CCE en stichting Ipse de Bruggen, met als doel een interdisciplinair team (gedragsdeskundige, AVG en begeleidingsdeskundige) op te richten dat zich bezig houdt met gedragsproblemen bij TSC, het Expertiseteam TSC en Gedrag (ETSCG).

STSN heeft meegewerkt aan de ontwikkeling van een aantal leidraden en protocollen, zoals de 'Brochure voor huisartsen over TSC', de 'Leidraad voor het beoordelen van cognitieve en gedragsproblemen bij TSC' en de 'Openbare Concept Richtlijn inzake diagnostiek, follow-up en behandeling'. Daarnaast financierde STSN dossieronderzoek van het ETSCG naar de meest voorkomende gedragsproblemen bij TSC in de verschillende levensfasen en de publicatie van een daarop gebaseerd handboek en een brochure.

In 2017 is een project gestart om te komen tot een nationale klinische TSC database. Dit wordt samen aangelopen met het UMC Utrecht, het Erasmus MC, Novartis en het TSC Fonds.

Concluderend

STSN is er door haar visie en werkwijze in geslaagd een wisselwerking te laten ontstaan tussen haar en behandelars. Verzameling van informatie van mensen met TSC en hun verzorgers en financiering door STSN, leveren nieuwe ontwikkelingen en samenwerkingen bij behandelaars op, die vervolgens weer ten goede komen aan haar leden.

Leonore Kuijpers AVG n.p., Lid ETSCG

Meer informatie: www.stsn.nl ■

Case Report

Hemisferectomie bij een volwassen patiënt met een verstandelijke beperking en medicatieresistente epilepsie

D.T. Wanrooij^{a,b}, G.A. Graveland^c, G.L. Wagner^{c,d}

^a ASVZ, Sliedrecht, Nederland

^b AVG-opleiding Erasmus MC, Rotterdam, Nederland

^c Kempenhaeghe, Neurologie Afdeling, Oosterhout, Nederland

^d ACE Kempenhaeghe/MUMC+, afdeling EMU, Heeze, Nederland

Introductie

Functionele hemisferectomie is het chirurgisch uitschakelen van een hersenhelft indien deze niet meer goed functioneert, maar wel epilepsie veroorzaakt. Functionele hemisferectomie wordt al langere tijd toegepast voor medicatie resistente uni-hemisferische epilepsie. Deze invasieve behandeling wordt ingezet bij kinderen met een ernstige en soms progressieve aandoening van één hemisfeer, vaak samen gezien met een hemiparese, hemianopsie en een cognitieve beperking.¹ Aanvalsvrijheid wordt bereikt in 70-90% van de gevallen, grotendeels afhankelijk van de etiologie. Deze techniek wordt maar heel weinig toegepast bij volwassen patiënten. In de internationale literatuur zijn maar zes publicaties bekend, variërend tussen de 4 en 27 geïncludeerde patiënten.¹⁻⁶

In alle artikelen wordt geconcludeerd dat ook bij volwassenen een goed resultaat kan worden bereikt met betrekking tot de aanvalsbeheersing. Dit is vergelijkbaar met de resultaten van epilepsiechirurgie bij kinderen. Een langer bestaande epilepsie hoeft volgens de artikelen dus geen belemmering te zijn om een operatie te overwegen. Hierbij is ook rekening gehouden met postoperatieve lichamelijke veranderingen en de kwaliteit van leven.^{1,6} Hieronder zullen we de casus van de eerste volwassen patiënte met een functionele hemisferectomie in Nederland beschrijven.

Patiënte

Patiënte was ten tijde van de operatie 35 jaar, functioneert op een matig ernstig verstandelijk beperkt niveau en woont in een begeleide woongroep. Ze is bekend met therapieresistente lokalisatiegebonden epilepsie vanuit de linker hemisfeer, alwaar een grote beschadiging zich bevindt ten gevolge van een perinatale, premature encefalopathie.

Voorgeschiedenis

Patiënte werd prematuur geboren, na een zwangerschap van 30 weken. Hierna heeft zich een grote bloeding in de linker hemisfeer gemanifesteerd, met als gevolg een resttoestand met hemiparese rechts, bemoeilijkte spraak en een verstandelijke beperking.

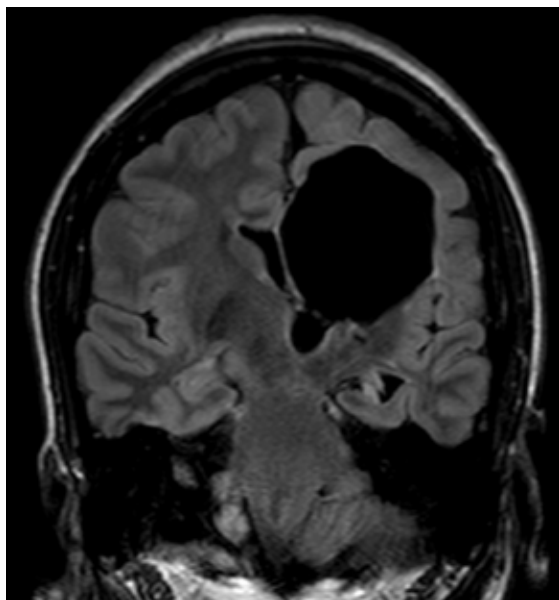
Op de leeftijd van vijf jaar kreeg zij een eerste tonisch-clonische aanval. Er werd gestart met fenobarbital, welke vanwege heftige bijverschijnselen snel werd gestaakt. Zonder medicatie is het twee jaar goed gegaan, waarna weer enkele tonisch-clonische en kleinere aanvallen optraden. Sindsdien is zij nooit meer lang zonder aanvallen geweest. Er is sprake van een duidelijke medicatieresistentie. Bij de kleinere aanvallen is er meestal sprake van een aura (angst, kippenvel op de billen), gevolgd door afwezigheid, hoofddraai en vallen. Soms is er sprake van urine-incontinentie. De aanvallen verlopen in clusters. Tonisch-clonische aanvallen heeft zij zelden. Sinds veertienjarige leeftijd heeft zij ook valaanvallen, die ze niet voelt aankomen. Het is duidelijk dat de aanvallen bij patiënte een negatief effect op haar functioneren hebben tot minimaal 24 uur na de aanval.

Preoperatief

De patiënte heeft veel last van deze epileptische aanvallen. Globaal heeft zij om de dag aanvallen. Tijdens een dag met aanvallen hoeft het voor haar allemaal niet meer en vindt ze het moeilijk om de situatie te accepteren. Buiten de aanvallen om voelt ze zich goed en is ze helder. Vanwege de lokalisatie gebonden epilepsie en medicatieresistentie werd zij aangemeld voor het epilepsiechirurgie traject. Op dat moment gebruikte ze de volgende anti-epileptica: felbamaat 1200mg/dag, clobazam 10mg/dag, lamotrigine 200mg/dag, en oxcarbazepine 900mg/dag.

Aanvullende onderzoeken in het kader van het epilepsiechirurgie traject:

- MRI: uitgebreide laesie over een groot gebied van de linker hemisfeer (status na bloeding). Hippocampus links kleiner. Corpus callosum erg smal. (figuur 1)
- Interictaal EEG: Voortdurende trage activiteit links frontocentraal. Epileptiforme activiteit links frontocentraal.
- Ictaal EEG: ritmische activiteit links frontocentraal (figuur 2)
- Perimetrie en visuele fMRI: normale gezichtsvelden en normale visuele banen, concluderend dat een hemisferectomie een homonieme hemianopsie rechts oplevert.
- Taal fMRI: Taal lateralisatie naar rechts.
- Motor fMRI: geen betrouwbare resultaten.
- Motor MEG: ipsilaterale innervatie rechterhand.
- Neuropsychologisch onderzoek: De perinatale beschadiging van de linkerhemisfeer heeft een representatie van de taalfuncties in de rechterhemisfeer (zoals bij fMRI bevestigd) en een pathologische linkerhandvoorkeur veroorzaakt, met een beperking van de visuospatieële vaardigheden tot gevolg.
- WADA-test: Bij deze test wordt een bloedvatkatheter opgevoerd vanuit de lies tot in de linker halsslagader, waarna een kortwerkend slaapmiddel wordt ingespoten waardoor de linker hersenhelft enkele minuten uitgeschakeld is. Dit is als het ware een nabootsing van de situatie zonder linker hersenhelft. Vervolgens kan het effect worden bekeken op de motoriek van de rechter lichaamshelft, en op de taal. Met deze test kan onomstotelijk komen vast te staan dat deze functies niet in gevaar zijn bij een hemisferectomie. Deze test had een gunstige uitslag (er traden geen problemen met de spraak op en de motoriek rechts bleef grotendeels ongewijzigd).



Figuur 1: MRI met porencefale cyste links en een kleinere hippocampus links.

Bespreking bij de landelijke werkgroep epilepsiechirurgie (LWEC):

Gezien de ernst van de epilepsie heeft de LWEC een functionele hemisferectomie links geadviseerd, indien patiënte een homonieme hemianopsie rechts accepteert. Patiënte is gemotiveerd hiervoor.

Tijdens een voorlichtingsgesprek voorafgaand aan de operatie werden de volgende zaken besproken, waarbij gerefereerd werd aan een eerder verschenen publicatie over functionele hemisferectomie bij volwassenen¹:

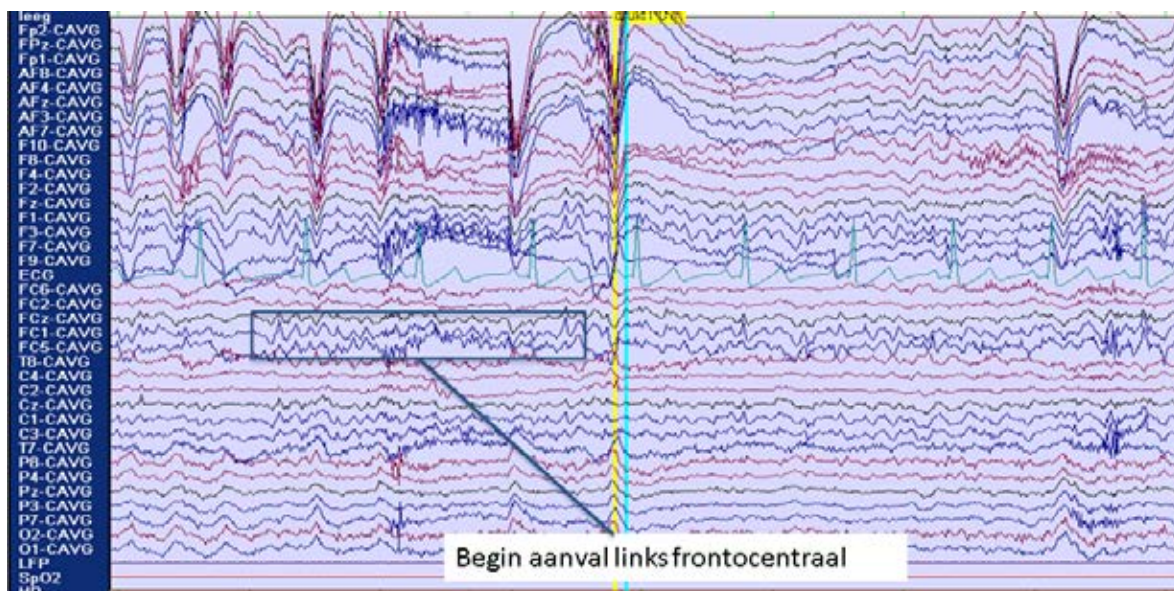
- De kans op aanvalsvrijheid na hemisferectomie is groot, circa 90%.
- De kans op gezichtsvelduitval rechts is vrijwel 100%; dit moet patiënte dus accepteren. Gezichtsvelduitval rechts kan een handicap zijn bij het lezen (dat van links naar rechts gebeurt), en kan betekenen dat zij een voorkeursstand van het hoofd naar rechts ontwikkelt ter compensatie.
- Complicaties van een hemisferectomie zijn vooral hersenvocht lekkage na de operatie. Soms ontstaat koorts zonder infectiebron, waarschijnlijk door ontregeling van het temperatuurcentrum.
- Medicatie moet na de operatie eerst worden voortgezet. Bij bewezen aanvalsvrijheid kan deze uiteindelijk meestal worden gestaakt. Als aanvallen niet helemaal verdwijnen, is dit meestal het gevolg van het bestaan van een kleine restverbinding, die dan vaak moeilijk te vinden is. Dit komt gelukkig weinig voor.
- Revalidatie is nodig wanneer na de operatie je rechterbeen tijdelijk slap wordt, of je rechterhand achteruit gaat. De kans hierop is ongeveer 25-30%. Het herstel hiervan kan wel een half jaar duren.

Postoperatief

De operatie is ongecompliceerd verlopen. Na de operatie had zij klachten van misselijkheid en hoofdpijn, welke ook spoedig weer verdwenen. Er was geen sprake van motorische achteruitgang en zij kon zelfstandig lopen onder supervisie. Echter na drie weken heeft zij een grote aanval gehad, wat een grote impact had op de patiënte. Hierna zijn gedurende het eerste jaar geen aanvallen meer waargenomen. Er werd een controle EEG gemaakt alvorens werd gestart met de afbouw van anti-epileptica. Een 24 uren EEG liet aan de rechterzijde geen epileptiforme activiteit zien. Patiënte voelt zich goed en is meer zelfstandig en actief. Zij is zelfs een week op vakantie gegaan. Na een jaar aanvalsvrijheid is gestart met de afbouw, achtereenvolgens is via het volgende schema afgebouwd:

- Felbamaat: 120mg per twee maanden
- Clobazam: 10mg per twee maanden

Gedurende de afbouw gaf de patiënte tijdens de polibezoeken aan zich uitstekend te voelen.



Figuur 2: Ictal EEG: ritmiek links frontocentraal voorafgaande aan klinische verschijnselen.

Vermoeidheidsklachten welke zij kort na de operatie aangaf werden toegeschreven aan de toename van activiteiten. Ten tijde van het schrijven van dit artikel gebruikt patiënte alleen nog lamotrigine, welke vanwege angst voor het terugkeren van aanvallen nog wel wordt gehandhaafd. Wel is het gesprek hierover aangegaan. Na de afbouw van de clobazam geeft patiënte aan minder geheugen problemen te hebben. Inmiddels is zij ook verhuisd naar een woonvoorziening met meer zelfstandigheid.

Discussie

Functionele hemisferectomie is al decennia lang een erkende behandeling bij kinderen met een ernstige, medicatiereistente epilepsie vanuit één hemisfeer. De ervaringen bij volwassenen zijn veel beperkter. Toch blijken de resultaten vergelijkbaar te zijn met de pediatrie populatie.¹ De geïllustreerde casus toont het belang van het constant evalueren van de therapeutische opties die iemand heeft. Het primaire doel van epilepsiechirurgie in het algemeen, en bij functionele hemisferectomie in het bijzonder, is het bereiken van aanvalsvrijheid. Indien er na een functionele hemisferectomie nog steeds sprake is van aanvallen, kan dit verklaard worden doordat de verbindingen niet volledig zijn onderbroken (dit zou in een tweede sessie alsnog gedaan kunnen worden) of doordat aanvallen vanuit de andere hemisfeer gegenereerd worden. Het doel van deze casus beschrijving is om iedere AVG of behandelbaar van patiënten met epilepsie er bewust van te maken dat er wellicht mogelijkheden zijn om medicatie resistente epilepsie toch te behandelen. En dat chirurgische interventie er hier één van is.

Conclusie

Hemisferectomie kan een mogelijkheid zijn bij lokalisaatiegebonden epilepsie in één hemisfeer en medicatie resistentie ongeacht de leeftijd of een verstandelijke beperking.

Correspondentie:

D.T. Wanrooij
dwanrooij@asvz.nl

Referenties

1. Schramm J., Delev D., Wagner J., Elger C.E., Von Lehe M. Seizure outcome, functional outcome, and quality of life after hemispherectomy in adults. *Acta Neurochir (Wien)* 2012;154:1603–1612.
2. Cukiert A, Cukiert CM, Argenti M, Baise-Zung C, Forster CR, Mello VA, Burattini JA, Mariani PP (2009) Outcome after hemispherectomy in hemiplegic adult patients with refractory epilepsy associated with early middle cerebral artery infarcts. *Epilepsia* 50:1381–1384
3. de Francisco J, Fernandez S, Carreno M, Rumia J, Donaire A, Maestro I, Bargallo N, Candela S, Pintor L, Boget T, Setoain X (2009) Successful functional hemispherectomy in adult patients with refractory epilepsy. *Neurologia* 24:9–14
4. McClelland S 3rd, Maxwell RE (2007) Hemispherectomy for intractable epilepsy in adults: the first reported series. *Ann Neurol* 61:372–376
5. Steinhoff BJ, Staack AM, Bilic S, Kraus U, Schulze-Bonhage A, Zentner J (2009) Functional hemispherectomy in adults with intractable epilepsy syndromes: a report of 4 cases. *Epileptic Disord* 11:251–257
6. Schmeiser B, Zentner J, Steinhoff BJ, Schulze-Bonhage A, Kogias E, Wendling AS, Hammen T (2017) Functional hemispherectomy is safe and effective in adult patients with epilepsy *Epilepsy Behav.* 2017 Dec;77:19-25

Methodieken, AVG en E(V)MB, wat kun je ermee?

Ietske Tack, AVG

Een bijdrage naar aanleiding van een presentatie op de NVAVG dag: Evidence Based Medicine voor mensen met ernstige verstandelijke en meervoudige beperkingen (EVMB).

Inleiding

In de zorg voor mensen met EVMB kan gebruik gemaakt worden van verschillende methoden. Welke bijdrage kan een AVG hieraan leveren? En welke methoden zijn er voor deze doelgroep?

Volgens 'Het handboek verstandelijke beperking, 24 succesvolle methodieken' ¹ zijn zestien methoden in verschillende mate geschikt om in te zetten bij mensen met EVMB. Uit deze 16 methoden heb ik de Methode Vlaskamp, Ervaringsordening van Timmers-Huigens, Tripple C en LACCS gekozen om nader toe te lichten in relatie tot EVMB (zie kaders), omdat deze in mijn ogen het best aansluiten bij deze doelgroep.

Vervolgens heb ik specifiek de LACCS methode uitgekozen om dieper op in te gaan, omdat er steeds meer mee gewerkt wordt, en er steeds meer vragen zijn van AVG's die zich afvragen wat deze methode inhoudt en wat zij hieraan kunnen bijdragen.

De methode Vlaskamp in vogelvlucht ^{1,2}

Kinderen en volwassenen met EVMB krijgen de mogelijkheid een actieve en sturende rol te spelen in relaties met anderen en om zich zo optimaal mogelijk te ontwikkelen, doordat in deze methode:

- de relatie centraal staat
 - sterk methodisch gewerkt wordt
 - interdisciplinair gewerkt wordt (met andere woorden, alle betrokken professionals en ouders werken samen aan het bereiken van hetzelfde overkoepelende doel).
- Hierdoor krijgt de persoon met EVMB de ondersteuning die voldoet aan zijn wensen en behoeften. Beeldvorming vindt vooral plaats op vijf specifieke gebieden: 1. de functionele mogelijkheden van de persoon, 2. adaptief gedrag, 3. participatie, interactie en sociale rollen, 4. gezondheid en 5. context. Dit gebeurt interdisciplinair met behulp van vragenlijsten, waarbij perspectief, hoofddoel en werkdoel bepaald worden. Evaluatie gebeurt middels de Goal Attainment Scaling (GAS). Deze methode is wetenschappelijk onderzocht en bewezen effectief gebleken.

De Ervaringsordening van Timmers-Huigens ³

Het lichaamsgebonden deel geeft informatie over het lichaam in de werkelijkheid en hoe het ingezet wordt als instrument. We gebruiken ons lichaam altijd en overal. Communicatie met het lichaam is voor veel mensen ondersteunend, maar voor mensen met een beperking of NAH soms de enige vorm. Dit gebruik van het lichaamsgebonden deel vraagt om een goede verstaander. Dan herken je de informatie van de andere delen.

Het associatieve deel geeft informatie over de betrouwbaarheid van de actuele werkelijkheid, met behulp van associaties. Deze associaties leiden tot een verwachtingspatroon voor de dingen en mensen om ons heen. Dit verwachtingspatroon is uniek voor elk mens. Voldoen aan de verwachting gaat soms net anders dan je zelf had gedacht.

Het structurende deel helpt ons te begrijpen dat de werkelijkheid meer is dan de som der delen. Dat 'meer' vormt een samenhangend beeld van een gebeurtenis of episode. Zo kent ieder mens betekenis toe aan die gebeurtenis of episode. Maar die betekenis kan verschillend zijn. Gedeeld begrip is daarom een belangrijke voorwaarde voor het samen leven, leren en werken.

Het vormgevende deel: We willen allemaal erkend worden in ons unieke menszijn, met onze eigen mogelijkheden en beperkingen. Alleen dan zijn we in staat om handelend op te treden. De behoefte om zelf vorm te kunnen geven aan het bestaan blijft het leven lang bestaan en wordt niet verminderd door een beperking.

Vier slimme vragen die je stelt t.b.v. beeldvorming

De vragen zijn: Is mijn lichaam veilig? Is de omgeving betrouwbaar? Ken ik de samenhang? Mag ik mijzelf zijn? Dit zijn niet zomaar vier vragen die je stelt. Samen zorgen ze ervoor dat je de ander en de situatie precies in kaart kunt brengen. Alsof je de werkelijkheid even op pauze kunt zetten en kijkt wat er gebeurt. Op deze manier kom je te weten wat er gaat komen als je weer op 'play' drukt en hoe je hier op in kunt spelen. De antwoorden op de vier vragen geven essentiële informatie. Bij de training in deze methodiek leer je dan ook niet alleen die vier vragen te stellen, maar vooral hoe je ze goed en volledig kunt beantwoorden. Want het antwoord is waar het om gaat. Ook deze methode is wetenschappelijk onderzocht en effectief gebleken.

Tripple C ^{1,4,5}

Het LACCS-huis heeft veel overeenkomsten met het Tripple-C behandelhuis, waarbij de basis, een goed leven, gelijk is.

Bij Tripple C bestaat het fundament uit fysieke, emotionele, mentale en zingevende behoeften en algemeen menselijke behoeften. Op dit fundament rusten 3 pijlers, het aangaan van een onvoorwaardelijke ondersteuningsrelatie met de cliënt (pijler 1), competentieopbouw door een betekenisvolle daginvulling (pijler 2) waarbij de focus niet op het probleemgedrag ligt (pijler 3). Het uitgangspunt is het ontwikkelingsniveau van de cliënt met wat hij die dag aankan, en de ABC-driehoek (Activiteit, Begeleider en Cliënt, samen 100%) om tot succeservaringen te komen en daarvan te groeien, zodat het gewone leven ervaren kan worden.

LACCS ⁶⁻⁹

De letters staan voor L ichamelijk welzijn; A lertheid; C ontact; C ommunicatie en S timulende tijdsbesteding. Het is ontwikkeld door de orthopedagogen De Geeter en Munsterman met als doel: een goed leven voor iedereen met EVMB.

Om te kunnen komen tot de basis van het huis, een goed leven, zijn er een aantal zaken nodig, die zijn weergegeven in het LACCS-huis. Het LACCS-huis heeft drie kamers: de kamer met de LACCS-waarden, de kamer van ontwikkelingsdenken en de kamer van de LACCS gebieden. Voor al deze kamers is het nodig methodisch te werken, dat vormt het dak van het huis. Dit artikel gaat verder in op de kamers van het LACCS huis en de basis ervan. (figuur 1)

Goed leven, de basis van het LACCS-huis

Een goed leven, dat willen we allemaal, ook mensen met EVMB. Hoe zou je dat kunnen bereiken? Maar eerst, wat is eigenlijk een goed leven? Dat is voor iedereen anders. Voor mij is het belangrijk dat ik kan hockeyen en af en toe op het water kan zijn. Ook van het lezen van boeken en yoga word ik blij. Ik heb een heleboel lieve mensen om mij heen die ik niet zou willen missen. Ik voel mij echt met hen verbonden. Ik doe graag leuke dingen met mijn kinderen en hou van knuffelen met hen. En mijn werk: ik heb de leukste baan van de wereld! Hoewel ik goed moet opletten dat het niet te hectisch word. Ik krijg er veel energie van. En geen last hebben van mijn lijf, dan functioneer ik echt beter. Vandaar de vraag: wat is voor jou persoonlijk een goed leven? En wat is voor de cliënt een goed leven? De tijd dat mensen met EVMB alleen maar 'goed verzorgd' hoefden te worden, ligt gelukkig ver achter ons. Dit werd het medische model genoemd: goed verzorgd en een kop

koffie met een koekje op z'n tijd. Tegenwoordig wordt de praktische invulling van 'kwaliteit van leven' binnen KDC's, woongroepen, scholen etc. nog vaak vastgelegd in afspraken en regels. Voor deze regels is natuurlijk wel wat te zeggen. Ze leiden alleen niet per se tot een goed leven voor de cliënt. Om er achter te komen wat een goed leven voor die individuele cliënt is, moet je, volgens de LACCS eerst in kaart brengen: hoe goed is het leven van de cliënt eigenlijk op dit moment? Hoe pakken de afspraken en regels voor hem uit?

Vijf gebieden en LACCS-waarden, eerste kamer van het LACCS huis

Om in kaart te brengen hoe goed het leven van de cliënt is, kijk je naar de vijf gebieden die in de LACCS methode belangrijk zijn. Voor een goed leven moet het op alle vijf de gebieden goed voor elkaar zijn. Deze vijf gebieden gaan over de menselijke behoeften die iedereen heeft: een lijf zonder pijn, lekker slapen, dingen doen die je leuk vindt, zo nu en dan iets nieuws ondernemen, je begrepen, geliefd en gewaardeerd voelen en verbonden zijn met de mensen om je heen.

De vijf LACCS-gebieden zijn even belangrijk, er is geen rangorde.

Om te beoordelen hoe goed het leven van een EVMB cliënt is, houd je een goed leven gesprek. Dit gesprek voer je met de mensen die belangrijk zijn voor de cliënt. Je praat samen over de LACCS waarden van de cliënt. Iedereen geeft per onderdeel een oordeel, met een cijfer. Deze cijfers vergelijk je met elkaar en hierover ga je met elkaar in gesprek. Het streven is uiteindelijk op alle vijf de onderdelen en op alle gebieden een voldoende te scoren. We gaan ervan uit dat dan een goed leven voor deze cliënt bereikt is. Dit gesprek kan je jaarlijks voeren en kost ongeveer een uur. Als AVG kun je een bijdrage aan dit gesprek leveren. Met de uitkomst van het goed-leven-gesprek bepaal je samen de doelen voor de komende tijd. Dit gesprek geeft richting aan de inzet voor de komende tijd en kan helpen bij het maken van keuzes tussen verschillende belangen. Bijvoorbeeld bij het dilemma: wel of geen handspalk, als dit nodig is om vergroeiingen te voorkomen, maar de hand vervolgens niet gebruikt kan worden voor activiteiten.

Er zijn suggesties voor vragen per LACCS gebied, om te komen tot een rapportcijfer, te vinden in het boek: Koffie met een koekje. (is dat nou) een goed leven voor mensen met EVMB?

Beeldvorming d.m.v. ontwikkelingsdenken, tweede kamer van het LACCS huis

Mensen met EVMB ontwikkelen zich langzamer en anders dan andere mensen. Je moet iemand goed kennen om

echt te weten wat er in hem omgaat, en zelfs dan is het de vraag of dit altijd lukt. Om een cliënt goed te kunnen ondersteunen moet je je kunnen inleven in zijn beleavingswereld. De vijf LACCS gebieden krijgen pas echt betekenis als je weet op welk niveau iemand functioneert.

Het is niet eenvoudig om IQ, ontwikkelingsleeftijd en SEO te gebruiken bij een EVMB cliënt, omdat de ontwikkeling zo anders verloopt. Ook de vertaling naar een betere ondersteuning voor de cliënt is lastig. Bij het ontwikkelingsdenken ga je uit van hoe de cliënt de wereld ervaart, wat hij snapt van de dingen en mensen om zich heen. In het ontwikkelingsdenken worden 3 fasen onderscheiden in de ontwikkeling, de sensatiefase, de klikfase en de begrieffase. Deze 3 fasen zie je in de ontwikkeling van mensen met en zonder beperkingen.

In de **sensatiefase** draait alles om zintuiglijke sensaties, om het waarnemen en beleven ervan. Je zit in het moment, je ervaart of het oké is of niet. Bijvoorbeeld het huilen als je uit bad gaat, het voelt opeens koud. Of voor sommigen juist het huilen als je in bad gaat, het voelt opeens anders. Het wennen aan verschillende smaken. Schrikken van een plotseling hard geluid.

Maar ook het leren omgaan met prikkels kun je leren o.b.v. gewenning. Bijvoorbeeld het leren omgaan met de tandenborstel in je mond, of dat scheerapparaat op je wang. Ook voor mensen met EVMB geldt: afleiden helpt bij het omgaan met een slechte deal, bijvoorbeeld een liedje zingen als je net uit bad bent.

In de **klikfase** is er meer, je verwacht, weet of denkt er iets bij. Je weet bij wie de naam mama hoort, je ziet niet alleen de vrijwilliger, maar je verwacht nu ook dat je gaat zwemmen, je weet dat je een vork kan gebruiken om te eten. Je klikt gebeurtenissen aan elkaar en iemand weet (een beetje) wat hij kan verwachten. Bijvoorbeeld: na het plassen spoelt Layla het toilet door en wast haar handen. De leerkracht vraagt Maarten of hij in de kring komt zitten. Maarten gaat direct met zijn rolstoel naar hem toe. Als ik auto rij, dan schakel ik op, zonder erbij na te denken. De begeleiding komt aanlopen met het drankje en de cliënt draait zich al weg.

Mensen kunnen in deze fase ook al erg verbaal zijn. Bijvoorbeeld een cliënt die heel adequaat lijkt en bij de eerste ontmoeting: 'hoe heet jij?' vraagt. Op vragen terug komt vaak een inadequaat antwoord. De taal is kliktaal, en wordt niet begrepen. Vooral bij emoties grijpen we allemaal terug naar de klikfase: we houden dan extra vast aan de vaste gewoontes. Eenvoudige klikjes zijn verwachtingen op heel korte termijn zoals: iets doen=reactie verwachten; iets doen=direct het volgende doen. Er wordt 1 of 2 stapjes 'vooruit' gedacht en dat kan vaak heel

rigide zijn: 'het moet'. Complexere klikjes kunnen langere volgordes en handelingen bevatten, waarbij meerdere stappen vooruit gedacht kan worden, ook in de tijd, tot enkele uren verder. Wat belangrijk blijkt: gewoonten moeten meestal kloppen! Als ze te vaak niet kloppen, kan dat leiden tot passiviteit, gelatenheid, boosheid, frustratie (probleemgedrag) en dwangmatigheid. Bij het aanleren van klikjes blijkt dat emoties het leerproces versnellen, dus dingen die erg leuk of erg vervelend zijn, 'klikken' het snelst.

In de **begrieffase** komt er een dimensie bij: je weet dat je gaat zwemmen met de vrijwilliger, maar je weet ook waarom dat op sommige dagen niet door kan gaan. Je doet niet alleen een zwembroek aan omdat dat altijd zo gaat, maar je begrijpt ook dat er een reden is om zwemkleding en niet je gewone kleding te dragen. Je leert beredeneren waarom situaties op een bepaalde manier verlopen. Je kunt ook je gedrag aanpassen aan een situatie. EVMB-ers komen niet in de begrieffase. Overschatting ligt op de loer. Bijvoorbeeld bij Layla: de begeleiding schenkt koffie in en Layla pakt uit zichzelf de koektrommel van het aanrecht en deelt koekjes rond. Dit doet ze ook op een dag als er taart is. Ze herkent de situatie omdat er elke dag koekjes rondgedeeld worden, maar begrijpt niet dat nu de taart i.p.v. de koekjes gegeten wordt. Dat je deze indeling ook kunt gebruiken voor andere niveaus illustreert het volgende voorbeeld: Floris heeft een baantje.

Hij doet zelf boodschappen, kan een maaltijd koken en zijn flat schoonmaken. Hij komt regelmatig te laat op zijn werk. Zijn burens klagen vaak over de harde muziek die hij draait. Het balkon staat inmiddels vol met stinkende vuilniszakken. Floris kan bijna zijn hele huishouden aan elkaar klikken. Toch blijkt dat hij anderen niet goed kan inschatten en hierdoor moeite heeft rekening te houden met anderen. Hij kan de gevolgen van zijn keuzes niet goed overzien. Maar iemand die zelfstandig woont, wordt al snel gezien als een verantwoordelijke volwassene en in dit geval overschat, want hij zit onder goede omstandigheden laag in de begrieffase. Floris moet nog leren om de rest van zijn huishouden ook klikkend te doen. En hij heeft iemand nodig die hem helpt met de financiën, de post en het contact met zijn baas en burens, die hem helpt met de echte begrip dingen.

Ten slotte is er nog het verschil tussen kunnen en aankunnen, dit kan wisselen per dag en moment, vooral onder invloed van stress, zowel negatief als positief. Iemand schuift tussen de verschillende ontwikkelingsfasen heen en weer. Dat gebeurt bij iedereen. Hier kun je een vergelijking trekken met Tripple C, waarbij je als begeleider nagaat hoeveel procent de cliënt kan bieden, zodat jij het kan aanvullen tot 100% en zo kunt zorgen voor een succeservaring.

Er bestaat geen test om vast te stellen in welke ontwikkelingsfase iemand zit. Daarom voer je een ontwikkelingsfasen-gesprek, ook nu weer met alle betrokkenen die de cliënt goed kennen. Ook als AVG kun je hier een rol in spelen. Samen ontdek je in welke ontwikkelingsfase de cliënt zit, je leert de cliënt kennen en dit geeft handvaten voor de dagelijkse ondersteuning. Per thema, omgaan met materialen, (her)kennen van dagelijkse situaties, afstemmen op een ander, communicatiebegrip en communicatiegebruik, stel je vast in welke ontwikkelingsfase de cliënt meestal zit, dit kan per thema verschillen. Ook ga je op zoek naar de onder- en bovenranden van functioneren en waardoor dat komt. Ook hiervoor zijn standaard vragen beschikbaar.

LACCS gebieden, de derde kamer van het LACCS huis

De laatste kamer staat voor de deskundigheid: naast de kennis van de omgeving over de cliënt, heb je deskundigen nodig per LACCS-gebied: de ergotherapeut, fysiotherapeut, logopedist, diëtist, gedragskundige en AVG, deze derde pijler maakt het huis compleet.

Conclusie

Terug naar het overzicht van het LACCS-huis: om te kunnen komen tot de basis van het huis, een goed leven, gebruik je het goed-leven-gesprek, hierbij maak je gebruik van de LACCS waarden. Beeldvorming doe je m.b.v. het ontwikkelingsfasen gesprek. De laatste kamer staat voor de deskundigheid per LACCS-gebied. Als AVG kun je bij

dragen aan de gesprekken, ondersteunen bij het overzien van het geheel, bij het keuzes maken bij het spanningsveld tussen verschillende belangen, het bepalen en evalueren van doelen. Ook is het belangrijk in de gaten te houden of de focus niet teveel vanuit het medisch model op de L of op een ander gebied ligt, dat gebeurt vaak bij EVMB. Als AVG houd je (mee) in de gaten of elk gebied de aandacht krijgt die het verdient.

Literatuur

1. Twint B, Bruijn de J. Handboek verstandelijke beperking: 24 succesvolle methoden. Amsterdam: Uitgeverij Boom; 2014 p308-324/ p389-402
2. Research Center EMB. Opvoedingsprogramma, het opvoedings- en ondersteuningsprogramma van Carla Vlaskamp. Beschikbaar via: <http://opvoedingsprogramma.nl>. Geraadpleegd 2017 november.
3. Timmers Ervaringsordening CV. Timmers Ervaringsordening, ervaringsordening praktisch toegepast. Beschikbaar via: <http://timmers-ervaringsordening.nl>. Geraadpleegd 2017 november.
4. ASVZ. Triple-C. Beschikbaar via: <http://www.asvz.nl/specialismen/triple-c>. Geraadpleegd 2017 november.
5. Wikipedia. Triple-C. Beschikbaar via: https://nl.wikipedia.org/wiki/Triple_C. Geraadpleegd 2017 november.
6. Geeter K de, Munsterman K. Koffie met een koekje. (is dat nou) een goed leven voor mensen met EVMB? Groningen: Zalsman; 2017 5-146
7. Geeter K de, Munsterman K. LACCS. Beschikbaar via: <http://www.degeeterenmunsterman.nl>. Geraadpleegd 2017 november.
8. Geeter K de, Munsterman K. LACCS-programma: een goed leven voor iedereen met EVMB. Beschikbaar via: <http://www.laccsprogramma.nl> Geeter K de, Munsterman K. Cursus LACCS voor behandelaren: hand-out behandelaren. Voorjaar 2017.

Ietske Tack, AVG

I.Tack@Talant.nl



Figuur 1: LACCS-huis

Elders gepubliceerd

Bakker-van Gijssel EJ, Lucassen PLBJ, Olde Hartman TC, van Son L, Assendelft WJJ, van Schrojenstein Lantman-de Valk HMJ. Health assessment instruments for people with intellectual disabilities-A systematic review. *Res Dev Disabil*. 2017 May;64:12-24. doi: 10.1016/j.ridd.2017.03.002. Epub 2017 Mar 16.

BACKGROUND: People with intellectual disabilities (ID) experience health disparities and are less likely to undergo recommended age- and gender-specific screening and health promotion. New diagnoses are frequently missed. Assessments with the aid of health assessment instruments are a way to address these problems.

AIM: The aim of this review is to find the available health assessment instruments for people with ID used in primary care and evaluate their quality.

METHODS: We conducted an electronic literature search of papers published between January 2000 and May 2016. After a two-phase selection process (kappa: 0.81 and 0.77) we collected data from the 29 included peer-reviewed articles on the following four domains; development, clinimetric properties (i.e. validity, reliability, feasibility, acceptability), content (i.e. ID-related health problems, prevention and health promotion topics) and effectiveness of the instruments.

RESULTS/CONCLUSIONS: We distinguished 20 different health assessment instruments. Limited information was found on the development of the instruments as well as on their clinimetric properties. The content of the instruments was rather diverse. The included papers agreed that health assessment instruments are effective. However, only three instruments evaluated effectiveness in a randomised controlled trial. Patients with ID, carers and general practitioners (GPs) generally appreciated the health assessment instruments.

IMPLICATION: Two instruments, "Stay well and healthy -Health risk appraisal (SWH-HRA)" and the "Comprehensive Health Assessment Programme (CHAP)", appeared to have the highest quality. These instruments can be used to construct a health assessment instrument for people with ID that meets scientific standards. ■

Boot E, Butcher NJ, Udow S, Marras C, Mok KY, Kaneko S et al. Typical features of Parkinson disease and diagnostic challenges with microdeletion 22q11.2. *Neurology*. 2018 May 11. pii: 10.1212/WNL.0000000000005660. doi: 10.1212/WNL.0000000000005660. [Epub ahead of print]

OBJECTIVE: To delineate the natural history, diagnosis, and treatment response of Parkinson disease (PD) in individuals

with 22q11.2 deletion syndrome (22q11.2DS), and to determine if these patients differ from those with idiopathic PD.

METHODS: In this international observational study, we characterized the clinical and neuroimaging features of 45 individuals with 22q11.2DS and PD (mean follow-up 7.5 ± 4.1 years).

RESULTS: 22q11.2DS PD had a typical male excess (32 male, 71.1%), presentation and progression of hallmark motor symptoms, reduced striatal dopamine transporter binding with molecular imaging, and initial positive response to levodopa (93.3%). Mean age at motor symptom onset was relatively young (39.5 ± 8.5 years); 71.4% of cases had early-onset PD (<45 years). Despite having a similar age at onset, the diagnosis of PD was delayed in patients with a history of antipsychotic treatment compared with antipsychotic-naïve patients (median 5 vs 1 year, p = 0.001). Preexisting psychotic disorders (24.5%) and mood or anxiety disorders (31.1%) were common, as were early dystonia (19.4%) and a history of seizures (33.3%).

CONCLUSIONS: Major clinical characteristics and response to standard treatments appear comparable in 22q11.2DS-associated PD to those in idiopathic PD, although the average age at onset is earlier. Importantly, treatment of preexisting psychotic illness may delay diagnosis of PD in 22q11.2DS patients. An index of suspicion and vigilance for complex comorbidity may assist in identifying patients to prioritize for genetic testing. ■

Butcher NJ, Boot E, Lang AE, Andrade D, Vorstman J, McDonald-McGinn D, Bassett AS. Neuropsychiatric expression and catatonia in 22q11.2 deletion syndrome: An overview and case series. *Am J Med Genet A*. 2018 May 19. doi: 10.1002/ajmg.a.38708. [Epub ahead of print]

Individuals with 22q11.2 deletion syndrome (22q11.2DS) are at elevated risk of developing treatable psychiatric and neurological disorders, including anxiety disorders, schizophrenia, seizures, and movement disorders, often beginning in adolescence or early to mid-adulthood. Here, we provide an overview of neuropsychiatric features associated with 22q11.2DS in adulthood. Results of a new case series of 13 individuals with 22q11.2DS and catatonic features together with 5 previously reported cases support a potential association of this serious psychomotor phenotype with the 22q11.2 deletion. As in the general population, catatonic features in 22q11.2DS occurred in individuals with schizophrenia, other psychotic and non-psychotic psychiatric disorders, and neurological disorders like Parkinson's disease. We place the results in the context of an updated review of catatonia in other genetic conditions. The complex neuropsychiatric expression and risk profile of 22q11.2DS highlights the need to consider co-morbid factors and provide care tailored to the indi-

dual patient. The results reinforce the need for periodic monitoring for the emergence of psychiatric and neurological manifestations including catatonic features. Pending further research, enhanced recognition and informed anticipatory care promise to facilitate the early diagnosis that allows for timely implementation and optimization of effective treatments. ■

Egger JIM, Verhoeven WMA, Groenendijk-Reijenga R, Kant SG. Phelan-McDermid syndrome due to SHANK3 mutation in an intellectually disabled adult male: successful treatment with lithium. BMJ Case Rep. 2017 Sep 28;2017. pii: bcr-2017-220778. doi: 10.1136/bcr-2017-220778.

For 30 years, Phelan and co-workers described a syndrome characterised by neonatal hypotonia, global developmental delay, strongly impaired speech, sleep disturbances and hyperreactivity to sensory stimuli. This Phelan-McDermid syndrome (PMS), also presenting with symptoms from the autism spectrum and a higher risk of developing seizure disorders, may be caused by a deletion of chromosome 22q13 or by a mutation in the SHANK3 gene. Its core psychopathological phenotype comprises symptoms from the bipolar spectrum for which generally treatment with a mood-stabilising anticonvulsant in combination with an atypical antipsychotic seems to be most effective. In addition to two elsewhere published adolescent patients, we here describe in detail the history of an adult male patient with PMS caused by a SHANK3 mutation in whom successive treatment regimens with antipsychotics and mood-stabilising anticonvulsants were all ineffective. Ultimately, addition of lithium to existing olanzapine therapy led to enduring stabilisation of mood and behaviour. ■

Ehrhart F, Roozen S, Verbeek J, Koek G, Kok G, van Kranen H, Evelo CT, Curfs LMG. Review and gap analysis: molecular pathways leading to fetal alcohol spectrum disorders. Mol Psychiatry. 2018 Jun 11. doi: 10.1038/s41380-018-0095-4. [Epub ahead of print]

Alcohol exposure during pregnancy affects the development of the fetus in various ways and may lead to Fetal Alcohol Spectrum Disorders (FASD). FASD is one of the leading preventable forms of neurodevelopmental disorders. In the light of prevention and early intervention, knowledge on how ethanol exposure induces fetal damage is urgently needed. Besides direct ethanol and acetaldehyde toxicity, alcohol increases oxidative stress, and subsequent general effects (e.g., epigenetic imprinting, gene expression, and metabolite levels). The current review provides an overview of the existing knowledge about specific

downstream pathways for FASD that affects e.g., the SHH pathway, cholesterol homeostasis, neurotransmitter signaling, and effects on the cytoskeleton. Available human data vary greatly, while animal studies with controlled ethanol exposition are only to a certain limit transferable to humans. The main deficits in knowledge about FASD are the lack of pathophysiological understanding and dose-response relationships, together with the lack of reliable biomarkers for either FASD detection or estimation of susceptibility. In addition to single outcome experiments, omics data should be generated to overcome this problem. Therefore, for future studies we recommend holistic data driven analysis, which allows integrative analyses over multiple levels of genetic variation, transcriptomics and metabolomics data to investigate the whole image of FASD development and to provide insight in potential drug targets for intervention. ■

Eijssink AM, Schipper G, Vermaire JH. A Q-methodology study among caregivers of people with moderate intellectual disabilities on their clients' health care: An example in oral health. J Appl Res Intellect Disabil. 2018 Apr 10. doi: 10.1111/jar.12451. [Epub ahead of print]

BACKGROUND: People with intellectual disabilities have less favourable outcomes in-among others-oral health variables, compared to their peers without intellectual disabilities. Before being able to develop target interventions for caregivers, all their prevailing viewpoints regarding oral hygiene need to be identified.

METHODS: This Q-methodology study-conducted among 40 caregivers of care-dependent Institutionalized living persons with moderate intellectual disability-used by-person factor analysis to reveal clusters of caregivers based on the way their statements were sorted.

RESULTS: A 4-factor solution was chosen based on both the Q-sorting and the interviews. The four factors identified were responsible and perseverant, motivated but aware of obstacles, social minded and knowledgeable and concerned and insecure.

CONCLUSION: Q-methodology can be used to determine the different attitudes that caregivers have regarding oral health care. Developing a tool to determine into which factor caregivers should be categorized may be the next step in tailoring oral health instruction. ■

Frankena TK, Naaldenberg J, Bekkema N, van Schrojenstein Lantman-de Valk HJM, Cardol M, Leusink G. An exploration of the participation of people with intellectual disabilities in research-a structured interview survey. J Appl Res Intellect Disabil. 2018 Apr 2. doi: 10.1111/jar.12453. [Epub ahead of print]

BACKGROUND: Even though participation of people with intellectual disabilities in research is increasingly common, there is little insight into how many people with intellectual disabilities participate, their motivations to participate and their interests regarding study results.

METHOD: Five questions were added to the Panel Living Together (PLT) survey among 508 people with intellectual disabilities. The questions aimed to gain insight into the (i) frequency of participation; (ii) methods used to participate; (iii) motivations to participate; and (iv) interests regarding study results.

RESULTS: Although 73.5% (n = 347) of the respondents enjoyed their participation and 71.6% (n = 312) found it important to participate, only 11.8% (n = 60) participated in research other than PLT. Of the respondents, 61% (n = 261) indicated they wanted to be informed about study results, 29.1% (n = 148) of this group stated they wanted to compare, learn and share information.

CONCLUSIONS: Future research should focus on how motivations of people with intellectual disabilities to participate in inclusive research, such as "empowerment," can be supported to facilitate their involvement in research. ■

Frankena TK, Naaldenberg J, Cardol M, Garcia Iriarte E, Buchner T, Brooker K, Embregts P, Joosa E, Crowther F, Fudge Schormans A, Schippers A, Walmsley J, O'Brien P, Linehan C, Northway R, van Schrojenstein Lantman-de Valk H, Leusink G. A consensus statement on how to conduct inclusive health research. J Intellect Disabil Res. 2018 Apr 11. doi: 10.1111/jir.12486. [Epub ahead of print]

BACKGROUND: The active involvement of people with intellectual disabilities in research, or inclusive research, is relatively common. However, inclusive health research is less common, even though it is expected to lead to appropriate healthcare and increased quality of life. Inclusive health research can build upon lessons learned from inclusive research.

METHOD: A total of 17 experts on inclusive (health) research without intellectual disabilities and 40 experts with intellectual disabilities collaborated in this consensus statement. The consensus statement was developed in three consecutive rounds: (1) an initial feedback round; (2) a roundtable discussion at the 2016 International Association for the Scientific Study of Intellectual and Developmental Disabilities World Congress; and (3) a final feedback round.

RESULTS: This consensus statement provides researchers with guidelines, agreed upon by experts in the field, regarding attributes, potential outcomes, reporting and publishing, and future research directions, for designing and conducting inclusive health research.

CONCLUSIONS: Consensus was reached on how to design

and conduct inclusive health research. However, this statement should be continuously adapted to incorporate recent knowledge. The focus of this consensus statement is largely on inclusive health research, but the principles can also be applied to other areas. ■

Hamers PCM, Festen DAM, Hermans H. Non-pharmacological interventions for adults with intellectual disabilities and depression: a systematic review. J Intellect Disabil Res. 2018 May 25. doi: 10.1111/jir.12502. [Epub ahead of print]

BACKGROUND: Although high rates of depression symptoms are reported in adults with intellectual disabilities (IDs), there is a lack of knowledge about non-pharmacological treatment options for depression in this population. The first research question of this paper is: Which non-pharmacological interventions have been studied in adults with ID and depression? The second research question is: What were the results of these non-pharmacological interventions?

METHOD: Systematic review of the literature with an electronic search in six databases has been completed with hand searches. Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-analyses guidelines have been followed. Selected studies met predefined inclusion criteria. **RESULTS:** Literature search resulted in 4267 papers of which 15 met the inclusion criteria. Five different types of non-pharmacological interventions have been studied: cognitive behavioural therapy, behavioural therapy, exercise intervention, social problem-solving skills programme and bright light therapy.

CONCLUSION: There are only a few studies of good quality evaluating non-pharmacological interventions for adults with ID and depression. Some of these studies, especially studies on cognitive behavioural therapy, show good results in decreasing depressive symptoms. High-quality randomised controlled trials evaluating non-pharmacological interventions with follow-up are needed. ■

Kersten MCO, Taminiau EF, Schuurman MIM, Weggeman MCDP, Embregts PJCM. How to improve sharing and application of knowledge in care and support for people with intellectual disabilities? A systematic review. J Intellect Disabil Res. 2018 Jun;62(6):496-520. doi: 10.1111/jir.12491. Epub 2018 Apr 25.

BACKGROUND: To optimise care and support for people with intellectual disabilities (ID), sharing and application of knowledge is a precondition. In healthcare in general, there is a body of knowledge on bridging the 'know-do-gap'. However, it is not known to what extent the identified

barriers and facilitators to knowledge sharing and application also hold for the care and support of people with ID, due to its specific characteristics including long-term care. Therefore, we conducted a systematic review to identify which organisational factors are enabling and/or disabling in stimulating the sharing and application of knowledge in the care and support of people with ID.

METHOD: A systematic review was conducted using five electronic databases of relevant articles published in English between January 2000 and December 2015. During each phase of selection and analysis a minimum of two independent reviewers assessed all articles according to PRISMA guidelines.

RESULTS: In total 2,256 articles were retrieved, of which 19 articles met our inclusion criteria. All organisational factors retrieved from these articles were categorised into three main clusters: (1) characteristics of the intervention (factors related to the tools and processes by which the method was implemented); (2) factors related to people (both at an individual and group level); and, (3) factors related to the organisational context (both material factors (office arrangements and ICT system, resources, time and organisation) and immaterial factors (training, staff, size of team)).

CONCLUSION: Overall analyses of the retrieved factors suggest that they are related to each other through the preconditional role of management (i.e., practice leadership) and the key role of professionals (i.e. (in)ability to fulfill new roles). ■

Oppewal A, Hilgenkamp TIM. The association between gait and physical fitness in adults with intellectual disabilities. J Intellect Disabil Res. 2018 Mar 25. doi: 10.1111/jir.12484. [Epub ahead of print]

BACKGROUND: Gait deviations are often seen in adults with intellectual disabilities (ID). Their low physical fitness levels may be associated with these deviations. Understanding the impact of fitness on gait in this population is important for developing interventions to improve gait. In a cross-sectional study, we assessed the association between multiple physical fitness components and spatiotemporal gait parameters in adults with ID.

METHOD: Gait characteristics of 31 adults (42.77 ± 16.70 years) with ID without Down syndrome were assessed with the GAITRite at comfortable (CS) and fast speed (FS), along with fitness assessments (body composition, muscular endurance, strength, balance, Short Physical Performance Battery).

RESULTS: At CS, adults with ID with higher BMI and/or waist circumference spent more time in double support. At FS, those with better muscular endurance took steps faster, those with better balance took bigger steps and

strides and those with better Short Physical Performance Battery scores took bigger steps and strides at higher velocity.

CONCLUSIONS: Body composition was mostly associated with gait at CS, while the other physical fitness components were mostly associated with gait at FS. Better fitness may therefore be more important in more challenging conditions. These insights are useful for developing interventions to improve gait in adults with ID. ■

Oppewal A, Festen DAM, Hilgenkamp TIM. Gait Characteristics of Adults With Intellectual Disability. Am J Intellect Dev Disabil. 2018 May;123(3):283-299. doi: 10.1352/1944-7558-123.3.283.

Gait is a relevant and complex aspect of motor functioning. Disturbances are related to negative health outcomes. Gait characteristics of 31 adults with intellectual disability (ID) without Down syndrome (DS) (42.77 ± 16.70 years) were investigated, and associations with age, sex, body mass index (BMI), and level of ID were assessed. Sex and BMI were significantly associated with some of the gait parameters, while age and level of ID were not. Gait characteristics of adults with ID seem to be comparable to those of the general population of older adults (average 20 years older), except that adults with ID seem to spend less time in stance and double support phase and walk more variable and with a broader base of support. ■

Palmer LD, Butcher NJ, Boot E, Hodgkinson KA, Heung T, Chow EWC, Guna A, Crowley TB, Zackai E, McDonald-McGinn DM, Bassett AS. Elucidating the diagnostic odyssey of 22q11.2 deletion syndrome. Am J Med Genet A. 2018 Apr;176(4):936-944. doi: 10.1002/ajmg.a.38645.

Clinical molecular testing has been available for 22q11.2 deletion syndrome (22q11.2DS) for over two decades yet under-recognition and diagnostic delays are common. To characterize the "diagnostic odyssey" in 22q11.2DS we studied 202 well-characterized unrelated adults, none ascertained through an affected relative. We used a regression model to identify clinical and demographic factors associated with length of time to molecular diagnosis. Kaplan-Meier analysis compared time to diagnosis for the molecular testing era (since 1994) and earlier birth cohorts. The results showed that the median time to molecular diagnosis of the 22q11.2 deletion was 4.7 (range 0-20.7) years. Palatal and cardiac anomalies, but not developmental delay/intellectual disability, were associated with a shorter time to molecular diagnosis. Non-European ethnicity was associated with longer time to diagnosis. Inclusion of a cohort from another 22q11.2DS center

increased power to observe a significantly earlier diagnosis for patients born in the molecular testing era. Nonetheless, only a minority were diagnosed in the first year of life. On average, patients were seen in seven (range 2-15) different clinical specialty areas prior to molecular diagnosis. The findings indicate that even for those born in the molecular testing era, individuals with 22q11.2DS and their families face a diagnostic odyssey that is often prolonged, particularly in the absence of typical physical congenital features or for those of non-European ancestry. The results support educational efforts to improve clinical recognition and testing, and ultimately newborn screening as a means of maximizing early detection that would provide the best opportunity to optimize outcomes. ■

Rietman AB, van Helden H, Both PH, Taal W, Legerstee JS, van Staa A, Moll HA, Oostenbrink R, van Eeghen AM. Worries and needs of adults and parents of adults with neurofibromatosis type 1. *Am J Med Genet A*. 2018 May;176(5):1150-1160. doi: 10.1002/ajmg.a.38680.

Neurofibromatosis type 1 (NF1) is a neurocutaneous disorder associated with lifelong tumor growth propensity and neurocognitive impairments. Although follow-up of adults with NF1 often focuses on tumor growth, follow-up of cognitive or social problems and other NF1-related comorbidity is often not a part of standardized care. In order to provide optimal care services for these patients, we explored the care needs of adults with NF1. A qualitative study was performed using semi-structured group interviews, exploring worries and care needs in medical, psychological, and socioeconomic domains, also focusing on the transition from pediatric to adult care. Four focus groups were conducted, including young adult patients, patients over age 30, and parents of young adult patients. In total, 30 patients and 12 parents participated. Data were transcribed verbatim and analyzed by computerized thematic analysis. Themes were organized using the World Health Organization International classification of functioning, disability, and health (ICF). Results indicated many and diverse worries and care needs both during the transitional period and in adulthood in medical, mental health, and socioeconomic domains. Worries could be categorized into 13 themes. Parents reported high stress levels and difficulties with their parental role. Participants expressed the need for more information, access to NF1 experts, daily living support, care for mental health and socioeconomic participation, and closer communication between health-care providers. In conclusion, worries and needs of patients and parents underline the importance of multidisciplinary follow-up and continuity of care during and after the transitional period. Additionally, parental stress requires more attention from care providers. ■

Vrijmoeth C, Echteld MA, Assendelft P, Christians M, Festen D, van Schrojenstein Lantman-de Valk H, Vissers K, Groot M. Development and applicability of a tool for identification of people with intellectual disabilities in need of palliative care (PALLI). *J Appl Res Intellect Disabil*. 2018 Jul 1. doi: 10.1111/jar.12472. [Epub ahead of print]

BACKGROUND: Timely identifying people with intellectual disabilities in need of palliative care is important. Therefore, we developed PALLI: a screening tool for deteriorating health, indicative of a limited life expectancy. Here, we aimed to describe development of PALLI and to explore its applicability.

METHOD: We used a five-stage mixed-methods procedure to develop PALLI based on knowledge from practice. For exploring applicability, professionals caring for people with intellectual disabilities completed PALLI for 185 people with intellectual disabilities and provided information on applicability after 5-6 months.

RESULTS: The final version of PALLI included 39 questions relevant for people with intellectual disabilities. Applicability was adequate: Most professionals found PALLI relevant and reported no ambiguous questions. Added value of PALLI was reflecting on and becoming aware of the process of decline in health.

CONCLUSIONS: PALLI shows promising applicability and has potential as a tool for timely identifying people with intellectual disabilities who may benefit from palliative care. ■

Willems M, Waning A, Hilgenkamp TIM, van Empelen P, Krijnen WP, van der Schans CP, Melville CA. Effects of lifestyle change interventions for people with intellectual disabilities: Systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. *J Appl Res Intellect Disabil*. 2018 May 8. doi: 10.1111/jar.12463. [Epub ahead of print]

BACKGROUND: Promotion of a healthy lifestyle for people with intellectual disabilities is important; however, the effectiveness of lifestyle change interventions is unclear.

AIMS: This research will examine the effectiveness of lifestyle change interventions for people with intellectual disabilities.

METHODS AND PROCEDURES: Randomized controlled trials (RCTs) of lifestyle change interventions for people with intellectual disabilities were included in a systematic review and meta-analysis. Data on study and intervention characteristics were extracted, as well as data on outcome measures and results. Internal validity of the selected papers was assessed using the Cochrane Collaboration's risk bias tool.

OUTCOMES AND RESULTS: Eight RCTs were included. Multiple outcome measures were used, whereby outcome measures targeting environmental factors and participa-

tion were lacking and personal outcome measures were mostly used by a single study. Risks of bias were found for all studies. Meta-analysis showed some effectiveness for lifestyle change interventions, and a statistically significant decrease was found for waist circumference.

CONCLUSION AND IMPLICATIONS: Some effectiveness was found for lifestyle change interventions for people with intellectual disabilities. However, the effects were only statistically significant for waist circumference, so current lifestyle change interventions may not be optimally tailored to meet the needs of people with intellectual disabilities. ■

Zeidler S, Dierckx B, Lubbers K, van Eeghen AM, Lincke CR, Kievit JA, Willemsen R, Rietman A. Fragiele-X-syndroom: nieuwe therapeutische strategieën. Tijdschr Psychiatr. 2018;60(5):338-342.

ACHTERGROND: Het fragiele-X-syndroom (fxs) is de meest voorkomende erfelijke oorzaak van een verstandelijke beperking en autismespectrumstoornissen. Een

gerichte therapie ontbreekt vooralsnog. De afgelopen decennia brachten een explosie aan kennis over de betrokken moleculaire processen en daarmee potentiële aangrijpingspunten voor gerichte therapie.

DOEL: Een overzicht geven van de ontwikkeling van gerichte therapie voor fxs.

METHODE: Een aantal belangrijke publicaties werd verzameld en op een rij gezet.

RESULTATEN: Preklinische diermodelonderzoeken tonen veelbelovende resultaten van gerichte interventies, maar vertaling naar de kliniek is vooralsnog teleurstellend.

CONCLUSIE: Een gerichte therapie voor fxs is nodig en zou mogelijk kunnen worden toegepast bij andere oorzaken van autisme en verstandelijke beperking. Aspecten op het gebied van translatie, studieopzet en uitkomstmaten spelen mogelijk een rol bij de teleurstellende resultaten. Voor de klinische implementatie van toekomstige therapeutische strategieën en het coördineren van onderzoek is bundeling van zorg in een expertisecentrum noodzakelijk. Verder wordt goede zorg bevorderd door onder andere de recent verschenen medische leidraad voor diagnostiek en behandeling van kinderen met fxs. ■

Lvb en verslaving

Maak het bespreekbaar

Petra Noordhuis



Bij de verslavingskliniek van Tactus in Rekken interviewde ik Joanneke van der Nagel, psychiater. Zij schreef een proefschrift met de titel *Is it just the tip of the iceberg? Substance use and misuse in Intellectual Disability*.

Sinds begin 2007 werken Tactus en Aveleijn (zorg voor mensen met een verstandelijke beperking) samen op het gebied van onderzoek en zorg voor mensen met een lichte verstandelijke beperking (lvb) met middelenproblematiek. Hoewel het vaak niet past in het beeld dat men van de doelgroep heeft, blijkt dat ook bij hen middelengebruik een probleem is.

Groeit de bewustwording rondom mensen met een lvb en verslaving?

Ja, gelukkig wel. Dat het een probleem is staat in Nederland niet meer ter discussie. Dat was in het verleden wel anders. En de methodieken liggen er, maar ze moeten nog wel geïmplementeerd worden. In die implementatie, daar zit de crux. Dat is niet zomaar even gebeurd.

Daarvoor is een andere mindset nodig. Bijvoorbeeld dat zowel de verslavingszorg als de verstandelijk gehandicaptenzorg zich realiseren dat zij een taak en verantwoordelijkheid hierin hebben. En daarnaast natuurlijk praktische zaken zoals de scholing van professionals en het opbouwen van de ketenzorg.

Hoe krijg je een volledig beeld van middelengebruik bij mensen met een lvb?

De meeste instellingen doen weinig tot niets aan screening. En als het gebeurt, dan gebeurt het niet systematisch. Meestal wordt er gescreend op het moment dat er een probleem is. En dan hoef je eigenlijk niet te screenen. Dan weet je het al.

Redenen om het niet te doen zijn vaak gebrek aan tijd en de aanname dat het niets oplevert. In die gedachtegang zit de misvatting dat je het wel op tijd ziet aankomen als mensen problematisch gebruiken. Dat is dus niet zo. Daarom is screenen van iedereen uit de risicogroep mensen met een lvb of zwakbegaafdheid zo belangrijk. De meeste mensen denken bij screenen aan controles van urine en dergelijke. Natuurlijk kun je in theorie bij iedereen urine- of speekselmonsters afnemen. Maar daarmee heb je nog steeds geen betrouwbaar beeld. Veel mensen gebruiken periodiek, dus je mist gemakkelijk wat. Bovendien zijn die tests niet 100% betrouwbaar. Daarnaast geef je met het controleren het signaal 'ik vertrouw jou niet' af. Dat is funest als je een goed middelenbeleid neer wilt zetten.

De eerste stap is daarom systematisch naar middelen-gebruik vragen. Die stap wordt heel vaak overgeslagen, terwijl hij betrouwbare uitkomsten geeft. Zeker als je het onderwerp op een respectvolle en constructieve manier bespreekt. 100% waterdicht is het niet, maar dat geldt zoals gezegd ook voor de testen.

Belangrijk is de manier waarop je het bespreekbaar maakt.

Belangrijk is de manier waarop je het bespreekbaar maakt. Als er eens goed voor gaat zitten en aankondigt dat je iets belangrijks moet bespreken, dan zal de uitkomst anders zijn dan dat je het terloops vraagt. Mijn advies? Praat er gewoon eens over tijdens de afwas ofzo. Maak het vooral niet te beladen. Verweef het in het dagelijkse gebeuren en maak er geen 'ding' van. Het is dus ook niet iets dat alleen in de spreekkamer van de arts of hulpverlener aan de orde komt. De begeleiding kan er ook naar vragen, bijvoorbeeld naar aanleiding van een tv programma of een vraag van een cliënt. Sterker nog, ik vind het een taak van een begeleider om alert te zijn op gezondheids-bedreigende signalen. Mooi handvat daarvoor is de SumID-Q vragenlijst.¹

Piet, 48 jaar

'Ik zit nu negen weken in de kliniek van Tactus. Vrijwillig, maar ook wel op advies van anderen. Van de gemeente bijvoorbeeld. Ik woonde voorheen zelfstandig, maar ik gebruikte harddrugs. Ik heb adhd en van speed werd ik lekker rustig. In het begin zag ik alleen de voordelen van de speed, maar na verloop van tijd stapelden de problemen zich op. Ik ging ook andere middelen ontdekken en gebruiken, totdat de bom barstte. Ook letterlijk ja, want ik kan nog weleens ontploffen als mensen tegen mijn principes ingaan.

Mensen gebruiken geen drugs voor de lol. Het is meestal om bepaalde dingen te onderdrukken. Dat geldt ook voor mij. Bij Tactus werk je aan je verslaving, maar vooral ook aan je onderliggende problemen. Via onder andere EMDR heb ik de oorzaak van mijn problemen aangepakt. De scherpe kantjes zijn er nu wel vanaf. Ik heb meer rust in mijn hoofd en ze zeggen dat ik anders uit mijn ogen kijk. En dat doe ik ook echt, want ik heb nu een bril.

Mijn vader zei altijd: 'Het is een beste jongen, er zitten alleen geen papieren bij'. Die papieren heb ik nu gevonden, zeg maar. Als ik hier klaar ben dan wil ik huisje, boompje, beestje. Over beestje gesproken: ik leef voor mijn parkiet. Die is nu bij mijn pa. Eens per twee weken zoek ik ze op en dan zorg ik voor mijn vogeltje. Maar eerst ga ik terug naar begeleid wonen. Zij houden dan contact met Tactus. Als ik dan een terugval heb, dan kunnen ze gelijk ingrijpen.'

Het lastige daarbij kan zijn dat niet iedereen met een lvb begeleiding heeft.

Klopt. Een deel heeft helemaal geen professionele zorg, laat staan zorg vanuit de verstandelijk gehandicaptenzorg. Daarom worden de uitkomsten ook nooit waterdicht. Net als in de algemene bevolking. Maar ook daar zou een huisarts eigenlijk bij bijna alle kwalen moeten informeren naar rookgedrag en alcoholgebruik, omdat we weten dat die twee verslavingen heel veel voorkomen en ook sterk gerelateerd zijn aan bijna alle lichamelijke kwalen. Mensen denken bij roken al snel aan COPD en longkanker en bij alcohol misschien aan leverproblemen, maar alle soorten kanker hebben ook een relatie met alcohol en/of roken. Verder zijn mensen die gebruiken ook veel gevoeliger voor psychiatrische stoornissen zoals stemmings- en angstklachten. Eigenlijk zouden alle welzijns- en gezondheidsmedewerkers daarom standaard moeten nagaan of hier een risico zit.

¹ Meer uitleg: <https://www.tactus.nl/Over-Tactus/Onderzoek-bij-Tactus/SumID-Q>

In hoeverre verschilt het middelengebruik qua omvang bij de lvb en de niet-lvb?

Ongeveer tweederde van de cliënten in de verstandelijk gehandicaptenzorg rookt. Dat is veel meer dan in de algemene bevolking. Daar rookt zo'n 20%, afhankelijk van de leeftijdsgroep, sociaal economische groep et cetera. Daar zie je dus een fors verschil. En dat is zorgelijk, gezien de consequenties voor gezondheid en levensverwachting.

Ongeveer tweederde van de cliënten in de verstandelijk gehandicaptenzorg rookt.

Bij alcoholgebruik zie je een minder duidelijk verschil. Dat komt ook omdat bijna iedereen 'weleens' drinkt. Bij lvb is dit aantal iets lager dan in de algemene bevolking. Het aantal problematische drinkers is bij de lvb groep wel iets groter. Het is een kwetsbare groep, waarbij de gevolgen van te veel drinken groter kunnen zijn. Ook de combinatie met bijvoorbeeld epilepsie en medicatie kan voor meer gevolgen zorgen. Daarnaast kan ook het wonen in een instelling meer problemen opleveren. Wie op zichzelf woont heeft de volgende dag een kater of ruzie met zijn partner. In een instelling kan dat meer consequenties hebben. Sommigen raken zelfs dakloos door hun gebruik. Dat kan maken dat een zelfde mate van middelengebruik en een zelfde soort gedrag in de ene context niet problematisch is en de andere wel.

Je proefschrift heeft de titel 'Is it just a tip of the iceberg?'. Krijg je de rest boven water?

Door onze samenwerking met bijvoorbeeld lvb instellingen als Aveleijn, Ambiq, 's Heeren Loo en De Twentse Zorgcentra en sglvb zorginstellingen als Trajectum en Pluryn komt er wel steeds meer bovendrijven.

Michiel Vermaak vertelde eerder in een interview dat zo'n 30% van de dak- en thuislozen minimaal een lvb heeft. Hoe liggen die cijfers in de verslavingszorg?

Dat is lastig te beantwoorden, omdat ze eigenlijk al een tijdje abstinente moeten zijn om hun niveau goed te kunnen testen. We hebben het wel getest bij mensen die wat langer bij ons in de kliniek zitten en daar bleek zo'n 30-40% een IQ beneden de 85 te hebben. Nu zijn dat niet per se allemaal mensen met een verstandelijke beperking of zwakbegaafdheid, want het kunnen natuurlijk ook mensen zijn die door hun gebruik lager scoren.

Speelt groepsdruk een grotere rol bij mensen met een lvb?

Ze zijn vaak met verslavingsgedrag opgegroeid. De ouders roken bijvoorbeeld meestal ook. De eerdere versie van het handboek dat we hebben geschreven had als titel 'Iedereen gebruikt toch?' Ze weten vaak niet beter. Ze denken dat iedereen rookt. Ik vroeg laatst aan een cliënt of hij enig idee had hoeveel mensen in Nederland weleens cocaïne gebruiken. Hij dacht dat dat minstens de helft van de bevolking was. Het idee leeft dat gebruik normaal is. En omdat ze er zelf mee bezig zijn, zien ze ook daadwerkelijk veel mensen die gebruiken. Vergelijkbaar met als je een nieuwe blauwe auto hebt gekocht. Dan zie je ineens overal blauwe auto's van dat merk. Je hele waarneming en je opmerkzaamheid is veranderd door het gebruik en dat is een teken van verslaving. En daarmee houdt de verslaving zichzelf in stand, want je ziet het als normaal.

Uitgangspunt is dat mensen met een lvb bevattelijker zijn voor verslavingen. Komt dat doordat ze minder goed na kunnen denken over oorzaak-gevolg of zijn er ook nog andere (fysiologische) redenen?

Verslaving is een multifactoriële aandoening. Ik heb geen enkele reden om aan te nemen dat dat bij mensen met een lvb anders is. Factoren die een rol spelen zijn bijvoorbeeld genetische aanleg en het (ontbreken van het) besef van de risico's en de gevolgen. Daarnaast slepen mensen met een lvb vaak veel levensleed met zich mee.



Er is druk vanuit de maatschappij om te participeren, maar tegelijkertijd krijgen ze constant het signaal dat ze er niet bij horen. Eigenlijk hebben we een heel ontoegankelijke maatschappij, waarin mensen met een lvb continu worden geconfronteerd met regels waarvan ze het nut niet snappen. Of die ze niet kennen. Een wereld waarin ze continu achter de feiten aan hollen en dus altijd een hoog stressniveau hebben. Of ze hebben een traumatische voorgeschiedenis. Al die risicofactoren stapelen zich bij iemand met een lvb op. En dan kan het heel plezierig lijken om met behulp van welk middel dan ook een nacht wél te slapen. Of de ellende te vergeten.

Met roken speelt er iets anders. Dat is op de korte termijn (gedurende zeven minuten) heel belonend. De langetermijnschade ondervind je niet direct. Na die zeven minuten effect komt de 'afkick'. Je voelt je minder lekker of onrustig. Dat effect wordt veroorzaakt door de sigaret die je net gerookt hebt. Veel mensen roken dus (zonder dat ze dat weten) om de stress of onrust die het roken teweegbrengt te dempen. We weten nu dat stoppen met roken bij mensen met spanningsklachten, angsten of milde depressie een vergelijkbaar effect heeft als medicatie tegen die klachten. Door te stoppen met roken kun je dus je psychiatrische klachten verminderen. Terwijl de meeste mensen zeggen dat ze roken vanwege die psychiatrische klachten. Het is dus net andersom. Maar ga dat maar uitleggen aan iemand met een lvb.

Voordat we naar behandeling gaan: hoe zit het met preventie? Is een eerste stap daarbij het gedrag van de omgeving?

Er speelt vaak een discussie over 'gezellig samen roken'. Begeleiding en andere medewerkers in de zorg onderschatten hoeveel kansen er verloren gaan om middelengebruik bij cliënten te beperken, doordat ze zelf meedoen met het verslavingsgedrag. Er wordt nog steeds in de nabijheid en in het zicht van cliënten gerookt en iedereen vindt het normaal dat cliënten roken. Hier zijn echt nog stappen te zetten.

Stel dat ik als begeleider verslaafd ben aan gamen of gokken, dan doe ik dat ook niet op het werk. Waarom is dat van roken wel geaccepteerd?

Een dergelijke vergelijking maak ik ook wel eens. Sommige begeleiders zeggen dat samen roken een manier is om goed contact te hebben. Stél dat dat zo is, dan zou je ook gezellig samen een shot moeten zetten als je contact wilt maken met een heroïneverslaafde. Het zijn onzinredenen. Smoesjes noemen wij ze. En er zijn wel instellingen waar een rookbeleid is, maar ook dat wordt omzeild door sommige begeleiders. Die gaan dan met een vette knipoog naar de cliënt samen 'een stukje wandelen'. Met een sigaret dus. En ik noem nu de begeleiding, maar hetzelfde

geldt natuurlijk voor andere medewerkers en familieleden. Persoonlijk vind ik dat cliënten die roken maximaal ondersteund moeten worden om te stoppen. Verbieden is lastig, maar uitgebreid faciliteren is het andere uiterste.

Persoonlijk vind ik dat cliënten die roken maximaal ondersteund moeten worden om te stoppen.

Attitudeverandering van de omgeving is dus een must om het probleem te verkleinen.

Klopt. En in het kader daarvan zou je beleid kunnen maken. Er zouden uitvoerbare regels moeten komen, die goed bij de betrokkenen landen en die op een plezierige manier bespreekbaar worden gemaakt. Dus niet alleen verbieden. Dat dat wel degelijk kan is in de hele maatschappij zichtbaar: wie had 25 jaar geleden gedacht dat er niet meer in de kroeg gerookt zou mogen worden? Daarnaast moeten er goede verwijslijnen zijn, zodat cliënten op de goede plek terecht komen.

Waar kunnen mensen met een lvb en een verslaving terecht?

Wat mij betreft gewoon bij de lokale verslavingszorg. Die is echter niet altijd even gastvrij voor mensen met een beperking. Er heerst helaas soms de misvatting dat er een heel apart circuit bestaat voor sggz voor mensen met een verstandelijke beperking en een verslaving of andere ggz problemen.

Maar ggz hulp voor mensen met een verstandelijke beperking is gewoon specialistenwerk voor de ggz. En ben je daar nog niet vaardig in, dan weet je in ieder geval waar je je scholingsbudget aan kunt besteden. Binnen de vg zorg kun je best een stuk begeleiding of behandeling op je nemen, maar je kunt niet alles doen. Er zijn medische, gedragsmatige en contextuele aspecten. Daar zou de specialistische zorg zich mee bezig moeten houden. Verslavingsbehandeling van mensen met een lvb behoort gewoon tot de basisbehandeling van de ggz. En natuurlijk is niet iedereen binnen de ggz geschikt of gemotiveerd om mensen met een lvb te behandelen, maar een deel van de hulpverleners moet hier toch mee om weten te gaan. Gezien het grote aantal mensen binnen onze samenleving dat een lvb heeft, krijgen ze er immers gegarandeerd mee te maken. Ik zie het als de opdracht van de ggz om ook deze cliënten goede zorg te bieden.

Behandeling kan het beste uitgevoerd worden via de ketenzorg. Dat klinkt heel logisch, maar toch lijkt het iets nieuws.

Ik denk dat de specialistische ggz niet zo gewend was om in een keten met maatschappelijke partners te werken. Bij het Jeugdteam van Tactus hoef ik niet te vertellen dat je ook het systeem moet uitnodigen. Dat je dat bij volwassen patiënten ook zou moeten doen is voor veel mensen nieuw. Die zien het als eigen verantwoordelijkheid van de cliënt. Maar de cliënt met een lvb woont niet voor niets in een instelling, dus in hoeverre kun je hem zelf verantwoordelijk maken? Er zijn cliënten die buiten de instelling wonen, omdat ze best zelf kunnen koken en afwassen, maar die het niet lukt om op tijd op afspraken te zijn. Dan komen ze hier drie kwartier te laat aan. En dan zit de volgende al in mijn spreekkamer. Zij kunnen die verantwoordelijkheid voor het nakomen van afspraken niet aan en hebben daar extra ondersteuning in nodig. Door de begeleiding, of door bijvoorbeeld familie.

Waarin verschilt de behandeling nou wezenlijk met die van iemand zonder lvb?

Er zijn geen wezenlijke verschillen. Behandeling bestaat uit een mengvorm van psychologische interventies, bijvoorbeeld van cognitieve gedragstherapie en medische interventies. Net als bij cliënten zonder lvb. In de behandeling hou je rekening met een trager werktempo, mindere cognitieve belastbaarheid en met het feit dat cliënten de dingen die ze leren niet meteen in de praktijk kunnen toepassen. Je geeft ze meer ondersteuning bij het oefenen in de praktijk. Daarom is de inbreng van mensen vanuit de

*Mensen met een
lvb komen niet van
Mars hoor.*

Meer aandacht voor LVB en verslaving

LVB en verslaving staat in Nederland sinds een aantal jaren goed op de kaart. Ook internationaal is er meer aandacht voor deze vorm van comorbiditeit. Een bloemlezing uit recente publicaties:

Uit onderzoek onder 419 volwassenen met een lvb die zorg krijgen van een instelling voor verstandelijk gehandicaptenzorg, bleek 62% te roken, 64% alcohol te gebruiken, en 15% cannabis te gebruiken. Gebruik in de sociale omgeving (door familie, vrienden, en professionele zorgverleners) bleek een belangrijke voorspellende waarde te hebben (VanDerNagel, e.a. 2017).

Interessant genoeg beschrijven Leser e.a. (2018) in een onderzoek naar rookgedrag onder mensen met een ontwikkelingsstoornis (waaronder een verstandelijke beperking) en hun begeleiders een heel ander beeld. In dit onderzoek rookte de meerderheid (64%) van de begeleiders en de overgrote meerderheid van de cliënten (92%) juist niet. Daarnaast werd geen verband gevonden tussen rookgedrag van cliënt en begeleiders. Een mogelijke verklaring is het lage responspercentage in deze studie (10%). De verschillen tussen deze studies vallen mogelijk ook te verklaren vanuit verschillen in methodologie en populatie tussen de studies.

Recent zijn er ook wat publicaties over (het opsporen van) patiënten met een lager IQ in de verslavingszorg. Zo beschrijven Luteijn e.a. (2017), en Braatveit e.a.

(2018) een gemiddeld IQ van respectievelijk 88 (SD11) in 188 patiënten in een Nederlandse forensische verslavingskliniek, en 87 (SD 12) in 90 patiënten in drie Noorse verslavingsklinieken.

Naast deze aandacht voor de dubbele problematiek van LVB en verslaving focussen Salavert e.a. (2018) op triple problematiek: het samengaan van psychiatrische stoornissen, VB en verslaving. Zij onderzochten de dossiers van 88 patiënten met een verstandelijke beperking op een psychiatrische afdeling in het algemeen ziekenhuis en ontdekten dat ten minste een derde van hen een verslaving had.

Van Duijvenbode e.a (2018) beschrijven hoe proefpersonen met een stoornis in het gebruik van alcohol, zowel neutrale, positieve als negatieve situaties vaker associëren met gebruik dan niet-problematisch gebruikers. Zij focussen daarmee op de impact die verslaving heeft op het neuropsychologisch functioneren van mensen met een LVB; een aspect dat zowel voor onderzoek als behandeling van groot belang is. Terecht roepen Kiewik e.a. (2017) dan ook op tot het ontwikkelen van meer op LVB toegesneden preventieve en curatieve interventies in de verslavingszorg: ondanks de stappen die in dit vakgebied zijn gezet, valt er nog veel te onderzoeken en ontwikkelen.

Ook interessant:

De LinkedIn kenniscgroep: kenniscentrum LVB en verslaving.
www.lvbenverslaving.nl

² Beide boeken zijn te koop via Boom Psychologie

³ <https://webwinkeltactus.nl/webshop>

professionele vg zorg zo belangrijk. Het is dus geen compleet andere therapie, zoals wel gedacht wordt. Mensen met een lvb komen niet van Mars hoor.

Mede om dat over het voetlicht te brengen hebben jullie het 'Handboek LVB en verslaving' geschreven.

In het begin durfden we het nog geen handboek te noemen, omdat we eigenlijk meer de geschiedenis van onze projecten beschreven. Misschien ook vanuit bescheidenheid en omdat we ons als schrijvers een beetje 'eenogen in het land der blinden' voelden. Maar de reacties waren enthousiast en uiteindelijk hebben we het dus toch een handboek genoemd.

In het boek benadrukken we het belang van het vroeg signaleren van verslaving. Daarnaast bevat het handboek informatie over behandelmethodieken, instrumenten voor diagnostiek, beleid, wet- en regelgeving, preventie. Bij het handboek hoort een casusboek, waarin (nog meer) verhalen uit de praktijk staan, inclusief tips en valkuilen.² Een soort 'verplichte kost' dus voor iedereen die hiermee te maken heeft en die er nog onvoldoende van weet.

Welke tips heb je voor de AVG?

- Maak middelengebruik op een ontspannen manier bespreekbaar. Op het spreekuur, maar vooral ook in de woonsituatie. Een handig hulpmiddel is de SumID-Q lijst, die via de webshop van Tactus³ te bestellen is.
- Investeer in de samenwerkingsrelatie met verslavingszorg en consulteer waar nodig. Ik zeg altijd: 'Een kop koffie drinken kan altijd'.
- Draai eens een keer mee in een politeam. De AVG is van harte welkom. We hebben trouwens ook een stageplek voor een AVG in opleiding bij onze kliniek in Rekken.



Joanneke van der Nagel
J.vandernagel@Tactus.nl

Petra Noordhuis
www.tekstenderest.nl

Jason, 28 jaar

'In het begin vond ik ze wel een beetje streng hier, maar na twee maanden ben ik daar wel aan gewend. Ik heb al een heel aantal klinieken gehad, daar is het wel vrijer. Daar mocht ik later naar bed. Ik zat in die klinieken omdat ik drugs en drank gebruikte. Coke, GHB en wiet enzo. Ik ben zelf met de wiet en GHB gestopt. Daar had ik gewoon genoeg van. Van de overige middelen kwam ik niet zo goed af. Die verslavingen bleven maar terugkomen.

Uiteindelijk zijn we erachter gekomen waar het probleem door ontstaan is. Toen ik twaalf was, is mijn moeder overleden. Ik stopte mijn verdriet weg en onderdrukte het met drugs, maar het gevoel kwam terug toen ook mijn oom/buurman plotseling overleed. Mijn neefje en nichtje kwamen alleen te staan en mijn oude verdriet kwam weer bij me naar boven. Toen ben ik extreem veel gaan gebruiken.

Met EMDR heb ik alles een plekje kunnen geven. Daar ben ik heel blij mee. Het is nu niet meer nodig om elke dag voor het slapen gaan naar de twee nummers van mijn moeders begrafenis te luisteren. Over ruim een week ga ik met ontslag en dan ga ik naast mijn vader en tante wonen. De volgende dag heb ik een sollicitatiegesprek. Dan heb ik mijn dagen gevuld en daardoor is de kans op terugval kleiner. Want hoe goed ik het hier ook heb, mij zien ze hier niet meer terug.'

Braatveit KJ, Torsheim T, Hove O. Intellectual Functioning in In-Patients with Substance Use Disorders: Preliminary Results from a Clinical Mediation Study of Factors Contributing to IQ Variance. *Eur Addict Res.* 2018;24(1):19-27.

Van Duijvenbode, N., Didden, R., VanDerNagel, J. E. L., Korzilius, H. P. L. M., & Engels, R. C. M. E. (2018). The relationship between drinking motives and interpretation bias in problematic drinkers with mild to borderline intellectual disability. *Journal of Intellectual & Developmental Disability*, 43 (2), 125-136.

Leser KA, Pirie PL, Ferketich AK, Haverkamp SM, Wewers ME. (2018) Smoking behaviors of adults with developmental disabilities and their direct support professional providers. *Disabil Health J.* 2018 Jul;11(3):461-465.

Kiewik, M., VanDerNagel, J. E. L., Engels, R. C. M. E., & De Jong, C. A. J. (2017) Intellectually disabled and addicted: a call for evidence based tailor-made interventions. *Addiction*, 112, 2067-2068.

Luteijn, I., Didden, R. & der Nagel, J.E.L. Individuals with Mild Intellectual Disability or Borderline Intellectual Functioning in a Forensic Addiction Treatment Center: Prevalence and Clinical Characteristics. *Adv Neurodev Disord* (2017) 1: 240. <https://doi.org/10.1007/s41252-017-0031-7>

Salavert, J; Clarabuch, A; Fernández-Gómez, M J; Barrau, V; Giraldez, M P; Borràs, J. Substance use disorders in patients with intellectual disability admitted to psychiatric hospitalisation. *J Intellect Disabil Res*; 2018 Jul 01.

VanDerNagel, J. E. L., Kiewik, M., Didden, R., Korzilius, H. P. L.M., van Dijk, M., van der

Palen, J., Buitelaar, J. K., de Jong, C. A. J. (2017) Substance use in individuals with mild to borderline intellectual disability in the Netherlands: An exploration of Risks and Rates. *Advances in Neurodevelopmental Disorders*, 283-293. ■



Girls' Talk+ & Make a Move+: jongeren met een lvb seksueel wijs en weerbaar maken

Marianne Jonker

Jongeren met een lichte verstandelijke beperking zijn extra kwetsbaar in relaties en seksualiteit. Zowel meiden als jongens lopen meer risico op het meemaken (of plegen) van seksuele grensoverschrijding dan normaal begaafde leeftijdsgenoten, en ervaren meer problemen op het gebied van seksuele gezondheid, zoals onbedoelde zwangerschap of soa's. Ook online zijn ze kwetsbaarder.

Preventie en seksueel gezond gedrag

Om deze problemen te voorkomen heeft Rutgers twee preventieprogramma's ontwikkeld over seksualiteit, relaties en weerbaarheid voor jongeren tussen de 14 en 21 jaar met een lichte verstandelijke beperking: Girls' Talk+ voor meiden en Make a Move+ voor jongens.

In acht bijeenkomsten leren ze onder andere over wensen en grenzen en hoe je op een prettige en respectvolle wijze met elkaar omgaat in vriendschap, relaties of bij seks. Hierbij worden ze begeleid door twee trainers. Elke bijeenkomst heeft een eigen thema, zoals het eigen lichaam, partnerkeuze, relaties, wensen en grenzen, veilige seks en online en offline risico's.

Zelf aan de slag?

Wilt u het programma Girls' Talk+ of Make a Move+ gaan uitvoeren met jongens of meiden met een lichte verstandelijke beperking? Na de training van Rutgers kunt u het ook! Het volgen van een training bij Rutgers is een voorwaarde om het programma uit te voeren. Ze worden regelmatig gepland en kunnen ook in-company worden gegeven. De trainingen zijn geaccrediteerd door Stichting Kwaliteitsregister Jeugd (SKJ). Meer informatie op: www.rutgers.nl/seksueelwijzenweerbaar of ga direct naar shop.rutgers.nl.

'Ik weet nu wat ik moet doen in sommige situaties'

Sem, 15 jaar

Meer informatie over Girls' Talk+ of Make a Move+:

m.jonker@rutgers.nl

Marianne Jonker,

Programma seksueel geweld

www.rutgers.nl ■

ABCDate succesvol voor cliënten Ipse de Bruggen

Corry Baak



Net als ieder ander hebben mensen met een verstandelijke beperking behoefte aan vrienden en een liefdesrelatie. Maar ze ondervinden meer barrières en zijn kwetsbaarder op de markt van vriendschap en relaties. Het gevolg hiervan is dat zij meer eenzaamheid voelen en vaker negatieve ervaringen opdoen.

ABCDate is voor mensen van 18 jaar of ouder met een verstandelijke beperking. Het is een complete methode voor contactbemiddeling met speciaal voor deze doelgroep aangepaste software en intensieve begeleiding die de kans op geluk, vriendschap en liefde vergroot. Het online ontmoeten via een geavanceerde datingwebsite wordt gecombineerd met feest-, thema- en ontmoetingsavonden waarin cliënten ondersteuning krijgen tijdens de ontmoeting. Er worden zowel online als offline leermodules aangeboden rondom het thema vriendschap,

relaties en weerbaarheid. Er is gedegen begeleiding voor zowel cliënten als werknemers van Ipse de Bruggen.

Veilige omgeving

ABCDate biedt een veilige omgeving om nieuwe mensen te ontmoeten; zowel cliënten van Ipse de Bruggen als cliënten van buiten hun eigen zorgorganisatie. Hierdoor zijn al vele vriendschappen en relaties ontstaan. De kans op liefde, geluk en vriendschap is hiermee groter.

Dat het werkt vertelt Saskia Oudshoorn, een cliënt van Ipse de Bruggen die haar vriend Niels vond via ABCDate en die nu al een half jaar heel gelukkig zijn samen. 'Hij was aardig en zag er mooi uit.' Saskia herinnert zich de eerste avond dat ze Niels zag nog heel goed. 'Dat was tijdens een ontmoetingsavond in Zoetermeer.' Niels viel al snel op: 'Net als ik was hij op zoek naar gezelligheid, spraakzaam en enthousiast.'

Hoe werkt het?

De cliënt kan zich aanmelden voor ABCDate, een profiel aanmaken en zelf op zoek gaan naar diverse vormen van relaties en contact leggen. Indien de cliënt het wenst kan hij hulp vragen aan een begeleider of de helpdesk van ABCDate Ipse de Bruggen. Dit kan zowel online als offline. Ook leert hij of zij hoe relaties opgebouwd en onderhouden kunnen worden en hoe men zich weerbaar opstelt. Cliënten krijgen meer zelfvertrouwen in het aangaan van nieuwe contacten en ervaren de ontmoetings- en thema avonden als ondersteunend.

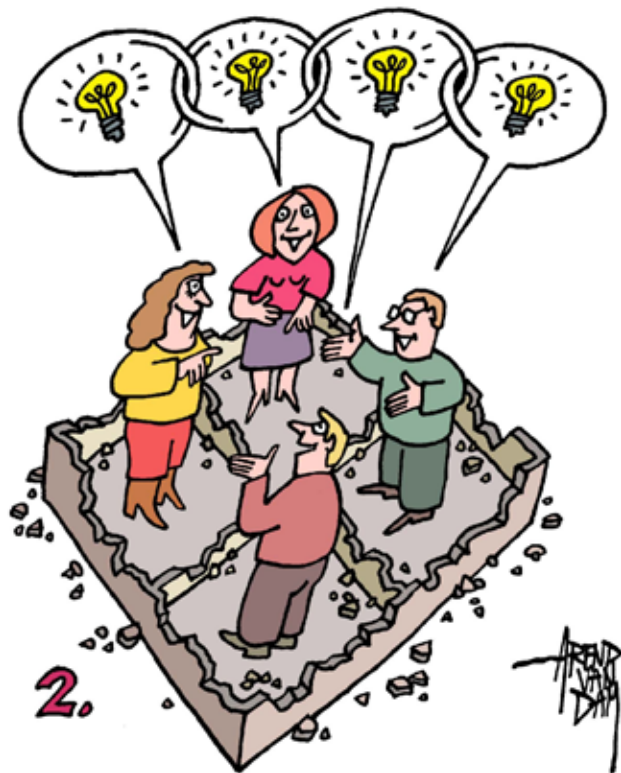
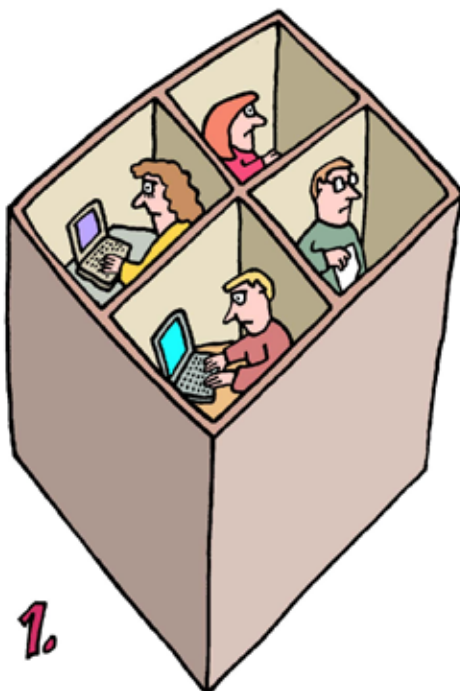


Wat is het vernieuwende aan deze innovatie?

Niet eerder is een complete online en offline methode ontwikkeld die veilig en zelfstandig contact tussen deze kwetsbare mensen mogelijk maakt. Bovendien is het streven dat ABCDate uitgroeit tot een landelijk dekkend netwerk, zodat er voor iedereen met een verstandelijke beperking in Nederland iets te kiezen is. Andere bestaande initiatieven zijn lokaal van aard of niet veilig. Bovendien kan men bij bestaande websites niet chatten met elkaar.

ABCDate is alleen bestemd voor mensen die in een zorginstelling voor mensen met een verstandelijke beperking wonen of werken. Meer informatie lees je op: www.abcddate.nl
Ipse de Bruggen was de eerste zorgorganisatie die met ABCDate startte in november 2017. Inmiddels zijn er nog negen andere zorgorganisaties in Nederland aangesloten.

Corry Baak
Zorgcoach/ Voorzitter kennisteam VB Ipse de Bruggen
T.06-10587366
corry.baak@ipsedebruggen.nl ■



ontschotting, samenhang, verbinding...

Rectificatie

In het vorige TAVG stond een artikel van Esther Bakker-van Gijssel. De afgedrukte poster bij dat artikel was helaas niet goed leesbaar. Daarom plaatsen we hem nog een keer, maar dan wat groter. Als aanvulling hierop ook de tabel, die bij de poster hoort. In deze tabel staan de items die gekozen zijn om opgenomen te worden in het proactief gezondheidsonderzoeksinstrument.

Vragen over dit onderwerp? Mail naar Esther.Bakker-vanGijssel@radboudumc.nl

Proactief gezondheidsonderzoeksinstrument voor mensen met een verstandelijke beperking (VB)



Esther J. Bakker-van Gijssel*, Peter L. B. J. Lucassen*, Tim C. olde Hartman*, Henny M. J. van Schrojenstein Lantman-de Valk*, Willem J. J. Assendelft*

*Radboud universitair medisch centrum, Afdeling Eerste Lijns Geneeskunde – Geneeskunde voor mensen met verstandelijke beperkingen, Route 68, Postbus 9101, 6500 HB Nijmegen, Nederland

Introductie

Mensen met VB hebben meer gezondheidsproblemen en deze gezondheidsbehoeften worden vaak gemist.

Wat hebben we geleerd van onze review studie?



Zij overlijden gemiddeld 20 jaar jonger¹



Zij zijn twee keer zo vaak ziek²



Zij ontvangen vier keer zoveel medicatie²



Gezondheidsonderzoeksinstrumenten kunnen helpen³⁻⁷



Geen van de instrumenten voldeed aan de kwaliteitscriteria⁸

Doel

Welke items moeten opgenomen worden in het eerste lijns gezondheidsonderzoeksinstrument voor mensen met VB?

Methode: Delphi studie



Deelnemers: expert huisartsen and AVGs



Drie opeenvolgende online vragenrondes.



De gepresenteerde onderwerpen en items kwamen voort uit de internationale literatuur, en de focus group studie onder huisartsen



Consensus: 75% van de huisartsen stemden voor opname item

Resultaten (1)

De deelnamepercentage was in alle rondes boven de 88%. De leeftijd van de deelnemers lag tussen de 30–65 jaar. Zij hadden gemiddeld 16 jaar dokters ervaring.

Resultaten (2)

Inclusion flow of 'algemene'* items:

*algemene items over: hoog prevalentie aandoeningen, psychologische of psychiatrische problemen, 'public health' onderwerpen, gezondheidsbevordering, dagelijks leven/persoonlijke informatie, medicatie.



Lichamelijk onderzoek: consensus mbt 18 items



De vragenlijst wordt bij voorkeur thuis ingevuld



Ondersteuning van een POH is wenselijk

Conclusie

- In deze studie zijn de items die onderdeel moeten worden van het gezondheidsonderzoeksinstrument geselecteerd
- In de studie hebben we stricte methodologische criteria gehanteerd
- Het deelname percentage was hoog, alle deelnemers waren experts in de medische zorg voor mensen met VB

Implicaties voor de toekomst

- In de volgende stap zullen de items opgenomen moeten worden in vragen die door mensen met VB en hun verzorgers goed begrepen en beantwoord kunnen worden.

(1) Hollis S, Tuffrey-Wijne I. Meeting the needs of patients with learning disabilities. *BMJ* 2013;346:f3421.
(2) Van Schrojenstein Lantman-de Valk HMM, Walsh PM. Managing health problems in people with intellectual disabilities. *BMJ* 2008;337:1408-12.
(3) Cooper SA, Mowbray C, Morrison J. People with intellectual disabilities. *BMJ* 2004;329:414-5.
(4) Kohn GL, Hammond L, Turner A. A cascade of disparities: health and health care access for people with intellectual disabilities. *Ment. Retard. Dev. Disabil.* 2006;12:70-82.
(5) Lennon N, Bain C, Ray-Goode T, Purdie D, Bush R, Pandeya N. Effects of a comprehensive health assessment programme for Australian adults with intellectual disability: a cluster randomized trial. *Int J Epidemiol* 2007;36:139-46.
(6) Robertson J, Hutton L, Emerson E, Baines S. The impact of health checks for people with intellectual disabilities: An updated systematic review of evidence. *Research in developmental disabilities* 2014; 34(5):62.
(7) Bakker-van Gijssel E, Lucassen P, Hartman TO, van Son L, Assendelft W, van Schrojenstein Lantman-de Valk H. Health assessment instruments for people with intellectual disabilities—A systematic review. *Res Dev Disabil* 2017; 64:12-24.

Esther.Bakker-vanGijssel@radboudumc.nl

Institute for Health Sciences
Radboudumc



A. Opsporen van ziektes die veel voorkomen bij mensen met verstandelijke beperking		
A1.	Zintuigstoornissen	
	visus	gehoor
A2.	Maagdarmstelsel	
	reflux/zuurbranden	slikken/verslikken
	ontlastingsproblemen	obstipatie
	gewichtstoe/afname	
A3.	Urogenitaalstelsel	
	problemen met plassen	urine incontinentie
	(rec.) UWI's	SOA (op indicatie)
	menstruatie problemen	seksualiteit
		anticonceptie
A4.	Bewegingsstelsel	
	mobiliteitsproblemen	vallen
	gewrichtsklachten	
A5.	Hart en longen/Cardiorespiratoir stelsel	
	rechtop slapen	luchtwegproblematiek
	pijn op de borst	cong. hartafw. (op indicatie)
	hartproblemen (inspanningstolerantie)	aspiratie/ rec. pneumonieën
	allergieën (niesen, benauwdheid etc.)	
A6.	Neurologie	
	slapen	geheugenproblemen
	pijn	epilepsie
	achteruitgang in functioneren	
A7.	Overig	
	tandheelkundige zorg	
B. Opsporen van gedragsproblemen, psychische problemen en psychiatrische aandoeningen		
	gedrag (bijv. angst)	gedragsverandering
	psychiatrische aandoeningen	
C. Aandacht voor deelname aan preventief onderzoek		
	borstkanker screening	vaccinaties (bijv. hepB)
	colonkankerscreening	
D. Aandacht voor (gezonde) leefstijl		
D1.	Middelen gebruik	
	roken	alcoholconsumptie
	drugsgebruik	
D2.	Leefstijl	
	sport/bewegen	buiten komen
	gezonde voedingdeelname	
E. Aandacht voor het dagelijkse leven		
E1.	Tijdsbesteding	
	bevredigende/zinnvolle dagbesteding	
E2.	Sociale contacten	
	steunnetwerk	het hebben van een relatie
E3.	Overig	
	inzet hulpmiddelen (bijv. scootmobiel)	
	ADL functioneren	
	communicatie (problemen)	
F. Informatie over persoonlijke gegevens		
F1.	Betrokken hulpverleners	
	betrokken andere hulpverleners	
F2.	Persoonlijke vragen	
	woonsituatie	wettelijke vertegenwoordiging
	globale beoordeling gezondheid patiënt	juridische status (vrijwillig/RM/BS/art 60)
F3.	Handicap/familiegerelateerde zaken	
	familie anamnese	
	niveau VB	
	etiologie VB	
G. Medicatie		
	actueel medicatie gebruik	medicatie beoordeling
	aandacht voor psychofarmaca	
	zelfmedicatie	
H. Lichamelijk/aanvullend onderzoek		
H1.	Lichamelijk onderzoek	
	algehele indruk	contact name/ bewustzijn
	otoscopie	fluisterkaart/ gehoor
	lengte/gewicht/BMI	bloeddruk/ pols
	hart	motoriek observatie
	communicatie observatie	dysmorfologieën
H2.	Bloed en urine onderzoek	
	alleen op indicatie, niet standaard	
H3.	Aanvullend onderzoek	
	verwijzing visusonderzoek	verwijzing gehoortest
	verwijzing klinisch geneticus	
I. Overig		
	NBTR beleid	behandelbeperkingen
	vrijheidsbeperkende maatregelen	

Aios nieuws van de VAAVG

Vereniging Aspirant Artsen voor Verstandelijk Gehandicapten

Roel Schambergen, aios AVG

Vanuit de VAAVG bent u gewend om iedere TAVG een update te krijgen over actualiteiten binnen de opleiding en de aios-groep. Aangezien er vaak overlap is met het informatiebulletin vanuit de opleiding (die naar opleiders en aiossen wordt verstuurd), zullen wij deze actualiteiten aanvullen met opiniestukken, anekdotes, ervaringen, stellingnames, etc.

**Wij zijn benieuwd wat u ervan vindt.
U kunt reageren via bestuur@vaavg.nl.**

Actualiteiten

- De sollicitaties voor de opleidingsplekken in 2019 staan op punt van beginnen. Vanuit het eerste en tweede jaar sluiten ook aiossen aan bij de sollicitatiegesprekken. We hopen enthousiaste collega's te mogen verwelkomen!
Mocht u nog gemotiveerde basisartsen weten die nog niet hebben gesolliciteerd, schroom dan niet om ze te wijzen op de vacature (onder andere te vinden op de website van de opleiding en bij de vacatures van het Medisch Contact).
- Er is intensief contact met onze zusterverenigingen (De Jonge Specialist, LOVAH, VASON). Vanuit alle verenigingen is er de wens om meer van elkaar te kunnen leren en makkelijker bij elkaar een kijkje in de keuken te kunnen nemen. Momenteel is er een werkgroep IPE (InterProfessionele Educatie) opgericht. In samenwerking met Werkgroep Zorg 2025 (zie ook www.wz2025.nl) zal deze werkgroep kijken naar de wensen vanuit alle verenigingen en visiedocument opstellen, om dit vervolgens aan te bieden aan het RGS en CGS. Een mooi initiatief wat ons betreft; we zullen u op de hoogte houden van verdere ontwikkelingen.

Komkommertijd

Het is u allen vast opgevallen: het is komkommertijd. Het is rustig op de A2, zowel op mijn heen- als terugreis. Er is genoeg ruimte op de parkeerplekken voor de deur van de Medische Dienst. Mensen zijn energieke en de beekjes staan (ten tijde van dit schrijven tenminste) gortdroog. Enfin, zomervakantie.

Heeft u zich ooit afgevraagd waar de term 'komkommertijd' vandaan komt? Etymologisch zijn er drie theorieën waarvan

ik ééntje uitlicht. Deze theorie stelt dat het Nederlandse komkommertijd afkomstig zou kunnen zijn van het Engelse cucumber time. Deze term werd gebezigd door kleermakers in London in de 18e eeuw. Zij omschreven hiermee een periode waarin de adel de steden verruilde voor hun buitenhuizen en aldaar genoten van de vers geoogste groente (lees: komkommers) en fruit. Dit betekende rustige tijden voor de kleermakers, de komst van de komkommers luidde zo hun vakantie in.

Echter, komkommertijd kan door deze etymologische theorie niet voor iedereen gelden. Er moeten immers mensen zijn geweest die komkommers plukten in de moestuinen om ervoor te zorgen dat de adel hiervan kon genieten. Met andere woorden: komkommertijd betekent in sommige gevallen juist géén vakantie.

Nu zou u de AVG (en de medicus in het algemeen) meer kunnen vergelijken met een komkommerplukker dan met de genoemde adel. In de vakantieperiode zijn er veelal collegae op vakantie, veel invalkrachten op de woongroepen, dagbesteding draait op halve toeren, etc. Dit resulteert vaak in een toegenomen werklast per beschikbare arts. Hiermee is de komkommertijd voor ons zowel een periode van harder werken alsmede een periode van vakantie. Hopelijk heeft u hierin een balans kunnen vinden, want dat is nog niet zo gemakkelijk.

Daarnaast is er tussen de komkommerplukker en de AVG nog een parallel te trekken. Immers, de mooiste komkommers werden voor de adel bewaard. De exemplaren zonder wormpjes, zij die kaarsrecht waren, niet omsloten waren door een harde schil en al helemaal geen bittere smaak hadden zullen de goedkeuring van de adel hebben genoten. Hiermee zullen de minder mooie exemplaren toegekomen zijn aan de komkommerplukkers zelf, die daar dan vervolgens genoeg mee namen. Misschien is dat wel de reden dat er in mijn koelkast altijd een zak 'buitenbeentjes' groente ligt. Op deze zakken staat de slogan: 'smaak zit van binnen'. Maar als echte AVG wisten we dat natuurlijk al lang.

VAAVG
Afdeling HAG/AVG
Postbus 2040
3000 CA Rotterdam
bestuur@vaavg.nl ■

Kwaliteitsvisitatie en het reflectieverslag

Waar vind ik een dilemma?

Margreet Walinga

Inmiddels zijn al aardig wat AVG's druk bezig met het schrijven van een Persoonlijk Ontwikkel Plan (POP) en/of het vormen van visitatiegroepen. De berichten hierover zijn over het algemeen heel positief. Collega's vertellen dat een visitatie, maar vooral de gesprekken die daaraan voorafgaan met de eigen visitatiegroep, vaak nieuwe en inspirerende ideeën opleveren. Er wordt ook wel aan-gegeven dat de hoeveelheid werk soms de moed in de schoenen doet zinken. Gelukkig staan er 25 accreditatiepunten tegenover.

Een onderdeel van de visitatie is het reflectieverslag, waar bij een casus wordt beschreven uit de eigen praktijk met een ethisch of moreel dilemma. Vervolgens wordt dieper in gegaan op de afwegingen die gemaakt zijn. Doel van dit verslag is dat je als AVG laat zien dat je in staat bent om met ethische vragen om te gaan en tot een berede-neerd eigen standpunt te komen.

Maar wat als je geen dilemma kunt bedenken?

Dan maak je het jezelf mogelijk te moeilijk! Dilemma's komen dagelijks voor. Het is dat gesprek dat langer dan gebruikelijk blijft hangen, die frons die je kreeg toen je naar iemand luisterde of die situatie die je bij de koffieautomaat bespreekt. Dat je zag dat de kapstok hoog hangt, terwijl er een aantal kleine mensen in het huis wonen. Dat een begeleider belt tijdens het wandelen met een cliënt. Dat je ouders hebt overtuigd van een medicamenteuze interventie, terwijl je weet dat de evidence heel mager is. Dat je mensen soms met lichte

dwang vasthoudt tijdens het meten van het gewicht. Dat je allerlei ideeën hebt over wat een Goed Leven van een ander zou kunnen zijn. Of dat je door werkdruk niet toe-komt aan afbouw psychofarmaca, waardoor de cliënt dat langer voorgeschreven krijgt dan wellicht nodig zou zijn.

Vervolgens gaat het erom dat je er eens afstand van neemt en op verschillende manieren naar probeert te kijken. Waarom verliep het zo? Wie speelde er een rol? Wat waren de belangen? Wat is de visie van de instelling of woning in het algemeen en is dat toepasbaar op deze situatie? Op welke manieren had het anders gekund en was dat beter geweest? Leg ook je dilemma eens voor aan iemand die niet in de zorg werkzaam is, kijkt die er heel anders tegen aan?

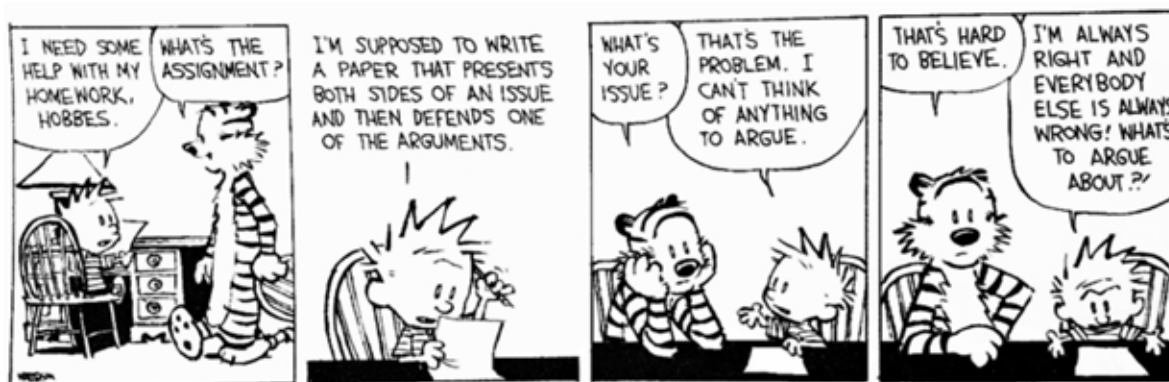
In het handboek Kwaliteitsvisitatie is de Rotterdamse Routekaart opgenomen als leidraad om de casus te analyseren. Er zijn vele methoden voor het ontrafelen van een moreel dilemma, kijk ook eens naar het Nijmeegse of Utrechtse stappenplan. De KNMG heeft sinds dit jaar een Ethische toolkit. Op deze website staan ook een aantal ethische stromingen kort toegelicht (<https://www.knmg.nl/advies-richtlijnen/ethische-toolkit/start.htm>) voor wie wat meer achtergrondinformatie wil.

Veel plezier met het kiezen van een dilemma!

Namens de Commissie Kwaliteitsvisitatie,

Margreet Walinga, AVG

mwalinga.avg@gmail.com ■



Uit: There's treasure everywhere – A new Calvin and Hobbes Collection by Bill Watterson

Artsensteunpunt Levens einde Kinderen per 1 oktober van start

Annemieke Wagemans, Koraal en Expertisecentrum Palliatieve Zorg MUMC+

Palliatieve zorg is een benadering die de kwaliteit van het leven verbetert van patiënten (en hun naasten) die te maken hebben met een levensbedreigende aandoening, door het voorkomen en verlichten van lijden, door middel van vroegtijdige signalering en zorgvuldige beoordeling en behandeling van pijn en andere problemen van lichamelijke, psychosociale en spirituele aard (definitie WHO 2002).

In Nederland hebben jaarlijks 5.000 tot 7.000 ernstig zieke kinderen en hun gezinnen behoefte aan palliatieve zorg. Elk jaar overlijden in Nederland naar schatting 1400 kinderen aan de gevolgen van een ernstige ziekte. Tot kinderen die kinderpalliatieve zorg krijgen behoren vier groepen.

1. Kinderen met levensbedreigende ziekten waarvoor een curatieve behandeling bestaat, zoals kanker en orgaanfalen.
2. Kinderen met levensbedreigende ziekten waarbij lange perioden van intensieve behandeling kunnen bestaan (gericht op kwaliteit van leven), naast perioden waarin aan het normale leven deelgenomen kan worden zoals cystic fibrosis en spierdystrofie.
3. Kinderen met progressieve aandoeningen waarbij de behandeling alleen palliatief van opzet is zoals een aantal stofwisselingsziekten.
4. Kinderen met aandoeningen, vaak neurologisch van aard, die doorgaans niet progressief zijn, maar toch tot ernstige afwijkingen leiden. Deze aandoeningen vormen een ernstige bedreiging voor de gezondheid door een verhoogd risico op complicaties (bijv. extreme prematuriteit, cerebrale parese en malformaties van de hersenen).

Het moge duidelijk zijn uit bovenstaande opsomming dat er veel kinderen zijn met een verstandelijke beperking die onder de definitie palliatieve zorg vallen. Zij zullen heel vaak nog thuis wonen bij de ouders. In de afgelopen decennia zijn het vooral de kinderartsen geweest die zich met deze groep hebben beziggehouden. Steeds meer wordt er echter een beroep gedaan op de expertise van

de AVG, bijvoorbeeld in gespecialiseerde kinderdagcentra of in ontwikkelingsgroepen. Deze kinderen hebben dan zowel een kinderarts als ook een AVG, ieder met zijn eigen taken. Daarnaast vindt de transitie van de kinderarts naar de AVG vaak al eerder plaats dan op de traditionele leeftijd van 18 jaar.

Op initiatief van onder andere Riet Niezen-de Boer, publiceerde Stichting PAL Kinderpalliatieve Expertise in samenwerking met een aantal AVG's de handreiking kinderpalliatieve zorg bij (Z)EMB. In deze handreiking wordt een visie verwoord op palliatieve zorg voor kinderen met (zeer) ernstige, meervoudige (verstandelijke en lichamelijke) beperkingen ((Z)EMB) of kinderen met een progressieve neurodegeneratieve stofwisselingsziekte (PNS). Deze groep wordt benoemd als een groep kinderen die vanaf de diagnose palliatieve zorg nodig hebben.

Kortom, er is een overlappende expertise van kinderartsen en AVG's als het gaat over kinderen met een verstandelijke beperking en ernstige lichamelijke aandoeningen. Beiden worden geconfronteerd met vragen omtrent welke diagnostiek en behandeling nodig en zinvol zijn. Moet alles wat kan? Maar even zo goed hebben ze te maken met ouders die vinden dat hun kind recht heeft op alle behandelingen die beschikbaar zijn.

Meestal gaat het hier om een langdurig proces van beslissingen over diagnostiek en behandelen waarin zowel ouders alsook kinderarts en/of AVG hun rol nemen. Een dergelijk proces vergt veel van alle deelnemers. Altijd zullen er emoties bij optreden en is er een kans op conflict situaties omdat ouders door willen gaan met behandelen, maar artsen niet. Of juist andersom. Op een dergelijk moment kan een arts behoefte hebben aan advies van een collega die niet bij de situatie betrokken is.

Tot nu toe zocht de kinderarts of AVG steun bij een (ervaren) collega als hij ingewikkelde beslissingen wilde bespreken. Om dit soort intercollegiale consultatie niet afhankelijk te maken van enkele artsen, om inzicht te krijgen in aard en omvang van deze vragen en problemen, start per 1 oktober het Artsensteunpunt Levens einde Kinderen. De kern van dit Artsensteunpunt wordt gevormd door een koppel van een kinderarts en een AVG die gezamenlijk beschikbaar zijn voor advies.

Artsensteunpunt Levenseinde Kinderen

Het Kenniscentrum Kinderpalliatieve Zorg heeft in nauwe samenwerking met vertegenwoordigers van de Nederlandse Vereniging van Artsen voor Verstandelijk Gehandicapten (NVAVG) en de Koninklijke Nederlandsche Maatschappij tot bevordering der Geneeskunst (KNMG) het Artsensteunpunt Levenseinde Kinderen opgezet. Het Artsensteunpunt gaat 1 oktober 2018 van start en is bedoeld voor behandelend artsen die steun en/of advies zoeken bij vragen over complexe besluitvorming rond het levenseinde bij kinderen in de leeftijd van 1-18 jaar. Ook kan een behandelend arts na overlijden van een kind een beroep doen op een collega van het Artsensteunpunt voor een gesprek over het verloop. Hierbij kunnen zowel procedurele als gevoelsmatige aspecten aan bod komen. Kortom, het Artsensteunpunt faciliteert intercollegiale consultatie en is niet bedoeld voor acute zorgvragen of als een 'second opinion' groep. Een ander doel van het Artsensteunpunt Levenseinde Kinderen is leren van elkaar en van de casuïstiek die bij het Artsensteunpunt aangemeld wordt.

Samenstelling en werkwijze van het Artsensteunpunt

Het Artsensteunpunt Levenseinde Kinderen bestaat uit een kerngroep van kinderartsen en Artsen voor

Verstandelijk Gehandicapten (AVG). Zij vormen koppels. Wanneer een arts een beroep doet op het Artsensteunpunt zorgt een koppel, van AVG en kinderarts, voor een snel eerste contact en een inhoudelijke reactie op de uitgediepte consultvraag van een arts. Op de achtergrond is een multidisciplinair forum van experts beschikbaar voor consultatie en reflectie.

Alle betrokkenen bij het Artsensteunpunt hebben aantoonbare ervaring en affiniteit met kinderpalliatieve zorg. Na een pilotfase van negen maanden worden de samenstelling en werkwijze van het Artsensteunpunt geëvalueerd en zo nodig bijgesteld.

Voor meer informatie of met vragen over het Artsensteunpunt kunt u terecht bij Carolien Huizinga (projectmedewerker beleidsontwikkeling Kenniscentrum Kinderpalliatieve Zorg) via c.huizinga@kinderpalliatief.nl.

Bron: Kenniscentrum Kinderpalliatieve Zorg
<https://www.kinderpalliatief.nl/>

Annemieke Wagemans, Koraal en Expertisecentrum Palliatieve Zorg MUMC+
AWagemans@koraalgroep.nl ■

Oproep**Donatie, wilsonbekwamen en wettelijk vertegenwoordigers**

Vanuit de leden kwamen er vragen binnen over de donatiewet en wilsonbekwamen. Op verzoek van het bestuur is de redactie van het TAVG van plan om daar binnenkort een artikel over te schrijven. In verband daarmee zoeken we mensen (AVG's én wettelijk vertegenwoordigers) die in de praktijk te maken hebben gehad met:

- vragen over orgaandonatie in situaties waarbij dit daadwerkelijk speelde.
- vragen omtrent de positie van wettelijk vertegenwoordigers (curator, mentor, jeugdtoezicht) bij overlijden van de cliënt.

U kunt uw voorbeelden, vragen en ervaringen mailen naar Petra Noordhuis (secretariaat@nvavg.nl).



Ontplooï je mogelijkheden!

Wij zoeken een Arts Verstandelijk Gehandicapten (BOPZ arts/Geneesheer Directeur)

De organisatie

SWZ ondersteunt mensen met een (ernstige) meervoudige beperking en met niet aangeboren hersenletsel (NAH), in alle fasen van hun leven.

De functie

Als AVG (BOPZ arts/Geneesheer Directeur) ben je samen met je collega's verantwoordelijk voor optimale preventieve en curatieve zorg aan de 168 cliënten met ernstig meervoudige beperkingen wonend binnen locatie Zonhove.

Het team waarmee je werkt

Zorg en behandeling bieden aan mensen met een beperking vraagt om extra deskundigheid. Het Behandelcentrum van SWZ staat samen met jou klaar voor kinderen, jongeren en volwassenen.

Wie wij zoeken

Je bent een gedreven professional die affiniteit heeft met de doelgroepen woonachtig bij SWZ. Je hebt een WO-opleiding tot basisarts, almede een specialistische opleiding dan wel erkenning als Arts Verstandelijk Gehandicapten (AVG). Je hebt bij voorkeur ervaring met meervoudig gehandicapten.

Ons aanbod voor de beste kandidaat

Een functie waarbij er veel vrijheid is om de functie invulling te geven. Achterwacht is geregeld via een collega organisatie en de Huisartsenpost. Als expert word je betrokken bij diverse commissies en de AVG polikliniek in het Catharina ziekenhuis in Eindhoven. Contracturen passend bij je wensen hieromtrent. De inschaling van de functie is minimaal FWG 70 en maximaal FWG 75 van de cao-gehandicaptenzorg. De standplaats is Son en Breugel, 5 kilometer van Eindhoven.

Informatie

Wanneer je geïnteresseerd bent in deze functie ontvangen wij graag je motivatie en een CV. Informatie kan worden ingewonnen bij Henriëtte Riethof, manager behandelcentrum via het telefoonnummer 0499-471241 of per mail Henriette.Riethof@swzzorg.nl. Een uitgebreid profiel vind je op onze site www.wwerkenbijswz.nl

2 Artsen Verstandelijk Gehandicapten Midden Nederland Uren in overleg

Van Der Hoef & Partners is door 's Heeren Loo verzocht AVG's te interesseren voor een nieuwe functie bij Expertisecentrum Advisium Midden Nederland.

Wat ga je doen?

Het betreft een bijzondere opdracht: de ambitie van Advisium Midden Nederland is de medische zorg en specialistische rol van de AVG binnen de regio vorm te geven en stevig op de kaart te zetten. De regio ontwikkelt zich sterk en als AVG draag je, samen met je collega AVG, bij aan het ontwikkelen van poliklinische dienstverlening, samenwerkingsverbanden met lokale partners, 1^e lijnsvoorzieningen, huisartsen en psychiaters. Daarnaast ben je, samen met je collega, verantwoordelijk voor de specialistische medische zorg voor de cliënten en draag je bij aan het versterken van de lokaal georganiseerde medische zorg. De cliëntgroep is zeer gevarieerd van kinderen tot ouderen met een licht verstandelijke beperking tot psychiatrische problemen en ernstige verstandelijke beperkingen. De problematiek is complex en samenwerking met collega's en ouders staat centraal. Momenteel wordt gewerkt met een psychiater op consultbasis, maar de expertise van een vaste AVG binnen het team is zeer gewenst!

De organisatie

Expertisecentrum Advisium is het grootste expertisecentrum van Nederland binnen de VG en LVB. Regio Midden Nederland verleent, met ongeveer 100 medewerkers, haar diensten in de provincies Utrecht, Flevoland en Gelderland. Deze regio is verdeeld in 11 rayons met elk zijn eigen cultuur en problematiek. De regio biedt zowel ambulante (circa 1000 cliënten) als residentiële dienstverlening (450 cliënten). De grootste groep betreft jeugdigen/jongvolwassenen. Er wordt intensief samengewerkt, onder andere met lokale GGZ partners. Advisium Midden Nederland is een grote regio, maar de lijnen zijn kort. Gewerkt wordt in interdisciplinaire teams, deze bestaan uit gedragswetenschappers (GZ-psychologen, orthopedagogen, psychologen), vaktherapeuten en systeemdeskundigen. Tevens wordt gewerkt met een psychiater op consultbasis. Vanaf september start een sociaal psychiatrisch verpleegkundige en de intentie is om op korte termijn ook met een verpleegkundig specialist te gaan werken.

Wie zoeken wij?

Gezocht wordt een gediplomeerd en geregistreerd AVG die de ambitie heeft om samen met collega's de AVG-zorg verder te ontwikkelen. Je vindt het leuk om op beleidsniveau bij te dragen en kunt goed interdisciplinair samenwerken. In de functie is communicatie met partners, huisartsen en andere specialisten van groot belang.

Bovendien:

- Ben je toegankelijk en communicatief vaardig;
- Neem je gemakkelijk het voortouw en ga je flexibel om met uitdagingen;
- Kun je je profileren binnen het team en sta je open voor inter- en supervisie;
- Vind je het geen probleem binnen de regio te reizen.

Contact

Ben jij de pionier die deze uitdaging (eventueel samen met een collega-AVG) aan wil gaan? Dan nodigen we je graag uit vertrouwelijk en vrijblijvend met ons in gesprek te gaan. Wij zijn telefonisch te bereiken op 026 4424 440 of per e-mail via info@vanderhoefpartners.nl. Je kunt ons ook bereiken via het 'loopbaansprek uur', op onze site www.vanderhoefpartners.nl.

ISSN: 1386-3991

Lidmaatschap

Lidmaatschap NVAVG is € 400,- per jaar. Voor AIOS-AVG en gepensioneerde leden geldt een gereduceerd tarief van € 250,- per jaar. Voor niet-leden bestaat de mogelijkheid een abonnement te nemen op het TAVG. Informeer vrijblijvend via secretariaat@nvavg.nl.

Kopij

Kopij volgens aanwijzingen voor auteurs op www.nvavg.nl/TAVG.
[aanwijzingen-voor-auteurs.pdf](#)
Mail voor de deadlines naar secretariaat@nvavg.nl.

Algemene voorwaarden

Voor algemene voorwaarden zie www.nvavg.nl.

Colofon

Redactie

Wiebe Braam, AVG n.p.
Naomi van den Broek, AVG
Eline Tiems, AVG
Bertil Lenderink, apotheker
Joanneke van der Nagel, psychiater
Petra Noordhuis
Vacatures: twee

Correspondentieadres

NVAVG t.a.v. Redactie TAVG
Postbus 6096, 7503 GB Enschede
Tel.: 0878-759338 (parttime bezet)
E-mail: tavg@nvavg.nl

www.nvavg.nl