

Alphen a/d Rhijn 2014

PSYCHOLOGIE VAN DUCHENNE

Dr. Jos Hendriksen,
Klinisch neuropsycholoog



NEUROLOGISCHE LEER- EN ONTWIKKELINGSSTOORNISSEN Kempenhaghe





Psychosocial Adjustment in Males with Duchenne Muscular Dystrophy: Psychometric Properties and Clinical Utility

Eric C. M. Schraans^{a,*}, D. Abbott^{b,1}, H.L.L. Peay^{c,1}, R.F. Pangalila^{d,1}, E. Vroom^{e,1}, N. Goemans^{f,1}, J.S.H. Vles^{a,*}, A.P. Aldenkamp^{a,*}, J.G.M. Hendriksen^{a,*}



Available online at www.sciencedirect.com

SciVerse ScienceDirect

Neuromuscular Disorders xxx (2012) xxx–xxx



www.elsevier.com/locate/ymg

Meeting report

Transition in Duchenne Muscular Dystrophy: An expert meeting report and description of transition needs in an emergent patient population (Parent Project Muscular Dystrophy Transition Expert Meeting 17–June 2011, Amsterdam, The Netherlands)

D.G.M. Schraans^{a,*}, D. Abbott^{b,1}, H.L.L. Peay^{c,1}, R.F. Pangalila^{d,1}, E. Vroom^{e,1}, N. Goemans^{f,1}, J.S.H. Vles^{a,*}, A.P. Aldenkamp^{a,*}, J.G.M. Hendriksen^{a,*}

Neuropsychiatric Disorders in Males With Duchenne Muscular Dystrophy: Frequency Rate of Attention-Deficit Hyperactivity Disorder (ADHD), Autism Spectrum Disorder and Obsessive–Compulsive Disorder

Joseph G. M. Hendriksen, PhD, and Johan S. H. Vles, MD, PhD

Are Males With Duchenne Muscular Dystrophy at Risk for Reading Disabilities?

Jos G.M. Hendriksen, PhD^{*} and Johan S.H. Vles, PhD, MD^{*}



Journal of Child Neurology
Volume 27 Number X
© 2012, Month XXXX
10.1177/1077180712000000
<http://jcn.sagepub.com>
<http://online.sagepub.com>

Objective: The primary aim of this study was to establish the presence of neuropsychiatric disorders in males with Duchenne muscular dystrophy (DMD) and to describe the clinical utility of the PAFCS-II as a reading disorder measure. **Methods:** The primary aim of this study was to establish the presence of neuropsychiatric disorders in males with Duchenne muscular dystrophy (DMD) and to describe the clinical utility of the PAFCS-II as a reading disorder measure. **Results:** The primary aim of this study was to establish the presence of neuropsychiatric disorders in males with Duchenne muscular dystrophy (DMD) and to describe the clinical utility of the PAFCS-II as a reading disorder measure. **Conclusion:** The PAFCS-II is a reliable and valid measure of reading disorder in males with Duchenne muscular dystrophy (DMD) and can be used for both clinical screening and research purposes. **Keywords:** Duchenne muscular dystrophy; reading disorder; PAFCS-II; neuropsychiatric disorders.

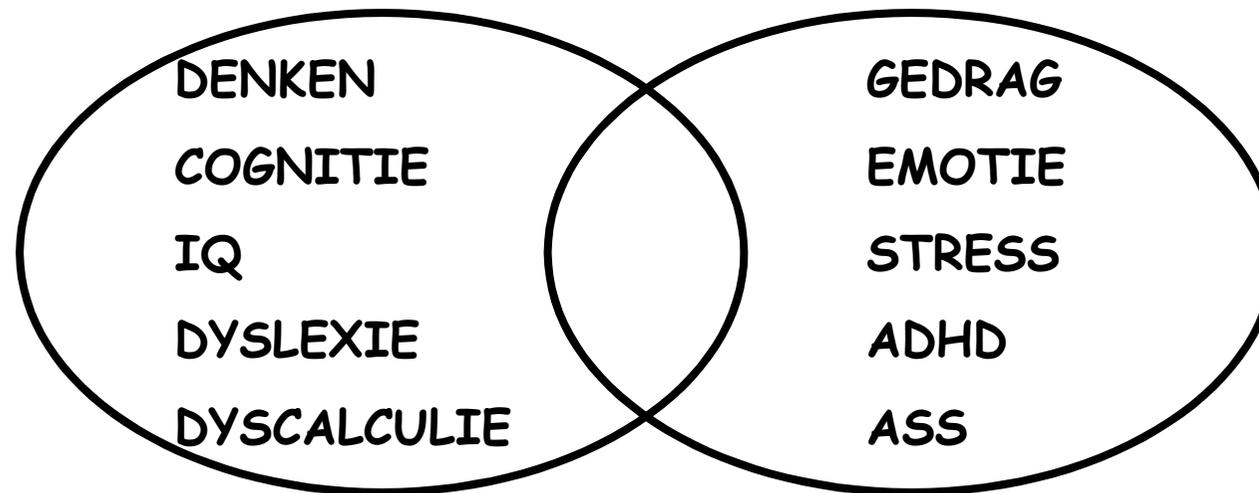




Duchenne & Psychologie



Overzicht &
update





There is a close interrelationship between physical and psychological issues that characterize DMD ... there is **urgent need** for multi-disciplinary approaches in the context of contemporary medical management and improved survival" (Birnkant,

Special Article

Developmental and Behavioral Disorders Grown Up: Duchenne Muscular Dystrophy

Jennifer M. Birnkrant, BA,* David S. Bennett, PhD,* Garey H. Noritz, MD,†
David J. Birnkrant, MD‡

Substantial literature on possible **psychological** **deficits in** boys and men with Duchenne muscular dystrophy, especially with regard to neuropsychological and neurobehavioral functioning (Snow et al 2013).

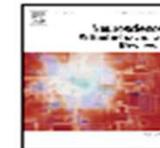
Neuroscience and Biobehavioral Reviews 37 (2013) 743–752



Contents lists available at SciVerse ScienceDirect

Neuroscience and Biobehavioral Reviews

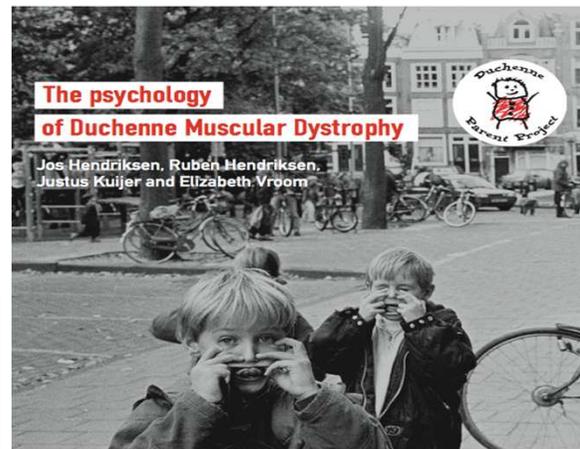
journal homepage: www.elsevier.com/locate/neubiorev



Review

Neuropsychological and neurobehavioral functioning in Duchenne muscular dystrophy: A review

Wanda M. Snow^{a,*}, Judy E. Anderson^{b,1}, Lorna S. Jakobson^{a,1}

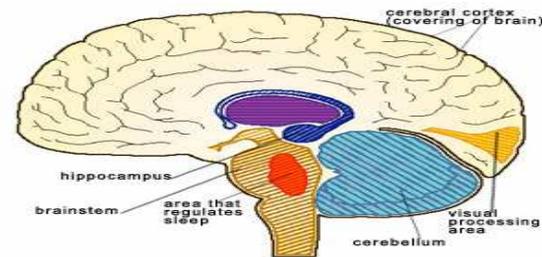


Informatie over intelligentie, leren, gedrag en andere belangrijke aspecten van deze spierziekte voor ouders, gezinsleden, leerkrachten, therapeuten en andere betrokkenen.

De gemiddelde jongen met Duchenne bestaat niet.

-Iedere jongen is uniek met zijn eigen sterktes en eventuele zwaktes.

betrokkenheid van het brein



Hersenstructuur

Hippocampus

Cerebellum

Prefrontale cortex

Cognitieve functie

geheugen

automatiseren

planning/organisatie

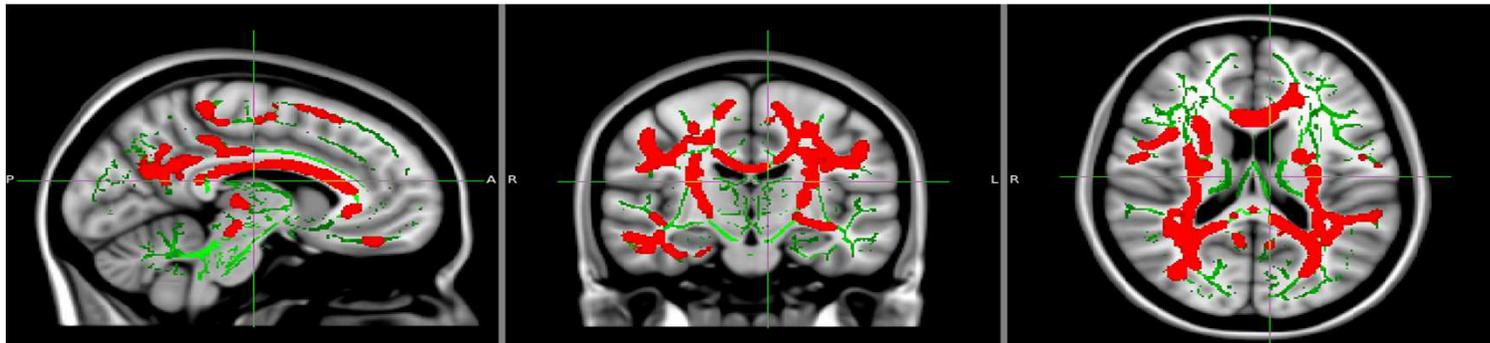
Leiden - Kempenhaghe

onderzoek: Structurele hersen verschillen

30 Duchenne jongens+ 20 Controles

3Tesla 3D T1 en diffusion tensor imaging
scans

Spiereen en brein





Is er een Duchenne persoonlijkheid ?

persoonlijkheid

Typisch ontwikkelingsverloop
gekenmerkt door:

- Omgaan verlies van functie;
- Leren hulp te vragen;
- Optimistische houding;
- IK sterke jongens/mannen



 Centrum voor Neurologische Leer-
en ontwikkelingsstoornissen
Kempenhaeghe

Duchenne with a Future

The Power to Live

Jos Hendriksen, Debby Schrans, Jelle de Jonge
Elizabeth Vroom, Pat Furlong (2011)

Documentaire

Documentaire



ONE VOICE TO END DUCHENNE Parent Project Muscular Dystrophy



ivit
The Dow
by
ro

COGNITIE EN LEREN





Centrum voor Neurologische Leeren ontwikkelingsstoornissen
Kempenhaghe

Cotton et al 2001

Intelligentie

Intelligence and Duchenne muscular dystrophy: Full-Scale, Verbal, and Performance intelligence quotients

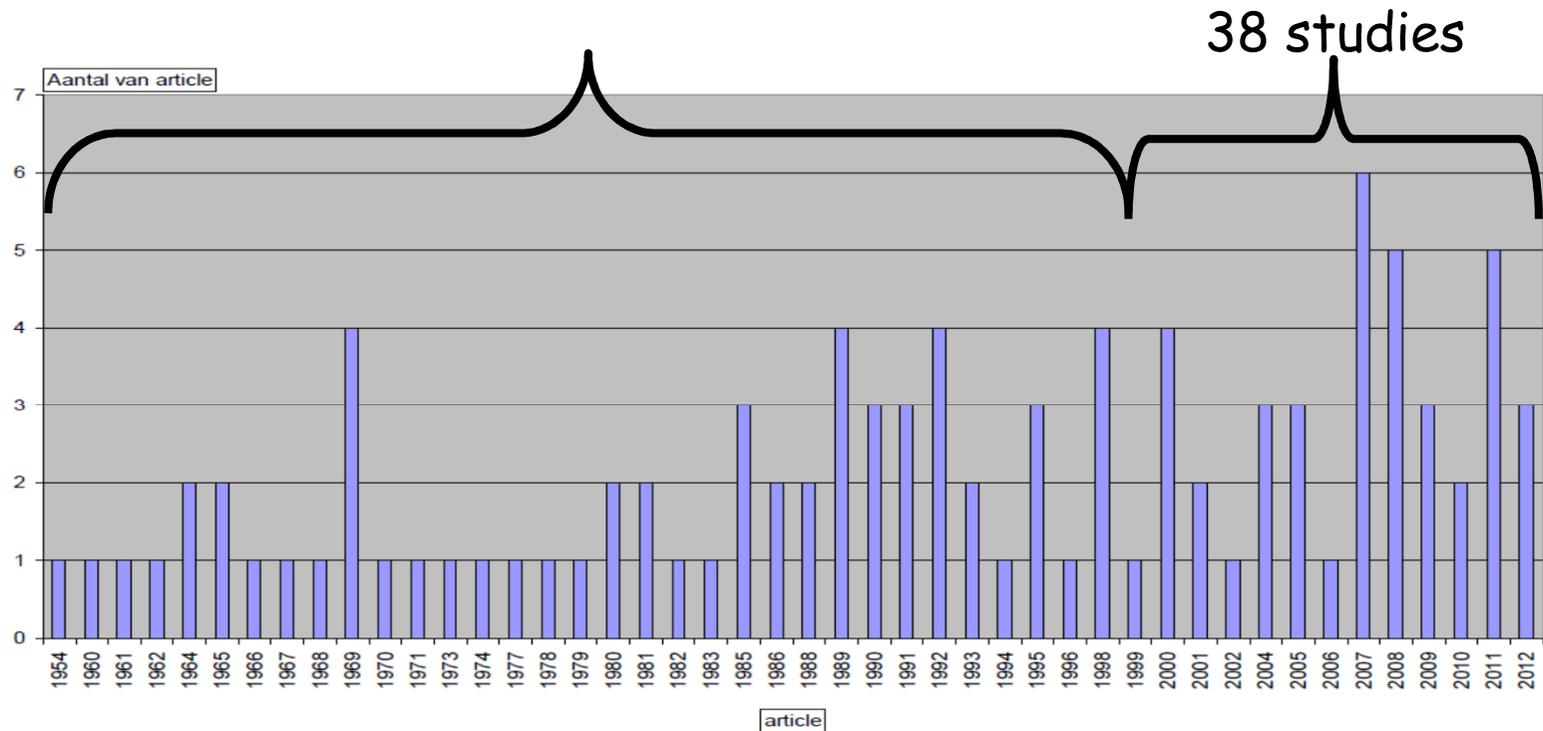
Annotation

Sue Cotton* BBSc (Hons) Grad Dip App Sc, Faculty of Health Sciences;
Nicholas J Voudouris PhD;
Kenneth M Greenwood PhD, School of Psychological Science, Faculty of Science, Technology and Engineering, La Trobe University, Victoria 3086, Australia.

studies naar IQ en Duchenne

Hendriksen & Schrans 2014 review

Intelligentie





Gemiddelde IQ:

Hendriksen & Schrans 2012 review

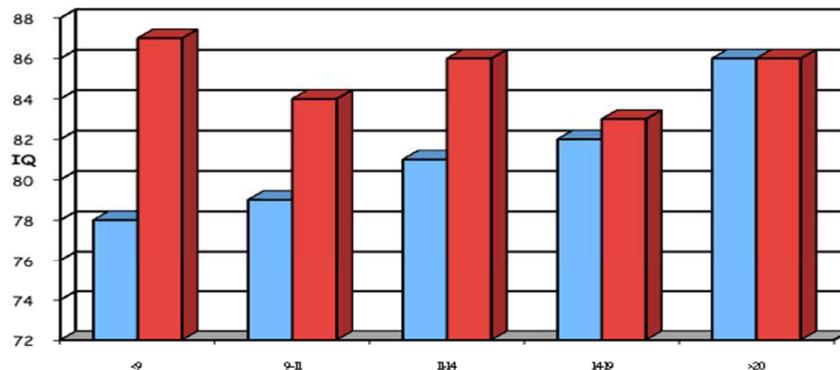
Intelligentie

77 studies tussen 1954 and 2012

11 studies met Wechsler schaal (N= 377)

Wechsler Totaal IQ	88	(Cotton 80)
Wechsler Performaal IQ	93	(Cotton 85)
Wechsler Verbaal IQ	88	(Cotton 80)

IQ is stabiel over leeftijd



Verbaal IQ verbeterd:

<9 jr IQ = 78

>20 jr IQ = 86

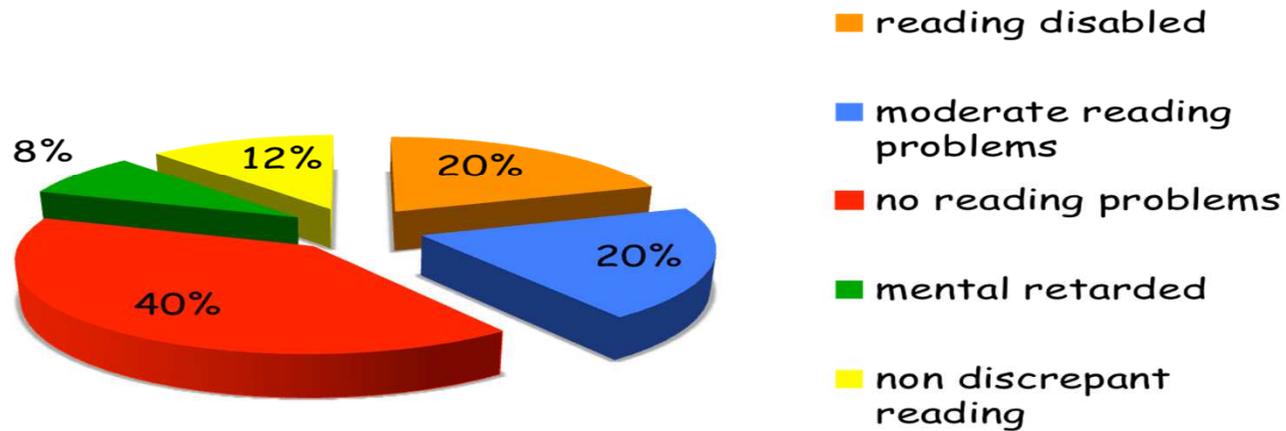
GROWING OUT OF DEFICIT:

Naarmate ze ouder worden groeien ze uit een
taalse achterstand



Are Males With Duchenne Muscular Dystrophy at Risk for Reading Disabilities?

Jos G.M. Hendriksen, PhD*† and Johan S.H. Vles, PhD, MD*



Dyslexie

Prevalentie van dyslexie in normale populatie 3 %

INTERMEZZO: Passend onderwijs



**OP
OP** **UITVERKOOP!**



Onderwijs

Meerderheid zit op gewoon onderwijs
(Holland N=216)

62% regulier onderwijs

8% mytylschool

5% ZMLK onderwijs



www.leraar24.nl/video/2735

Wat is passend onderwijs?

- maatwerk in het onderwijs. Voor elk kind en iedere jongere onderwijs dat aansluit bij zijn of haar mogelijkheden en talenten.

Zorgplicht scholen

- scholen krijgen een zorgplicht. Dit betekent dat de school verplicht is een leerling een zo goed mogelijke plek in het onderwijs aan te bieden.
- zorgplicht moet ervoor zorgen dat het niet langer mogelijk is dat leerlingen thuis zitten.

Samenwerkingsverbanden

- scholen werken samen in regionale samenwerkingsverbanden.
- door de regio-indeling is passend onderwijs zo dicht mogelijk bij huis mogelijk. Het speciaal onderwijs blijft bestaan maar rugzak wordt afgeschaft.
- Primair onderwijs en voortgezet onderwijs worden gescheiden!!

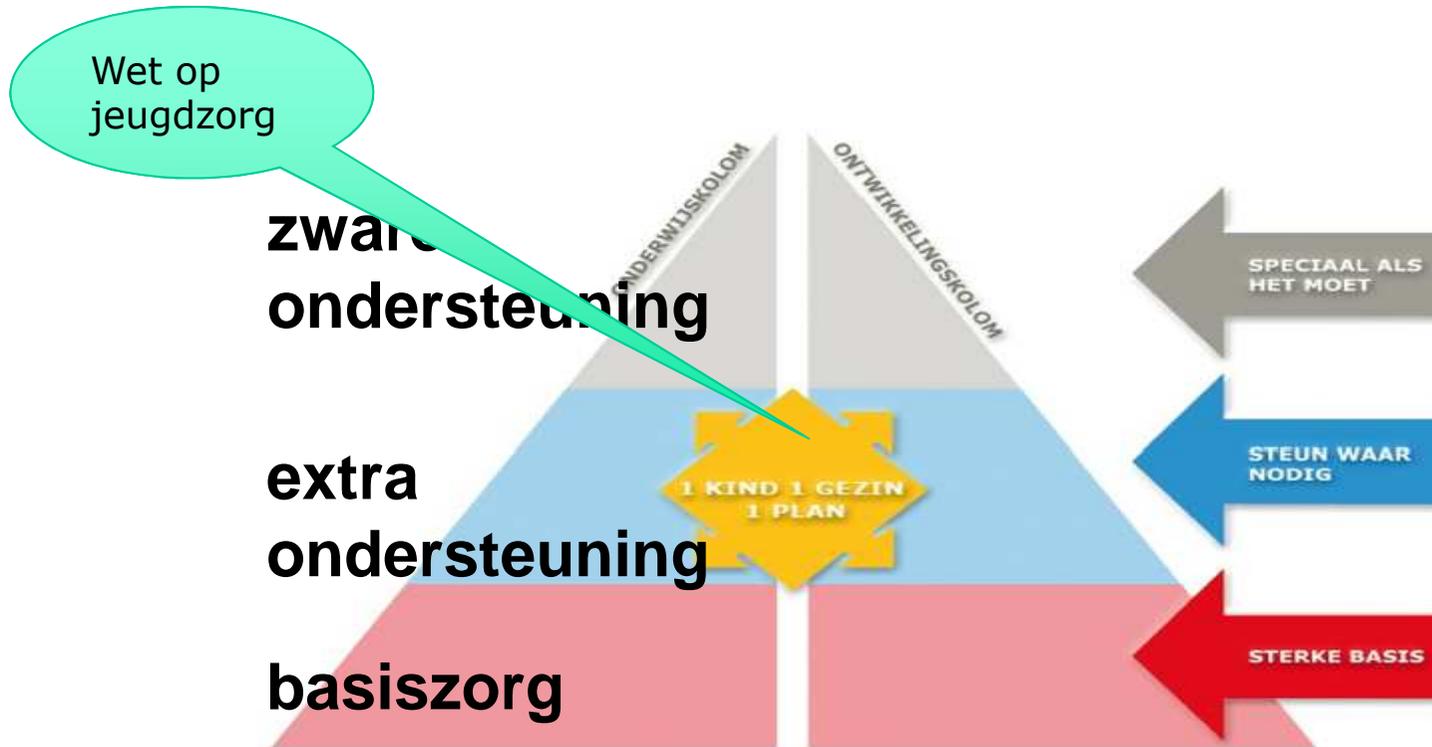
kernpunten

- Per 1 augustus 2014
- Onderscheid cluster 3 (mytyl, ZMLK, LZK) en cluster 4 verdwijnt
- Ambulante begeleiding verdwijnt
- Denken in termen van zorgzwaarte



zorgzwaarte

Passend onderwijs



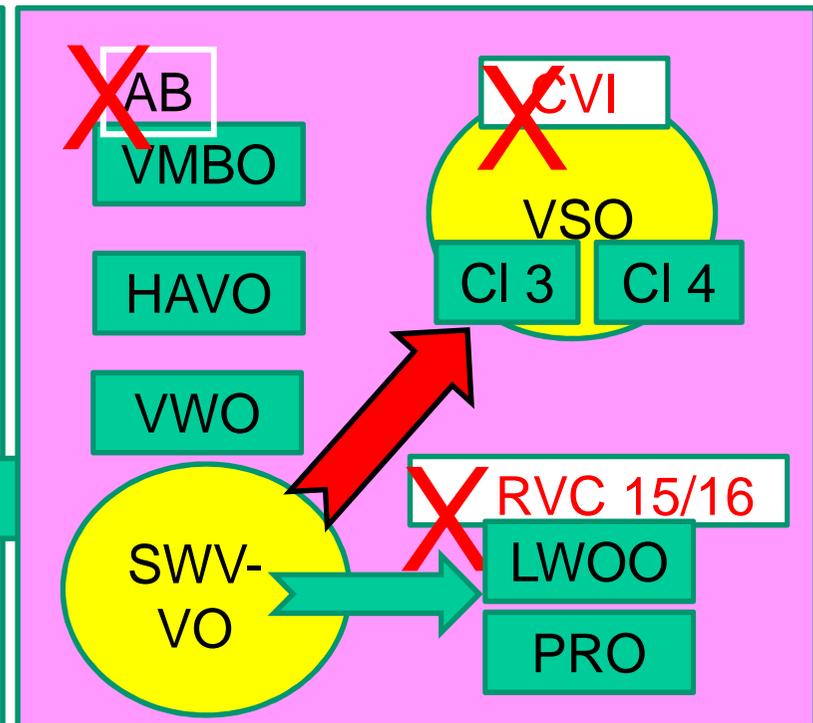
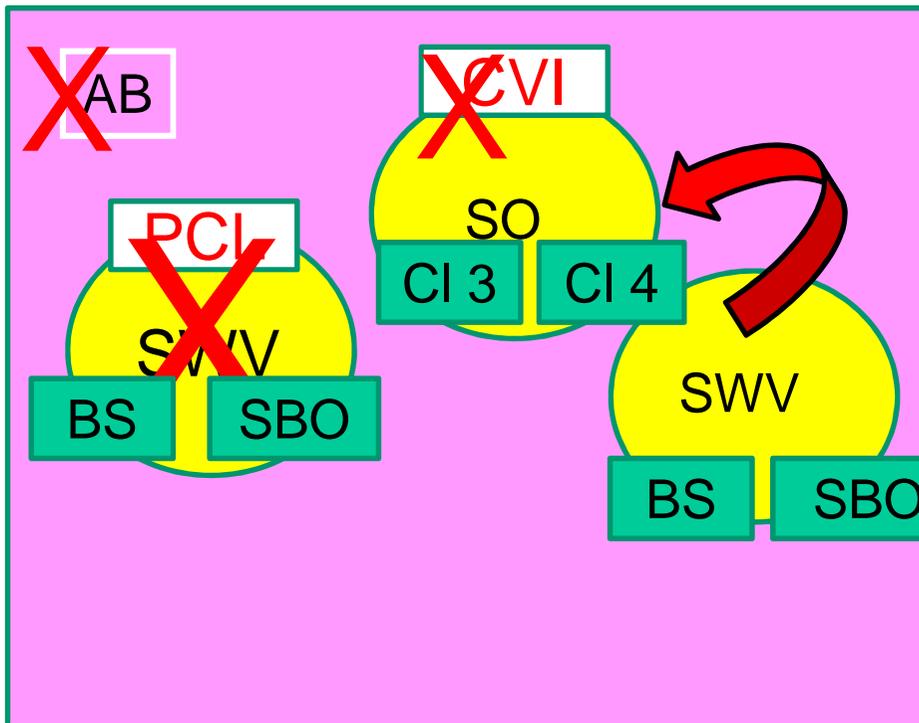
<http://www.passendonderwijs.nl>

Wat er verandert:

Regionaal samenwerkingsverband
Primair Onderwijs

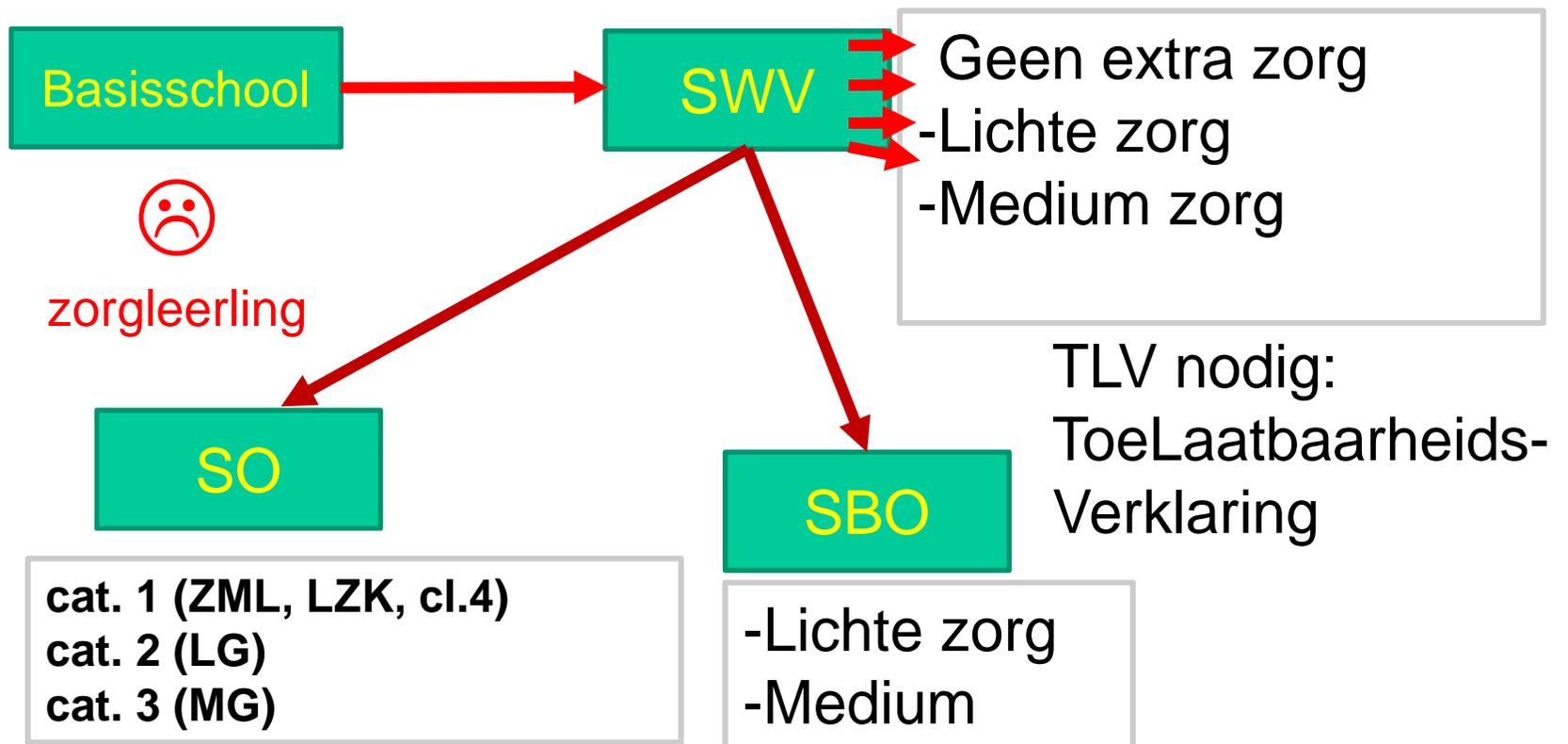
Regionaal SWV
Voortgezet Onderwijs

Passend onderwijs



Aanmelding

Passend onderwijs



De regio's

SWV'n PO

SWV'n VO

Passend onderwijs



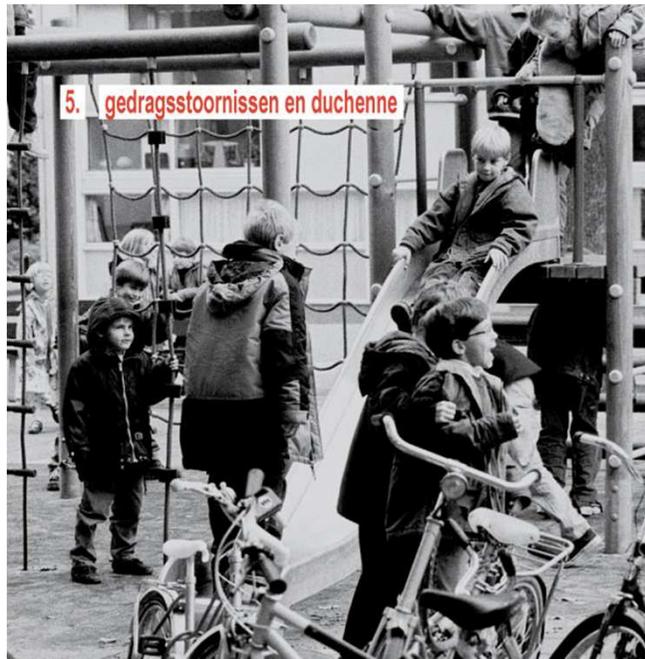
Bron:
Staatscourant 2012 nr. 24914 4 december 2012

Tot slot

- Nadelen maar ook voordelen: thuisnabij onderwijs voor iedereen
- Samenwerkingsverbanden kunnen expertise inkopen

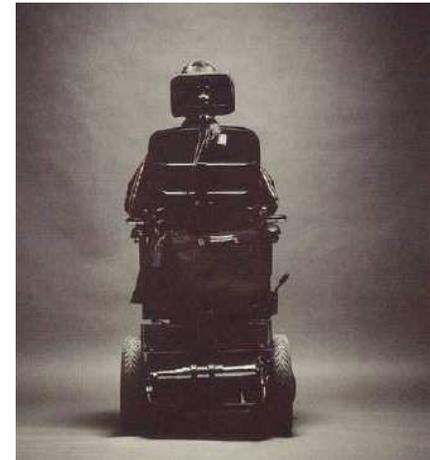


GEDRAG EN EMOTIE

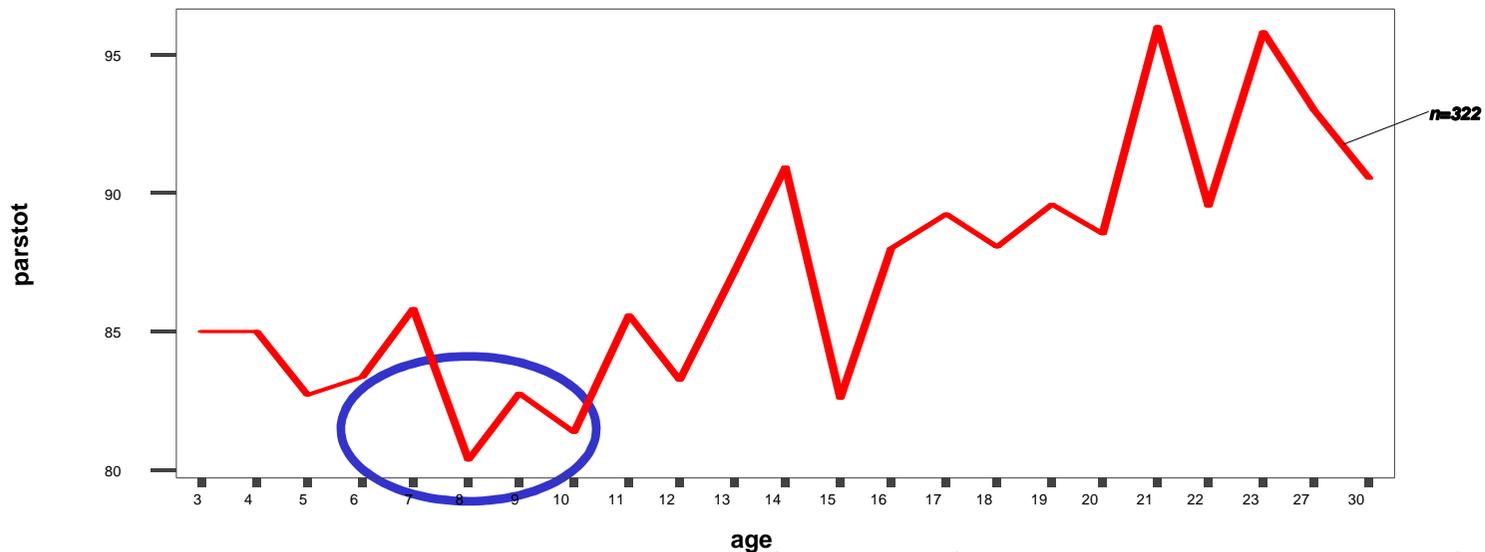


Gedrag in ontwikkelings perspectief

Normale ontwikkeling



Ontwikkelingsprofiel van aanpassingscores



Naarmate jongens met DMD ouder worden groeien ze in een betere aanpassing

Koppigheid



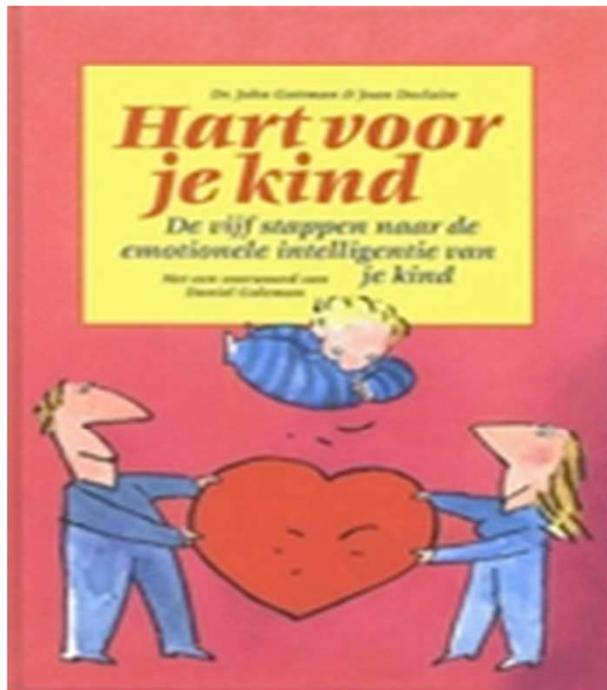
2 tot 6 jaar: opbouw van autonomie

- van afhankelijkheid naar zelfstandigheid
- eigen gedragsstijl (koppigheidsfase)
- Ik wordt geboren
- IKKE IKKE IKKE

- "ZELLUF DOEN"



Emotie coaching



vijf stappen:

1. bewustzijn;
2. Kans voor groei;
3. luisteren;
4. Geeft het een naam;
5. Probleem oplossen.

“je mag best boos zijn, maar je mag haar niet slaan. Als je wilt dat zij naar je luistert dan

Competentie opbouwen

- competentie in omgaan met leeftijdsgenoten
- competentie in omgaan met leerstof (actie-effect)
- Ik en de ander
- "VETCOOLGAAF"



Geleerde hulpeloosheid

Basisschoolperiode

Belangrijk ontwikkelingsrisico in basisschoolperiode

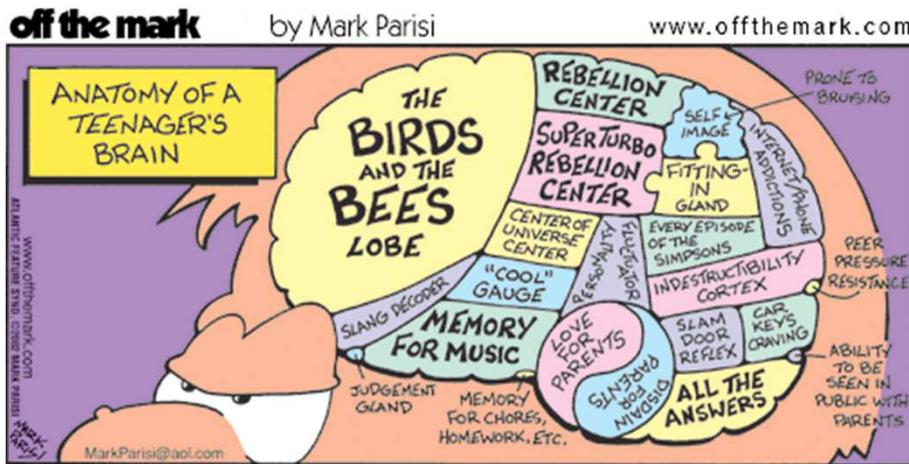


leidt tot apathie; ontbreken van initiatiefname; teruggetrokken gedrag en depressie

Adolescentie

12-15 jaar: eigen identiteit

>16 jaar: onafhankelijkheid



Wie ben ik?

Wie wil ik worden?

**Aanwijzingen voor
neuropsychiatrische
problemen?**

GEVAAR VAN OVERDIAGNOSTIEK

Alleen een diagnose stellen
wanneer dit leidt tot

- 1) behandeling
- 2) beter begrip van het functioneren





Pane et al 2012

103 DMD jongens (12.6 jaar)

-33 ADHD (32%)

-17 gecombineerde type

-15 onoplettende type

-1 hyperactieve type

-Geen relatie met motorische
beperkingen of corticosteroiden gebruik

ADHD

DMD en Autisme

Wu et al (2005): $6/158 = 3,7\%$

Hendriksen & Vles (2008)= $3,2\%$

Hinton et al (2009) = $15-19\%$?

Normale bevolking = $0,16\%$

Wu, Kuban, Allred, Shapiro & Darras (2005). Association of Duchenne Muscular Dystrophy with autism spectrum disorders. *Journal of childneurology*, , 20 (10): 790-795.

Tot besluit:

- Psychologie belangrijk maar nog weinig onderzocht gebied
- Problemen op cognitief, gedragsmatig vlak verklaarbaar vanuit brein en ontwikkeling
- Onderzoek naar interventies van groot belang.

Dank voor uw aandacht !



HendriksenJ@kempenhaeghe.nl