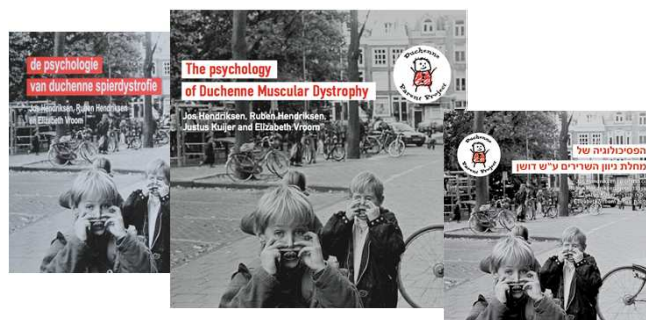


MADURODAM MEI 2017

ZORGSTANDAARD PSYCHOLOGIE



Dr. Jos Hendriksen
KLINISCH NEUROPSYCHOLOOG
Kempenhaeghe / Maastricht UMC

ARCHIVES GÉNÉRALES DE MÉDECINE

JANVIER 1868.

MÉMOIRES ORIGINAUX

RECHERCHES SUR LA PARALYSIE MUSCULAIRE PSEUDO-
HYPERTROPHIQUE OU PARALYSIE MYO-SCLÉROSIQUE ,

Par le D^r DUCHENNE (de Boulogne).

INLEIDING

In: Ruben Hendriksen, 2017

DMCN Developmental Medicine & Child Neurology

Muscle and brain: a dyad with important diagnostic and therapeutic implications

JOS G M HENDRIKSEN | JOHAN S H VLES
Department of Neurological Learning Disabilities, Epilepsy Centre
Kempenhaghe, Heeze, the Netherlands.

INLEIDING

Ricotti et al 2016: DYSTROFINE GERELATEERDE ONTWIKKELINGS STOORNISSEN.

.. HET IS TIJD VOOR MEER ONDERZOEK NAAR DE ROL VAN DYSTROFINE VOOR HET FUNCTIONEREN VAN DE HERSENEN.

LANCET 2009

Panel 1: Psychosocial assessments

Emotional adjustment/coping

- Brief screening of emotional status is strongly recommended at every clinic visit or on an annual basis at a minimum
- Emotional adjustment screening can be informal in nature and does not require a comprehensive assessment
- Use of short standardised rating scales is appropriate and might be helpful
- Could be completed by a social worker or mental health professional or by other clinical staff with sufficient training in this area (eg attending physician, nurse)

Neurocognitive

- Comprehensive developmental (children <4 years old) or neuropsychological (children >5 years old) assessment is recommended at or near time of diagnosis and prior to entering formal schooling
- Standardised performance-based tests and parent/patient rating scales should be used
- Should be done by a neuropsychologist or other professional with expertise in brain functioning and development within the context of medical conditions

Speech and language

Assessment for speech and language therapy services is necessary for:

- Younger children who present with suspected delays in speech and/or language development (as identified by caregiver or because of professional concerns)
- Older patients who present with loss or impairment of functional communication ability

Autism spectrum disorders

- Screening is necessary in children with DMD who are suspected of having language delays, restricted or repetitive behaviour patterns, or deficits in social functioning (as identified by caregiver or because of professional concerns)
- Necessary to refer to an experienced professional for comprehensive assessment and management of an autism spectrum disorder following positive screening or if ongoing concerns exist

Social work

- Assessment of the caregivers and family by a social-services professional is necessary
- A social services professional is defined as a clinical social worker or other professional who is sufficiently trained and qualified to assess and address emotional adjustment and coping, who has access to financial resources and programmes and social support networks, and who has an understanding/awareness of DMD

DMD-Duchenne muscular dystrophy.

- 1. Aanpassing en coping**
- 2. Neurocognitie**
- 3. Spraak en taal**
- 4. Autisme spectrum stoornissen**
- 5. Maatschappelijk functioneren**

AANPASSING/COPING



PARS-III



Hoe vaak heeft uw kind in de afgelopen maand elk van de volgende gedragingen laten zien?

	Niet of nauwelijks Soms Vaak Altijd			
	0	1	2	3
1. Bracht tijd door met vrienden?	0	0	0	0
2. Maakte vrienden zonder moeite?	0	0	0	0
3. Zocht op eigen initiatief contact met anderen?	0	0	0	0
4. Had veel verschillende vrienden?	0	0	0	0
5. Wilde hulp bij dingen die hij/zij zelf had kunnen doen?	0	0	0	0
6. Was niet in staat om zelf beslissingen te nemen?	0	0	0	0
7. Vroeg om hulp bij dingen die hij/zij zelf had kunnen uitzoeken?	0	0	0	0
8. Stelde onnodig vragen in plaats van zelfstandig door te werken?	0	0	0	0
9. Deed dingen om aandacht te trekken ook al werd hij/zij ervoor gestraft?	0	0	0	0
10. Werd driftig als hij/zij zijn zin niet kreeg?	0	0	0	0
11. Raakte van streek als anderen het niet met hem/haar eens waren?	0	0	0	0
12. Negeerde waarschuwingen om onacceptabel gedrag te stoppen?	0	0	0	0
13. Verfekte leugens?	0	0	0	0
14. Reageerde niet op straf?	0	0	0	0
15. Bleef bezig met een opdracht of taak totdat die af was?	0	0	0	0
16. Maakte optimaal gebruik van zijn/haar mogelijkheden?	0	0	0	0
17. Deed werkjes zonder dat u moest aandringen of straffen?	0	0	0	0
18. Bleef bezig met een taak ook al was die moeilijk?	0	0	0	0
19. Klaagde over problemen?	0	0	0	0
20. Was rusteloos/gespannen?	0	0	0	0
21. Zei dat men niets om hem/haar gaf?	0	0	0	0
22. Maakte een verdrietige indruk?	0	0	0	0
23. Zei dat hij/zij niets goed kon doen?	0	0	0	0
24. Gedroeg zich bang of ongerust?	0	0	0	0
25. Zat voor zich uit te staren zonder iets te doen?	0	0	0	0
26. Maakte een lusteloze en apathische indruk?	0	0	0	0
27. Leek zich niet bewust van dingen die om hem/haar heen gebeurden?	0	0	0	0
28. Toonde weinig interesse en moest aangespoord worden om aan een activiteit deel te nemen?	0	0	0	0

Zes domeinen

1. Sociale relaties
2. Angst;
3. Vijandigheid;
4. Afhankelijkheid;
5. Vermijding
6. Productiviteit

AANPASSING/COPING

OPGROEIEN MET VERLIES



AANPASSING/COPING



VORMT EEN VERSCHILLENDE PERSOONLIJKHEID

MUSCLE & BRAIN

MUSCLE & BRAIN

Centrum voor Neurologische Leeren ontwikkelingsstoornissen
Kempenhaghe

NEUROCOGNITIE

DMD ?



MUSCLE & BRAIN

Centrum voor Neurologische Leeren ontwikkelingsstoornissen
Kempenhaghe

SCHRANS & HENDRIKSEN
2012 review

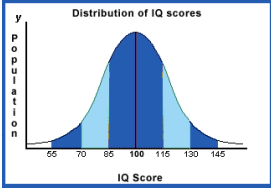
77 STUDIES (1954 – 2012)
N= 377 JONGENS

NEUROCOGNITIE

Wechsler Totaal IQ **88**

Wechsler Performaal IQ **93**

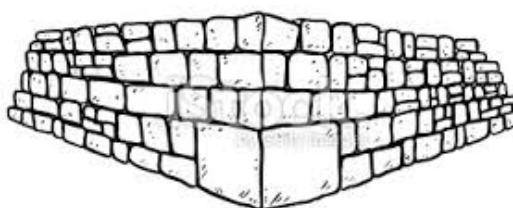
Wechsler Verbaal IQ **88**



NEUROCOGNITIE

TWEE HOEKSTENEN:

1. AUTOMATISEREN
2. INHIBEREN



NEUROCOGNITIE

UW EERSTE AUTORIJLES

Hyperalert en zeer geconcentreerd om zo'n complex voertuig te besturen. Die vaardigheid consolideert. Dan is er tijd vrij om aandacht te verdelen en naar radio te luisteren



MUSCLE & BRAIN

LU MC
LEIDEN UNIVERSITY MEDICAL CENTER

Centrum voor Neurologische Leeren ontwikkelingsstoornissen
Kempenhaghe

NEUROCOGNITIE

LEESPRESTATIES
32 DUCHENNE; 22 CONTROLES

	DMD	Controles
GEMIDDELD	33%	90%
LAAG	40%	10%
EXTREEM LAAG	27%	0%

Centrum voor Neurologische Leeren ontwikkelingsstoornissen
Kempenhaghe

NEUROCOGNITIE

UITGANGSPUNT BIJ TRAINEN

VROEG BEGINNEN &

7 X 5 >>> 2 X 60

Zorg voor voldoende herhaling en oefening en variatie




 Centrum voor Neurologische Leeren ontwikkelingsstoornissen
 Kempenhaeghe

AANDACHT = INHIBITIE = STOPGEDRAG

Stoppen met oud gedrag om plaats te maken voor nieuw gedrag

NEUROCOGNITIE




 Centrum voor Neurologische Leeren ontwikkelingsstoornissen
 Kempenhaeghe

MUSCLE & BRAIN

Obessief Compulsief gedrag: OCD

Autisme Spectrum Stoornissen : ASS

AANDACHTSDEFICIENTIE STOORNISSEN: ADHD

DYSTROFINE GERELATEERDE ONTWIKKELINGS STOORNISSEN

MUSCLE & BRAIN

Centrum voor Neurologische Leeren ontwikkelingsstoornissen
Kempenhaghe

Original article
Diagnostic overshadowing in a population of children with neurological disabilities: A cross sectional descriptive study on acquired ADHD

J.G.M. Hendriksen^{1,2,3}, J.C.A.W. Pojmanorgh^{1,2,3}, A.P. Aldenkamp^{1,2,3}, J.S.H. Vles^{1,2,3}

ADHD

	DMD	CONT
1. Hendriksen & Vles (2008)	12% (N=351)	5%
2. Steel (2008)	50% (N=10)	5%
3. Pane et al (2012)	32% (N=103)	5%
4. Banihani et al (2015)	32% (N= 59)	5%
5. Hendriksen et al (2015)	29% (N=17)	5%
6. Ricotti et al (2016)	44% (N=87)	5%

MUSCLE & BRAIN

Centrum voor Neurologische Leeren ontwikkelingsstoornissen
Kempenhaghe

Original Article

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

AUTISME SPECTRUM

	DMD	CONT
1. Wu et al (2005)	3.8 % (N=159)	0.1%
2. Darke et al (2006)	5.4% (N=38)	0.1%
3. Hendriksen e.a. (2008)	3.1% (N=351)	0.1%
4. Hinton et al (2009)	19% (N=85)	0.1%
5. Banihani e.a. (2015)	32% (N= 59)	0.1%
6. Ricotti e.a. (2016)	21% (N=87)	0.1%

WHAT'S NEW?



2009 → 2017

ZORGSTANDAARD 2017

 Centrum voor Neurologische Leeren ontwikkelingsstoornissen
Kempenhaghe

- Mentale gezondheid als topic
- Jaarlijks screenen met vragenlijsten PARS-III en PEDSQL
- Bij verhoogd risico verder onderzoek en behandeling
- Family care and siblings
- Individueel onderwijsplan

MUSCLE & BRAIN

Centrum voor Neurologische Leer- en ontwikkelingsstoornissen
Kempenhaghe

LOPEND ONDERZOEK

LANDKAART VAN DE PSYCHOSOCIALE ZORG IN NL



MUSCLE & BRAIN

Centrum voor Neurologische Leer- en ontwikkelingsstoornissen
Kempenhaghe

EXPERTISE CENTRUM

**WORK IN PROGRESS
CHECK BACK SOON!**



**2016-2020:
ONTWIKKELEN VAN PROTOCOLLEN
VOOR DIAGNOSTIEK EN
BEHANDELING VAN DYSTROFINE
GEASSOCIEERDE LEER EN
GEDRAGSSTOORNISSEN IN
NEDERLAND**

**MUSCLE &
BRAIN**

 Centrum voor Neurologische Leeren ontwikkelingsstoornissen
Kempenhaeghe

**Dank voor uw
aandacht !**

