

A close-up photograph of a person's face in profile, blowing a dandelion seed head. The person's lips are pursed together, and the dandelion seeds are being blown away, creating a soft, white cloud. The background is a blurred green, suggesting an outdoor setting. The image is partially overlaid by a white rectangular area on the left side, which contains the main text.

# "Ik heb een heel ander kind gekregen"

**Plotselinge terugval bij mensen met  
Syndroom van Down in de leeftijd van 18 - 35  
jaar zonder volledig herstel**

# 1. Aanleiding

Opvallend vaak worden bij het Centrum voor Consultatie en Expertise (CCE) mensen met Syndroom van Down (SvD) aangemeld waarbij sprake is van een plotselinge en forse terugval in het functioneren en/of het gedrag. Dit is geen recent verschijnsel. Eerder al, ruim 15 jaar terug, beschreven twee CCE-coördinatoren dergelijke casuïstiek. Het ging toen om 13 casussen met uiteenlopende problemen. Bij een casus ging het om stoppen met spreken, bij een andere betrof het een plotseling ontstaan van slaapproblemen en bij weer een andere werd ineens heftige zelfverwonding gezien. De oorzaak van deze veranderingen waren onduidelijk. In de afgelopen vijf jaar zijn er bij CCE 70 consultaties aangevraagd voor mensen met het SvD. Uit een globale screening blijkt de aanmeldvraag vaak ingegeven door veranderend functioneren en/of veranderend gedrag van de cliënt. Het gebeuren heeft altijd een enorme impact. Het roept schuldgevoel op: "Hebben we iets over het hoofd gezien?". De vraag hoe te reageren is vaak een grote puzzel: "Laten we alles bij het oude of kunnen we niet anders dan zaken aanpassen?". Vaak is er geen of slechts gering herstel.

Wat zou er aan de hand kunnen zijn bij deze cliënten? CCE besloot zich door middel van een consultatieonderzoek te verdiepen in dit verschijnsel.

Dit consultatieonderzoek richt zich op het in kaart brengen van plotselinge en forse veranderingen in functioneren en/of gedrag bij mensen met het SvD in de leeftijdscategorie van 18 tot 35 jaar, waarbij geen of slechts gering herstel zichtbaar is. Het betreft situaties waarin de overgang van kind naar volwassenheid is gemaakt en waar een diagnose van depressie of Alzheimer zeer onwaarschijnlijk is.

Het doel van het onderzoek is vast te stellen of deze plotselinge verandering beschreven wordt in de literatuur en als bekend voorkomt in het veld. In dat licht is er een literatuuronderzoek gedaan. Drie van de hierboven genoemde 70 casussen zijn vervolgens uitgebreid geanalyseerd. Bovendien is de familie van één cliënt, die deze forse terugval in functioneren heeft meegemaakt, geïnterviewd.

In dit artikel brengen we de verschillende deelonderzoeken samen. Eerst geven we een korte beschrijving van het SvD. Vervolgens beschrijven we wat we zien in casuïstiek en wat we in de wetenschappelijke literatuur terugvinden over plotselinge terugval. Daarna verdiepen we ons in mogelijke verklaringen, zowel in de casuïstiek als vanuit de literatuur, en bekijken we interventies. We ronden af met concrete adviezen voor de praktijk. Met meer kennis hopen we hulpverleners te steunen in het herkennen, de vroegsignalering, het begeleiden en mogelijk in het voorkomen van deze plotselinge terugval.

## 2. Wat is het Syndroom van Down?

Het Syndroom van Down, of trisomie 21, is een aangeboren afwijking met typerende uiterlijke kenmerken en bepaalde medische problemen die veroorzaakt worden doordat het erfelijk materiaal van chromosoom 21 in drievoud in plaats van tweevoud voorkomt. Er zijn wereldwijd 8 miljoen mensen met het SvD, van wie er 12.500 in Nederland wonen (10 per 10.000 geboortes). De helft daarvan is tussen de 0 en 18 jaar oud (Weijerman, 2013).

### Mongolisme

In 1866 publiceerde de Britse arts John Langdon Haydon Down een uitgebreid klinisch beeld van mensen met deze afwijking. Hij sprak over 'mongoloïde idiotie'. De oorzaak kende hij nog niet, maar later werd de afwijking naar hem vernoemd. In 1932 opperde de Nederlandse oogarts en geneticus Petrus Johannes Waardenburg dat het SvD veroorzaakt zou kunnen worden door een chromosoomafwijking. De Franse kinderarts Lejeune schreef in 1959 voor het eerst dat er sprake was van trisomie van chromosoom 21. De term 'mongolisme' is binnen de westerse wereld zo'n 100 jaar een geaccepteerde term gebleven. Na de ontdekking in 1959 van de oorzaak van het syndroom, de trisomie-21, raakte de term binnen de zorg in onbruik.

### Algemeen beeld

De uiterlijke kenmerken en de verstandelijke beperkingen van het SvD zijn zeer bekend. Ook zijn er min of meer algemeen heersende ideeën over mensen met het SvD. Vaak gehoorde stereotypieën zijn: ze zijn vrolijk, meegaand, muzikaal, eigenwijs en/of ze zijn gevoeliger voor ouderdom en voor het krijgen van Alzheimer.

Over ouderdom en de lichamelijke problematiek, inclusief Alzheimer, is vrij veel geschreven. Veel minder is er bekend over de specifieke psychische gesteldheid en kwetsbaarheid van mensen met het SvD. Ook is er bij niet-naastbetrokkenen weinig bekend over het psychisch en sociaal functioneren van mensen met het SvD, zoals over het uitvoeren van rituelen en hun specifieke omgang met interesses en toekomstdromen. Slechts bij een enkeling buiten de naastbetrokkenen is bekend dat mensen met het SvD (soms uitgesteld maar) heftig kunnen reageren op veranderingen, en dat zij zich erg open kunnen stellen naar de buitenwereld terwijl zij tegelijkertijd een gesloten eigen leefwereld hebben. Deze aspecten kunnen zo groots en bepalend zijn dat het alles belemmert en dat zij daardoor niet meer toekomen aan 'het gewone leven' (De Corte, 2016). Voor de buitenwereld zijn mensen met het SvD veelal uitgelaten en grappig, terwijl ouders weten hoe moeilijk hun kind het kan hebben, en zichzelf in het verlengde daarvan. De Corte veronderstelt dat de perceptie van het SvD steeds rooskleuriger wordt naarmate men verder van de persoon afstaat. Er is dus sprake van een scheefgetrokken perceptie wat betreft het SvD.

Volgens Weijerman (2013) zijn kinderen met het SvD meesters in imiteren. Dat lijkt hun kracht maar is gelijk een kwetsbaarheid. Ze zijn immers zeer gevoelig voor reacties uit hun omgeving, zowel voor de positieve, stimulerende reacties als voor de negatievere, corrigerende reacties. Het kunnen inschatten van de ander is niet hun sterkste kant. Daarbij komt dat het spreken vaak moeizaam is. Ze zijn niet altijd goed verstaanbaar en hebben moeite hun gevoelens onder woorden te brengen.

## Ontwikkeling

De ontwikkeling van kinderen met het SvD verloopt complex. In de literatuur vinden we daar verschillende voorbeelden van terug. Mensen met het SvD hebben een zwak auditief en een relatief beter ontwikkeld visueel werkgeheugen (Grieco, 2015). Kinderen met het SvD blijken relatief sterk in non-verbale capaciteiten en minder sterk in taalgebruik; ze hebben geen grote woordenschat, de articulatie is vaak zwak en ze blijven vaak (lang) gebruik maken van 1-woord zinnen (Grieco). Ze hebben relatief sterke non-verbale capaciteiten en de sociale motivatie is vaak goed ontwikkeld. Weijerman (2013) beschrijft dat mensen met het SvD vanaf de kindertijd doorlopend tot in volwassenheid beperkt zijn in hun verbale begrip. Ze zijn niet of vaak onvoldoende in staat een plan te bedenken, uit te voeren en, indien nodig, om instructie te vragen. Kinderen met het SvD hebben moeite om onderscheid te maken tussen belangrijke en minder belangrijke informatie en hierdoor kan verwarring ontstaan. Dit heeft gevolgen voor de zelfcontrole en de controle op informatie. Dit is kwetsbaar in de kindertijd en blijft dat ook in de volwassenheid. Mantry et al. (2008) beschrijven dat kinderen met het SvD een verminderde capaciteit hebben om emoties te herkennen en meer moeite hebben met het herkennen van angst. Kinderen met het SvD spreken vaak in zichzelf. Smith (2001) stelt dat dit onterecht wordt verward met het hebben van hallucinaties en beter te verklaren is als passend bij de ontwikkelingsleeftijd.

Mensen met het SvD lijken iedere ervaring in een voor hen herkenbaar patroon of herkenbare structuur om te zetten. Als eenmaal een patroon is ontstaan dan is het ervaren van de werkelijkheid 'buiten' dat patroon zeer moeizaam. Flexibel omgaan en zich aanpassen aan nieuwe onbekende en veranderende omstandigheden behoort niet tot de kernkwaliteit van iemand met het SvD. De Corte (2016) noemt dit *psychische structuurvastheid*. Door vaste patronen komt er herkenbaarheid, maar als deze patronen niet kunnen worden uitgevoerd of bedreigd worden dan raakt iemand met het SvD snel uit evenwicht. Alle patronen komen in een register: een *psychisch draaiboek*: activiteiten, plaatsen, personen, situaties en nog veel meer kunnen deel uit gaan maken van het draaiboek. Het bevat ongeschreven en voor de omgeving veelal onbekende regels en wetmatigheden en verklaart waarom mensen met het SvD allerlei tics, stereotypieën en rituelen opbouwen (De Corte).

Ook Evans en Gray (2000) beschrijven herhaaldgedrag, rituelen en compulsief gedrag. Rigide gedrag kan fenotypisch zijn maar kan ook samenhangen met de verstandelijke beperking. Zij veronderstellen dat dit herhaaldgedrag vooral gericht is het voorkomen en verminderen van angst en stress.

Kinderen met het SvD gebruiken op een subtiele manier sociale afleiding om een gevraagde taak niet te hoeven uitvoeren of afronden. Naast dit niet-intentioneel verzet wordt ook koppigheid en het relatief veel voorkomen van vermijdingsgedrag en gebrekkige vasthoudendheid ten opzichte van een taak genoemd (Grieco, 2015).

Het niveau van Algemene Dagelijkse Levensverrichtingen (ADL) van mensen met het SvD is lager dan het ADL niveau van mensen zonder het SvD (Lin, 2014). Tot 40 jaar is het niveau van ADL vaak stabiel, daarna kan een forse vermindering van het niveau van ADL optreden (Maaskant et al., 1996).

## Bijkomende problemen

De meest voorkomende co-morbiditeit bij kinderen met het SvD zijn hartproblemen, visus- en gehoorproblemen en schildklierproblemen. Daarnaast komt het obstructief slaap-apneusyndroom veel voor (57%) en is er vaak sprake van gedragsproblemen (18-38 %). Omdat de hartafwijkingen tegenwoordig sneller worden behandeld, zijn longproblemen een grotere belemmering. Vaak is er sprake van piepende ademhaling. Deze is niet gerelateerd aan astma en allergie (atopie) maar lijkt samen te hangen met factoren die specifiek bij het SvD horen, zoals slappe luchtwegen, spierslapte en verhoogde kans op virusinfecties (Weijerman, 2013). Er komen relatief vaak slaapproblemen en epilepsie voor (Grieco, 2015).

Door het aanwezige extra chromosoom 21 bij het SvD en de grote hoeveelheid amyloïd is de kans op vroegtijdig ontstaan van Alzheimer bekend (Grieco, 2015). Symptomen van dementie omvatten een terugval in functies en psychologische en gedragsproblemen, zoals slaapverstoring, geheugenverlies, ataxie en incontinentie. Dressler, Perelli, Feucht & Bargagna (2010) stellen dat het adaptief gedrag van mensen met SvD toeneemt tot ongeveer hun dertigste levensjaar, dat er dan een kentering of verslechtering kan optreden en dat dementie dan de hoofdoorzaak is.

## **Perspectief**

Skotko (2011) heeft, in het licht van de internationale discussie over prenataal onderzoek, het perspectief van mensen met het SvD (ouder dan 12 jaar) op hun eigen leven onderzocht. Deze studie laat zien dat veel mensen met het SvD gelukkig zijn met hun leven (99%), tevreden zijn met wie ze zijn (97%), tevreden zijn met hun uiterlijk (96%), liefde krijgen en hebben voor familie (99%) en vrienden hebben (86%). Een klein deel voelt zich niet (meer) gelukkig en daarbij lijkt een verband te zijn met de overgang van kind-zijn naar volwassenheid.

De toename van de levensverwachting is opmerkelijk en fors. Iemand met het SvD geboren in 1920 had een levensverwachting van 9 jaar en in 1983 van 25 jaar. Iemand met het SvD die geboren is in 1997 heeft een gemiddelde levensverwachting van 49 jaar. Tegenwoordig is het niet ongebruikelijk dat mensen met het SvD 60 jaar of ouder worden (Weijerman, 2013). Evenhuis (1991) benadrukt de bijkomende medische problematiek van mensen met het SvD die 40 jaar of ouder zijn.

### 3. Plotselinge terugval: Wat zien we?

In deze paragraaf bekijken we de plotselinge terugval vanuit verschillende invalshoeken. Eerst nemen we een kijkje in de praktijk: wat zien we in casuïstiek? Vervolgens duiken we de literatuur in. Wat is bekend over plotselinge terugval?

Voor het praktijkdeel van dit consultatieonderzoek zijn drie dossiers uitvoerig geanalyseerd: twee vrouwen en een man met het SvD. We noemen ze Milly (geboren in 1986), Patty (geboren in 1971) en Tobias (geboren in 1989). Hun dossiers zijn zeer rijk aan informatie, zowel uit hun kinderjaren als recente. Bij alle drie is op zeker moment sprake van functieverlies en/of gedragsverandering, weliswaar in verschillende heftigheid en met verschillende uitingsvormen. Alle drie werden om die reden aangemeld bij het CCE. Bij alle drie is gericht gekeken naar mogelijke dementie en depressie maar dit werd bij geen van hen vastgesteld.

#### **Milly**

Als Milly 27 jaar is verandert haar gedrag enorm. Er is sprake van volledige stagnatie en paniek. Haar dwangmatige neigingen verstoren haar programma en ze blijft steeds meer op haar kamer omdat het niet meer lukt in de woonkamer te zijn. Ze eet soms slecht en soms grenzeloos. Ze is vermoeid en heeft geen plezier meer. Milly kan niet meer douchen, fietsen lukt niet meer en bij wandelingen laat ze zich op de grond zakken. Haar stemming is zeer wisselend, ze huilt erg veel en kan niet zeggen wat haar bezighoudt. Ze kan de dag niet afsluiten, blijft wakker en bonkt bij anderen op de deuren. Ze slaapt heel slecht en onregelmatig. 'Alles wat gewoon was, is nu een drama. Ze komt helemaal tot niets', zeggen haar ouders. Zowel bij haar ouders als bij het team is grote verwarring en handelingsverlegenheid.

#### **Patty**

Het overlijden van Patty's vader wordt gezien als kantelpunt in haar leven: 'de start van veranderend gedrag'. Ze is dan 31 jaar. Patty valt stil in handelen en kan heel lang onbeweeglijk blijven zitten. Ze laat ook veel dwangneigingen zien (herhaalgedrag). Ze praat hardop tegen zichzelf en reageert niet op vragen of instructies. Klusjes die ze vroeger kon, laat ze liggen. Ze huilt erg veel en is snel van slag en somber. Patty lijkt nog gevoeliger voor kritiek dan eerder. Ze gaat anderen slaan en knijpen en gooit met spullen. Ze wordt heel aanhankelijk. Ze wordt incontinent en er is veel nachtelijke onrust.

#### **Tobias**

Als na de geboorte van Tobias blijkt dat er sprake is van het SvD is er onenigheid tussen de ouders over de vraag of zijn opvoeding uit handen moet worden gegeven. Zijn ouders scheiden als Tobias 8 jaar oud is. Tobias blijft met zijn twee zusjes bij zijn moeder wonen. Dit wordt beschreven als een moeilijke periode: de echtscheiding, verhuizing, veel ruzie met zijn zusjes en een longontsteking. Er is sprake van ontstaan van 'gedragsproblemen' en 'onhandelbaar gedrag'. Door deze grote problemen is een crisisonname in een instelling nodig. Tobias is dan 11 jaar. In het medisch dossier staat dat het probleemgedrag ontstaat als hij 19 jaar oud is. De veranderingen in gedrag en functioneren zijn niet goed te koppelen aan één van deze beide periodes.

Tobias wordt brutaal, opstandig en later heel boos en agressief (naar begeleiders, moeder en zusjes). Hoewel hij eerder graag naar de kerk ging, boezemen de verhalen uit de bijbel hem nu angst in.

Tobias loopt weg en wordt regelmatig door de politie teruggebracht. Hij krabt zijn huid open. Zijn stemming wisselt tussen enerzijds heel vrolijk en actief en anderzijds heel dwingend en overheersend. Tobias draait hele nachten muziek. Hij kan zichzelf niet meer aankleden en praat uitvoerig met denkbeeldige mensen. Hij kent periodes van verwardheid en stil zijn, mogelijk als bijwerking van medicatie. Een andere periode kenmerkt zich door toegenomen eetlust en forse gewichtstoename. Ook dit wordt als bijwerking van medicatie genoemd.

Om schade te voorkomen wordt Tobias meerdere malen gefixeerd. Na een incident op de dagbesteding wordt medicatie ingezet. Uiteindelijk stopt de dagbesteding, maar de medicatie blijft. Als hij wegloopt, gaan de begeleiders achter hem aan om hem 'toevallig' tegen te komen en hem zo terug te leiden. Bel- en bezoeksafspraken met de ouders worden aangepast. Het bezoek van een vrijwilliger stopt.

Ook al zijn de verhalen van Milly, Patty en Tobias heel verschillend, er wordt toch een overstijgend beeld zichtbaar van ernstige achteruitgang van kwaliteit van leven, grote veranderingen in gedrag en ernstige handelingsverlegenheid en verwarring bij familie en begeleiders.

## Plotselinge terugval in de wetenschappelijke literatuur

In de literatuur wordt in meerdere artikelen geschreven over plotseling functieverlies en/of verandering van gedrag. Hierbij worden meerdere oorzaken vermoed, zoals beginnende Alzheimer, depressie, katatonie en/of andere acute neuro-psychiatrische problematiek. Het risico op het ontwikkelen van depressie bij mensen met SvD wordt onder meer beschreven door McGuire en Chicoine (1996) en Evenhuis (1991). Een recent grootschalig onderzoek (2018) van Dekker en De Deyn, beschrijft gedragsverandering bij mensen met SvD voorafgaand aan de diagnose Alzheimer. Symptomen zoals angst, apathie en depressieve kenmerken lijken de zeer vroege signalen van naderende dementie.

In een Japanse casusbeschrijving van Akahoshi (2012) staan acute neuro-psychiatrische problemen bij adolescenten en jong volwassenen met het SvD centraal. In totaal worden 13 cliënten met een gemiddelde leeftijd 21 jaar en 2 maanden beschreven, bij wie zich acute en plotselinge problemen hadden ontwikkeld zoals terugtrekken, depressie, obsessief-compulsief gedrag, wanen en hallucinaties. Bij alle cliënten worden zowel MRI als CT uitgevoerd. Er wordt vastgesteld dat er bij allen sprake is van '*senile changes*'. Er worden verschillende diagnoses gesteld: depressie, psychose, angststoornis en obsessief-compulsieve stoornis.

Garvia en Benejam (2014) maken melding van verslechtering van cognitieve functies en verlies van vaardigheden. Deze lijken op verlies dat wordt gezien bij Alzheimer, echter in deze casussen op veel jongere leeftijd. De drie beschreven cliënten hebben grote transities in hun leven meegemaakt, zijn geconfronteerd met hun handicap en kregen een identiteitscrisis. De terugvallen waren fors. Bij een van hen trad geen herstel op. Gesteld wordt dat verlies van vaardigheden wordt gezien bij depressie maar ook bij psychose. Beide zijn een opmaat naar neurologische verslechtering. De volwassenheid kan een identiteitscrisis veroorzaken, zeker bij mensen met het SvD kan dat zeer intens zijn.

Prasher (2002) verwijst naar een gezondheidsstudie in de West Midlands waarvoor 357 volwassenen met het SvD gevolgd werden over de periode van 10 jaar. Bij een significante minderheid werd tussen 15 en 30 jaar oud, met een piek bij 22 jaar, een '*regressive / disintegrative disorder*' gezien. Onder andere worden verlies van functies, verlies van taal, mobiliteit en sociale vaardigheden beschreven, naast verandering in stemming,

gedrag en persoonlijkheid. De verandering zet zich ongeveer twee jaar door en stabiliseert dan, in tegenstelling tot bijvoorbeeld Alzheimer.

In het artikel over katatonie en het SvD van Ghaziuddin e.a (2015) wordt aangedrongen op meer alertheid en kennisontwikkeling rondom deze combinatie. Gesteld wordt dat onverklaarbare regressie in gedrag, stemming, ADL, motoriek en intellectueel functioneren gedurende de adolescentie en de jong volwassenheid geen onbekend verschijnsel is bij mensen met het SvD. Wanneer alle medische zaken zijn uitgesloten worden depressie, vroege verschijnselen van Alzheimer of 'gewoon het SvD' vaak genoemd als reden voor de regressie. Er wordt een uitgebreide beschrijving gegeven van voorkomende signalen en gedragingen en er wordt verwezen naar de DSM-5. In het artikel worden vier casussen beschreven waarbij ECT is toegepast samen met lage dosering Lorazepam. De effecten zijn positief, een enkele met 100 % herstel. Clinici en behandelaars zijn vaak niet op de hoogte van katatonie, terwijl juist dit de symptomen kan verklaren en een oorzaak kan zijn van onomkeerbaar verlies. Er wordt verondersteld dat de mensen met het SvD een groep zijn met een hoger risico op het ontwikkelen van katatonie en dat vroege herkenning kan bijdragen aan succesvolle behandeling. De Corte (2016) wijst op gegronde reden voor bezorgdheid en sterke vermoedens van depressie als meerdere symptomen in relatief korte tijd samenkomen: neerslachtigheid, apathie, afgevlakt functioneren, als angsten fobieën worden, als tics zelfbeschadigend worden, als eten en drinken stoppen en als slaap/waakritme verstoord raakt.

Zoals eerder is genoemd is er sprake van dubbelheid in het sociaal functioneren (De Corte, 2016). Tegenover de vaak grote openheid naar de buitenwereld staat een zekere geslotenheid in de eigen wereld. Het omgaan met de werkelijkheid wordt vertaald in rituelen, structuren en patronen. Met al deze structuren en patronen wordt het moeizamer om de werkelijkheid daarbuiten te ervaren en er flexibel mee om te gaan, zeker in de loop van de jaren. De invloed van veranderingen kan zeer groot en verstorend zijn. Welke veranderingen verwarring teweegbrengen is niet altijd te voorspellen. Het kunnen uiteraard de life-events zijn maar het kan ook minder grote (positieve of negatieve) gebeurtenissen betreffen, zoals verandering van werk of de geboorte van een neefje of nichtje. Zowel de rituelen en patronen als de soms heftige reacties op ogenschijnlijke vanzelfsprekende veranderingen, worden niet altijd goed begrepen door mensen in de context. Zeker als dit leidt tot enorme uitvergroting van de rituelen die allesbepalend worden en grote delen van de dag in beslag nemen. De mensen in de omgeving moeten hier dan wel op reageren. Vanuit de verwarring en de wens om terug te gaan naar de oude, bekende persoon kan (licht) corrigerend worden gereageerd. Hierdoor kan de relatie over en weer onder druk komen te staan. Als dat aan de hand is, bestaat de kans dat de verwarring alleen maar groter wordt.

## Verklaringen van terugval in de casuïstiek

We schakelen weer naar de praktijk. In de cases van Milly, Patty en Tobias herkennen we veel van de verklaringen voor de veranderingen en het functieverlies vanuit de literatuur.

### **Milly**

Terugkijkend zijn een aantal gebeurtenissen aan te wijzen die de terugval van Milly kunnen verklaren. Mogelijk speelde het uit huis gaan een rol. Ook heeft Milly een trombosebeen gehad wat haar erg van slag heeft gebracht. Milly was daarnaast aanwezig bij twee forse escalaties van andere cliënten op de woning, waarbij iemand zich blind heeft geslagen. In die periode stopt ook de activering en gaat Milly nog maar half zo vaak op bezoek bij haar ouders. Zelf stopt Milly met het gebruik van haar



beeldhorloge. Haar ouders willen graag dat zij blijft doen wat ze altijd deed en doen daarmee een groot beroep op haar. Er is mogelijk sprake van (jarenlange) overvraging.

### **Patty**

Na het overlijden van haar vader kan Patty ook niet meer op haar moeder terugvallen omdat het niet goed met haar gaat. Patty's zus verhuist waardoor Patty haar minder ziet. Een heel vertrouwde begeleider op de dagbesteding vertrekt. Het wordt steeds moeilijker voor Patty om naar de dagbesteding te gaan en na een ziekenhuisopname met narcose weigert ze nog langer met de taxi te gaan. In het dossier is terug te vinden dat Patty rond haar twintigste een eerdere periode van functieverlies heeft gehad, waarbij ze niets meer wilde en deed. Na weken in een ziekenhuis te hebben gelegen herstelde ze. Twee jaar later wordt een psychiater betrokken vanwege 'psychotische ontregelingen' en er wordt medicatie verstrekt. Na meerdere kortere periodes dat het niet goed met haar gaat volgt opnieuw een verslechtering, waarbij ze letterlijk geheel stil valt en zwaaiende bewegingen maakt met armen en benen. Medisch onderzoek wijst op vermoedelijke achteruitgang van zowel visus als gehoor.

### **Tobias**

Voor de terugval van Tobias worden veel mogelijke aanleidingen genoemd. De spanning tussen de ouders en in het gezin zijn belastend voor Tobias. Moeder doet een beroep op Tobias om weer thuis te komen, Tobias kan daarin geen besluit nemen. Tobias heeft veel lichamelijke problemen, krijgt veel medicatie en heeft last van bijwerkingen. Er zijn conflicten met andere cliënten. Op zijn 20e is Tobias mogelijk misbruikt door een andere client. Er zijn veel veranderingen in zijn leven: verhuizingen, verlies van werk. Er wordt melding gemaakt van overvraging op alle fronten en de grote drang van Tobias om het voor iedereen gezellig te maken (de clown zijn) heeft hem uitgeput.

## **Verklaringen van terugval in de literatuur**

Mantry et al. (2008) beschrijven het voorkomen van gedragsproblemen, vaak volgend op eerdere / andere problematiek, zoals ziekte en wegvallen vertrouwde ritmes of personen. Zowel Smith (2001) als De Corte (2016) concluderen dat het verlies van belangrijke personen, verandering of verlies van werk, school of woonplek depressie kan triggeren en dat depressie een veel voorkomende oorzaak is van verminderd functioneren bij mensen met SvD. Daarnaast beschrijft Smith dat een patiënt met SvD een ongewone reactie kan laten zien op een gewone ziekte of conditie en dat verandering van gedrag of verlies van functie de (enige) indicatie voor mentale problemen en ziekte(s) lijkt te zijn.

In een onderzoek door Devenny en Matthews (2011) wordt regressie in adaptief en cognitief functioneren beschreven met als kenmerken angst, depressie en agressie. Er worden vier mogelijke risicofactoren voor regressie genoemd: menarche, transitie, life-events en blootstelling aan narcose.

De Corte (2016) beschrijft de gevoelige periodes zoals de leeftijd tussen 13 en 30 jaar en de 40+ leeftijd waarin decompensatie kan voorkomen. De Corte veronderstelt en beschrijft de inwerking stelling van het "Peter principe", verwijzend naar een organisatorische wetmatigheid beschreven door L.J. Peterin (1969). Kinderen met het SvD willen het graag goed doen en creëren daarmee verwachtingen. Onbewust bouwen ze aan een 'beter dan verwacht' geschiedenis, de stimulans die ze hebben gekregen heeft effect gehad en regelmatig overtreffen zij zichzelf. Mogelijk functioneren ze jaren chronisch iets boven hun mogelijkheden. Dit is een bijzondere en krachtige dynamiek die 'als vanzelf' is ontstaan, maar daarmee vult de 'emmer van de draagkracht' zich. Contextwijzigingen en bijvoorbeeld de verlate puberteit kunnen maken dat de emmer overloopt met als gevolg stagnatie en verlies van vaardigheden.

## Terugval en de familie

De invloed van de plotselinge terugval op de kwaliteit van leven van de cliënt zelf komt uit de casuïstiek en uit de literatuur duidelijk naar voren. Een in het kader van dit consultatieonderzoek uitgevoerd interview biedt een inkijkje in wat de plotselinge terugval betekent voor de mensen om de cliënt heen. Twee broers van Hans, een man met het SvD, blikken terug op hun leven met Hans en op de periode dat er sprake was van een zeer ernstige terugval. Hans werd als nakomertje geboren in het gezin. Eerst was het niet bekend dat er iets met Hans aan de hand was. Hij was slap maar er waren geen hartproblemen of voedingsproblemen. Hans liep heel laat en heeft nooit leren praten. Hij bleef heel lang kind. Zijn moeder leek dat wel fijn te vinden en vond het tegelijkertijd een last. De broers werden als vanzelf ingeschakeld in de zorg voor Hans. Hans was gek op het spelen met water maar dat was voor het gezin een vrolijk probleem. Op zijn 6de jaar ging hij naar een 'imbecielenklasje' en al vrij snel daarna, Hans was toen 7, ging hij uit huis. De blijvende zorg viel de moeder te zwaar en er was, ver weg van huis, een plekje beschikbaar voor Hans. Jarenlang ging het goed met Hans, ook toen hij op zijn 16<sup>e</sup> naar zijn huidige voorziening verhuisde. Toen Hans ongeveer 30 jaar was veranderde hij in een paar maanden tijd van iemand die op zijn driewieler zelfstandig naar de dagbesteding fietste in een apathische, lusteloze man. Omdat hij vocht, zichzelf verwondde en angstig was werd hij aan handen en polsen gefixeerd in bed. Aan de terugval leek geen traumatische gebeurtenis of ingrijpende verandering vooraf te zijn gegaan. De broers schrijven de enorme verandering vooral toe aan kleine veranderingen in bejegening en begeleiding. De broers hebben de verslechtering als een rollercoaster ervaren: "Er was geen houden aan", vertellen ze. Het was een hele zware en verwarrende tijd. "Hans was Hans niet meer". De communicatie tussen de familie en de instelling raakte verstoord. "We begrepen elkaar in het geheel niet meer". De familie zag de verslechtering gebeuren en voelde grote onmacht.

## Contextfactoren in de literatuur

De Corte (2016) beschrijft hoe bij een eerste ontmoeting met iemand met SvD de verwachting vaak laag is en dat het 'vaak meevalt': de beeldvorming verandert na een eerste contact in het voordeel van het kind. Dat maakt dat bij latere contacten als vanzelf 'hoger wordt ingestoken', mogelijk soms te hoog en daarmee belastend en overvragend. De Corte beschrijft voorts dat de reactie van de context op het (geïnternaliseerde of geëxternaliseerde) gedrag groot is. Bij veranderend gedrag is de reactie vaak negatief en afwijzend. Mensen met het SvD zijn zeer gevoelig voor de reacties van anderen. Zo kan verwarring ontstaan, wordt het negatieve gedrag ongewild versterkt en kan er een vicieuze cirkel ontstaan: de negatieve wisselwerking tussen het kind en de omgeving blijft bestaan.

## Concluderend

In de literatuur wordt op verschillende manieren geschreven over terugval in functioneren, gedragsverandering en grote problemen. We herkennen dit in de casussen die we geanalyseerd hebben. We zien een relatie tussen gedragsverandering en/of functieverlies en het SvD en we zien dat dat ernstige gevolgen heeft voor de persoon zelf én voor de mensen om hem of haar heen. De factoren die de terugval veroorzaken en/of in stand houden zijn zeer divers: 'passend bij het SvD', het gevolg van een levensgebeurtenis of grote veranderingen, een voorbode van Alzheimer of depressie, katatonie. Ook wordt er gesproken van een nieuw te diagnosticeren groep. Het literatuuronderzoek bevestigt daarmee het al lang bestaande vermoeden dat de periode in het leven van iemand met het SvD na de puberteit en in het begin van de volwassenheid risicovol kan zijn. Een pasklare verklaring is niet gevonden. De rol van de context vóór, tijdens en na de terugval blijft in de literatuur onderbelicht terwijl we in de casuïstiek zien dat de invloed van de terugval op de omgeving zeer groot is.

## 4. Interventies

Nu we zicht hebben op de literatuur rondom plotselinge terugval en een aantal voorbeelden uit de praktijk zijn geschetst dient de vraag zich op welke interventies ingezet kunnen worden om de balans en de kwaliteit van leven te herstellen. We keren daarvoor eerst terug naar Milly, Patty en Tobias: wat is ingezet bij hen? En met welk resultaat? Daarna zetten we op een rijtje wat de praktijk en de literatuur ons leren over wat helpt.

### **Milly**

Milly heeft een brede medische check ondergaan, waarna gestart wordt met schildkliermedicatie. Ze wordt door een klein team begeleid (1-op-1-begeleiding) en meerzorg wordt ingezet. De begeleidingsstijl is gebaseerd op acceptatie en geen druk opvoeren. Er is een heel basaal dagprogramma voor Milly: er wordt samen gegeten, bewogen en geactiveerd. Alles wordt ondersteund met rituelen en scripts waaraan ze houvast ontleent. Ook het inperken van keuzemogelijkheden vergroot de duidelijkheid. Begeleiders focussen niet op het probleemgedrag en bieden zinvolle invulling (triple C). Het beperktere bezoek aan de ouders wordt gecontinueerd. Na ruim een jaar wordt de activering buitenshuis weer opgestart.

Er is door de dag heen veel meer ontspanning voor Milly gekomen. Haar ochtendritueel, dat eerder zeker anderhalf uur duurde, kan nu in 20 minuten afgerond worden. Als Milly vast loopt blijven haar begeleiders dichtbij haar en lukt het om in te voegen met hulp. Milly's harde praten en haar boosheid zijn verdwenen.

### **Patty**

Er is in de loop van de jaren veel ingezet om Patty te ondersteunen: medicatieverstrekking, de aanschaf van hoortoestellen, een verhuizing naar een andere locatie, beschikking over een eigen kamer en verandering van activering. Uit observaties blijkt dat zodra het contact tussen haar en de begeleider stopt, er direct een toename is van verwarring en problematisch gedrag. Daarom wordt een nieuwe basisprogramma voor Patty gemaakt waarbij het lukt om haar vanuit directe nabijheid in beweging te krijgen, alles te ondertitelen en zo samen de dag door te komen. Patty is gestart op een andere dagbesteding met minder drukte en een eenvoudiger aanbod. Zowel daar als in de woning wordt gewerkt vanuit de onvoorwaardelijke ondersteuningsrelatie, afgestemd op haar ontwikkelingsniveau en kwetsbaarheid. Begeleiders 'lezen' haar voortdurend.

Patty woont weer binnen de groep. De huilbuien, het verzet en de ontredde zijn fors afgenomen. Ze eet mee op de groep, slaapt beter en beweegt weer meer. Het verzet tegen de overgangen is afgenomen. Als iets niet lukt, zegt ze dat. De begeleider maakt dan pas op de plaats en herhaalt na verloop van tijd dezelfde vraag. De ingezette rituelen bij bijvoorbeeld het naar bed gaan sluiten goed aan.

### **Tobias**

Tobias verhuist naar een kleinere groep met extra persoonlijke begeleiding. Er is een heel basaal dagritme voor Tobias en de wereld wordt kleiner en overzichtelijker voor hem gemaakt. Tobias wordt letterlijk aan de hand genomen en er wordt veel nabijheid geboden. Met zijn ouders en zussen wordt gezocht naar een manier om het contact plezierig te laten verlopen. Het team wordt verkleind en de

communicatie met Tobias wordt aangescherpt. Er wordt Sensorische Integratie therapie (SI) ingezet en er worden aanpassingen gemaakt in activering en vervoer. Verwachtingen en eisen worden breed en fors bijgesteld.

Als Tobias weet wie er voor hem is dan kan hij ontspannen de dag doorkomen. Zolang hij betrouwbaarheid en veiligheid ervaart is er geen sprake van agressie, weglopen en zich verliezen in zijn angst. Tobias heeft nodig dat alles steeds voor hem ondertiteld wordt. Tobias doet licht werk. Hij kleurt en knutselt vrolijke klein-kinderlijke werkjes. Tobias oogt meestal ontspannen, hoewel overschatting (door zichzelf, vanuit de mensen om hem heen of door mensen die hem niet kennen) op de loer blijft liggen. Het contact met zijn familie gaat - met begeleiding - goed. Er zijn geen lichamelijke problemen meer.

We zien bij Milly, Patty en Tobias dat er niet langer wordt gezocht naar hoe het gedrag onder controle gehouden of veranderd kan worden. Er wordt juist gekeken naar achterliggende behoeftes. Bij alle drie bleek bij het actualiseren van de diagnostiek dat het sociaal-emotioneel niveau veel lager was dan eerder werd ingeschat. Bij alle drie werden de verwachtingen over hun mogelijkheden om zich aan te passen aan de omgeving naar beneden bijgesteld. Ook werden de eisen die aan hen gesteld werden verlaagd en werd de context beter passend gemaakt op hun werkelijke behoeftes. Bij geen van de drie wordt volledig herstel gezien. Wel is bij elk van hen sprake van een hogere kwaliteit van leven dan tijdens de terugval.

## 5. Adviezen voor de praktijk

Op basis van dit consultatieonderzoek trekken we geen harde conclusies. We hebben met dit verhaal ook geen wetenschappelijke pretenties. Toch denken we met alle voorzichtigheid vanuit de casuïstiek én vanuit de literatuur een aantal richtlijnen en aandachtspunten te kunnen geven om in de praktijk verder te overdenken. De eerste adviezen betreffen basiskennmerken van goede zorg voor mensen met het SvD. Het is de vraag of terugval daarmee voorkomen wordt maar andersom: het niet goed op orde hebben van de basis brengt evenwicht wel in gevaar en kan terugval mogelijk triggeren of versterken. Daarna volgen aandachtspunten die van belang zijn wanneer terugval daadwerkelijk dreigt. We besluiten deze paragraaf met een aantal aanbevelingen voor situaties waarin terugval daadwerkelijk aan de orde is. Deze lijst is niet volledig en wil vooral een aanzet geven tot het scherper kijken naar situaties van (dreigende) plotselinge terugval.

### **Erken de eigenheid van de persoon met het SvD**

Acceptatie van de mens met het SvD is een noodzakelijk vertrekpunt. De aanpak en bejegening moeten voortdurend geënt zijn op het begrip voor de individuele karakteristieken van de persoon. Weet dat onvoorwaardelijke beschikbaarheid en aandacht nodig zijn. Zorg voor rust en structuur en zorg dat je doorziet welke structuur wanneer nodig is. Wees helder in je communicatie. Probeer de dingen die wél goed gaan te blijven zien. Benoem deze successen en vier ze met elkaar.

### **Maak het leven voorspelbaar en overzichtelijk**

Mensen met het SvD hebben er baat bij dat hun leven duidelijk en voorspelbaar is: wat wordt er van mij verwacht, wat mag ik van jou verwachten. De Corte (2016) adviseert in alles om mensen met het SvD gedoseerd te benaderen. Vertel steeds wat er gaat gebeuren, wanneer, met wie. Doseer in correctie, enthousiasme en verwachtingen, waarbij je vanuit een basisacceptatie altijd in contact blijft.

### **Heb oog voor ups en downs in het functioneren**

Herken en erken dat mensen met het SvD het ene moment sociaal zijn en het andere moment niet. Geniet van de openheid op het ene moment en respecteer hen in hun eigen, moeilijk bereikbare wereld op het andere moment (De Corte, 2016). Als we mensen met het SvD enkel taxeren op hun mogelijkheden als alles sociaal wenselijk goed gaat, zo stelt de Corte, dan doen we hen bijzonder veel onrecht aan op de momenten dat het minder goed gaat en zij zichzelf terugtrekken. Erken ook dat de ontwikkeling van iemand met het SvD, net als bij ieder kind, sterke en zwakke kanten kent.

### **Anticipeer op stress die de persoon met het SvD kan overvallen**

Zowel Smith (2001) als De Corte (2016) concluderen dat het verlies van belangrijke personen, verandering of verlies van werk, school of woonplek depressie kan triggeren en dat depressie een veel voorkomende oorzaak is van verminderd functioneren bij mensen met het SvD. Wanneer het lukt om te anticiperen op de veranderingen, bijvoorbeeld door ze vooraf te benoemen en goede begeleiding te bieden, dan kan de stress die door de verandering kan ontstaan verminderd worden.

## Wees alert op vroege signalen van verandering

Zoals we als hulpverleners alert zijn op voorsignalen van dementie als een cliënt op zekere leeftijd is moeten we ook zeer alert zijn op voorsignalen en kleine veranderingen in gedrag op jongere leeftijd. Het kan gaan om signalen zoals vertraging, neerslachtigheid, afgevlakt functioneren en uitbreiding van tics. De signalen kunnen wijzen op een depressie maar ook op een bredere terugval in functioneren. Het is van belang goed te registreren zodat er tijdig kan worden bijgestuurd/aangepast.

## Wees alert op (nieuwe) ziekte

Symptomen van veranderd gedrag worden door artsen en behandelaren vaak gekoppeld aan het SvD. Het gevaar bestaat dat een (nieuwe) ziekte over het hoofd gezien. Deels omdat de (ziekte)geschiedenis niet altijd helder is, deels ook door het gebrek aan verbale mogelijkheden, van de persoon met het SvD en door zijn of haar verminderde neiging pijn aan te geven. Medische problemen worden niet zelden geuit en gezien als gedragsproblemen (De Corte, 2016). In dit kader is katatonie van belang om te noemen. Een aantal ingewortelde misconcepties (*'entrenched misconceptions'*) in de literatuur over het SvD (Ghaziuddin et al., 2015) heeft bijgedragen aan de beperkte herkenning van katatonie. Al snel wordt gedacht aan Alzheimer, ook al gaat het om cliënten die jonger zijn dan 40 jaar. Katatonie wordt in de zorg voor mensen met het SvD vaak over het hoofd gezien omdat de literatuur erover gepubliceerd wordt in psychiatrische tijdschriften, vakliteratuur die de beroepsgroep in de gehandicaptenzorg niet bereikt. In de literatuur over het SvD ontbreekt de suggestie van katatonie en/of worden de verschijnselen te snel/te makkelijk toegeschreven aan horend bij het SvD.

## Blijf investeren in de relatie met de persoon met het SvD én de belangrijke mensen om hem of haar heen

Wees ervan bewust dat de relatie met de persoon met het SvD, met de ouders en de familie én tussen hulpverleners onderling onder grote druk kan komen te staan bij terugval. De neiging om kritisch op elkaar te zijn ('je moet zijn beperking accepteren', 'je moet haar meer vrijlaten/meer begrenzen' enzovoort) is groot als de problemen en de stress daarover toenemen. Wees mild voor elkaar, zonder je scherp te verliezen. Wees er alert op om niet te snel te oordelen over elkaars handelen en stel je ervoor open om naar elkaar te luisteren. Zet je ervoor in om samen met elkaar op zoek te gaan naar de sleutels om de terugval te keren, op te vangen en af te wenden.

## Accepteer de nieuwe mens

De Corte (2016) beschrijft dat de verandering die kan plaatshebben in gedrag en/of functioneren zonder dat er herstel optreedt, voor de cliënt zelf en allen die bij hem/haar betrokken zijn, enorm indrukwekkend is en veel verwarring geeft. Het is onvermijdelijk om kritisch te kijken naar hoe het leven, opnieuw, vorm gegeven kan worden. De basis is een goed programma waarin rust, veiligheid, vulling en nabijheid wordt geboden. Het tempo zal aangepast moet worden en de verwachtingen bijgesteld, meestal op alle vlakken van het leven. Mensen met het SvD zijn, zeker na een terugval, niet meer in staat zich aan te passen aan de omgeving. Daarom moet de omgeving aangepast moeten worden aan hen.

## 6. Tot slot

Dit consultatieonderzoek heeft de kenmerken van plotselinge terugval en de mogelijke oorzaken ervan verkend. We constateren dat er bij mensen met het SvD in de leeftijd van 18-35 jaar soms sprake is van een precair evenwicht dat makkelijk uit balans raakt, met ingrijpende gevolgen voor de kwaliteit van leven. Duidelijk is geworden dat die disbalans, de plotselinge terugval, een extra uitdaging vormt in de begeleiding. Dit is een moeilijke puzzel, een zoektocht waarbij succes niet gegarandeerd is. Maar als het lukt om de balans te herstellen ontstaat ruimte voor een waardevol 'nieuw mens'.

De broers van Hans in het eerder aangehaalde interview hadden niet meer durven hopen dat Hans weer een prettig en zinvol leven zou leiden maar dat is gelukt! "Hans was eerst een puber", vertellen ze. "Nu is hij een oude vrijgezel: een beetje eigenzinnig, iemand die zich niet wil voegen omdat een ander dat van je wil". "Laat hem niet aan zijn lot over, dan loopt hij vast", weten de broers.

## Literatuur

- Akahoshi, K., Matsuda, H., Funahashi, M., Hanaoka, T. & Suzuki, Y. (2012). Acute neuropsychiatric disorders in adolescents and young adults with Down syndrome: Japanese case reports. *Neuropsychiatric Disease and Treatment*, 2012:8, 339-345.
- De Corte, K. (2016). Maak me niet Down. Downsyndroom anders bekeken. BALEGEM, Auteur.
- Dekker, A. D., & De Deyn, P. (2018). De ziekte van Alzheimer bij mensen met het syndroom van Down. *Neuropraxis*. <https://doi.org/10.1007/s12474-018-0182-y>
- Devenny D., & Matthews A. (2011). Regression: Atypical Loss of Attained Functioning in Children and Adolescents with Down Syndrome. *International Review of Research in Developmental Disabilities*, 41(C):233–264. doi: 10.1016/B978-0-12-386495-6.00007-2.
- Dressler, A., Perelli, V., Feucht, M., & Bargagna, S. (2010). Adaptive behaviour in Down syndrome: a cross-sectional study from childhood to adulthood. *Wiener klinischer Wochenschrift*, 122, 673-680.
- Evans, D. W., & Gray, L. F. (2000). Compulsive-like behavior in individuals with Down Syndrome: its relation to mental age level, adaptive and maladaptive behavior. *Child Development*, 71(2), 288-300.
- Evenhuis, H.M. (1991). Veel voorkomende, maar weinig onderkende aandoeningen bij volwassenen met het syndroom van Down. *Ned Tijdschr Geneeskd*. 1991;135:1581-4.
- Garvia, B. & Benejam, B. (2014). Regression in young adults with Down's syndrome. A three cases review. *International Medical Review on Down Syndrome*, 18(3), 43-46.
- Ghaziuddin, N., Nassiri, A., & Miles, J. H. (2015). Catatonia in Down syndrome; a treatable cause of regression. *Neuropsychiatric Disease and Treatment*. 2015;11: 941-949.
- Grieco, J., Pulsifer, M., Seligsohn, K., Skotko, B., & Schwartz, A. (2015). Down Syndrome: Cognitive and behavioral functioning across the lifespan. *American Journal of Medical genetics Part C*, 169C: 135-149.
- Lin, J-D., Chen, W-X., Lin, L-P., Hsu, S-W., Cho, M-J., Chou, Y-C., & Wu, J-L. (2014). Functional Independence in Adolescents and Adults with Down Syndrome. *International Journal of Developmental Disabilities*, 61(4), 200-205.
- Maaskant, M.A., Akker, M. van den., Kessels, A.G.H., Haveman, M.J., Schrojenstein Lantman-de Valk, H.M.J. van., & Urlings, H.F.J. (1996). Care dependence and activities of daily living in relation to ageing: results of a longitudinal study. *Journal of Intellectual Disability Research*, 40(6), 535-543.
- Mantry, D., Cooper S.A., Smiley, E., Morrison, J., Allan, L., Williamson, A., Finlayson, J., & Jackson, A. (2008). The prevalence and incidence of mental ill-health in adults with Down syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 52(2), 141-155.
- McGuire, D.E. & Chicoine, B.A. (1996). Depressive disorders in adults with Down syndrome. *A Bimonthly Mental Health/Mental Retardation Publication*, 15(1).



- Prasher, V. (2002) Disintegrative syndrome in young adults. *Irish Journal of Psychological Medicine*, 19(3) 101-102.
- Skotko, B. G., Levine, S. P., & Goldstein, R. (2011). Self-perceptions from people with Down syndrome. *American Journal of Medical Genetics Part A* 155A(10):2360-9
- Smith, D. S. (2001). Health Care Management of Adults with Down Syndrome. *American family Physician* 64(6):1031-8.
- Weijerman, M. E., Broers, C.J.M., & Plas, R. N. van der. (2013). Nieuwe inzichten voor de begeleiding van kinderen met het syndroom van Down. *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde*, 157, A5330.