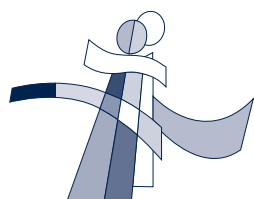


Het Smith-Magenis syndroom (SMs)



Centrum voor Consultatie en Expertise

Het Smith-Magenis syndroom



Centrum voor Consultatie en Expertise
voor mensen met een bijzondere zorgvraag



Colofon

Deze publicatie is onder redactie van de leden van de CCE-projectgroep 'Smith-Magenis syndroom' tot stand gekomen

drs. J.P. van den Heuvel, GZ-psycholoog/CCE-coördinator
drs. W. Harpe, GZ-psycholoog/CCE-coördinator
mevrouw drs. A. van Arnhem, GZ-psycholoog/CCE-consulent
drs. M. Mataheru, GZ-psycholoog/CCE consulent
de heer C. Maswijk, consulent zorgsystemen/CCE-consulent
de heer C. Reusen, SMI-therapeut/CCE-consulent

Eindredactie:

Wilmar Harpe
Eline Buijs
Cora Voogd
Marjan van Buren
Lucia van Leeuwen

Vormgeving en druk:

De Heij van Norden

Centrum voor Consultatie en Expertise, landelijk bureau
Vrieslantlaan 3a
3526 AA UTRECHT
Telefoon 030 – 2679288
E-mail nederland@cce.nl

www.cce.nl

december 2010

Inhoud

	pagina
Voorwoord door Jaap van den Heuvel	4
Inleiding door Jaap van den Heuvel	7
1. Bevindingen uit literatuuronderzoek door Anyta van Arnhem	11
2. Het Smith-Magenis syndroom vanuit medisch perspectief door Wiebe Braam	19
3. Pedagogische relevantie van het Smith-Magenis syndroom door Mattijn Mataheru	31
4. Begeleidingsproces in stappen door Cor Mastwijk	45
5. Sensomotorische integratie, alertheidregulatie en SMs door Cor Reusen	57
6. Integratieve diagnostiek door Cor Reusen en Cor Mastwijk	71
7. Nabeschuiving door Wilmar Harpe	75



Voorwoord

Het Smith-Magenis syndroom (SMs) is een nog vrij onbekende aandoening, waardoor de diagnose lang niet altijd of pas laat wordt gesteld. Geschat wordt dat er per jaar in Nederland zes tot acht kinderen worden geboren met SMs. Het syndroom wordt veroorzaakt door het ontbreken van een stukje erfelijk materiaal (korte arm van chromosoom 17). Begin jaren tachtig wordt het syndroom voor het eerst beschreven door de naamdragers. Bij kinderen met SMs zijn er als baby weinig opvallende gedragskenmerken. Wel zijn er problemen met de motoriek, de voeding en het op gang komen van taal. In de peutertijd verandert het gedrag en dit leidt snel tot problemen. Het kind wordt drukker, kan niet omgaan met afwijkingen in de routine, heeft een zeer sterke eigen wil, er zijn slaap- en medische problemen en er kan sprake zijn van zelfverwondend gedrag. Daarnaast is het kind innemend, waardoor de problemen niet altijd worden onderkend en berepen (met name door de omgeving).

In de afgelopen jaren heeft het Centrum voor Consultatie en Expertise (CCE) meerdere vragen ontvangen voor consultatie bij kinderen met SMs, veel vanuit het onderwijs. Dat is niet verwonderlijk, want binnen de daar bestaande structuren en eisen manifesteren zich de gedragsproblemen nadrukkelijk. Inmiddels zijn onafhankelijk van elkaar binnen verschillende CCE-regio's positieve ervaringen opgedaan in de ondersteuning en begeleiding van kinderen met SMs. Op 27 mei 2009 is een themamiddag georganiseerd door het CCE om ervaringen uit te wisselen tussen ouders, leerkrachten en consulenten en good practices te presenteren. Deze middag heeft een vervolg gekregen in de vorm van een project van het CCE.

Er werd een projectgroep samengesteld, bestaande uit twee CCE-coördinatoren, vier CCE-consulenten die betrokken zijn bij de SMs-consultaties en secretariële ondersteuning. De artikelen in voorliggende bundel

zijn grotendeels gebaseerd op ervaringen uit CCE-consultaties. Het is goed om deze ervaringen te bezien in het licht van de bijzondere zorgvragen die aan het CCE gesteld worden. Het gaat om die situaties waarbij de reguliere zorg niet meer kan aansluiten bij de zorg- en begeleidingsbehoefte van mensen. Er is sprake van forse en complexe gedragsproblematiek en grote verlegenheid in het (be-)handelen. Hiermee is ook de beperking aangegeven aan de ervaringen. Wat beschreven wordt is gebaseerd op een relatief kleine groep en betreft alleen situaties die bij het CCE zijn aangemeld. Er is geen breder onderzoek gedaan naar andere situaties rond kinderen met SMs. Hoewel op basis van ervaringen en beschikbare informatie verondersteld kan worden dat er bij SMs veelal sprake is van



ernstige problematiek, is het goed mogelijk dat in andere situaties de problematiek (redelijk) hanteerbaar is.

Daar komt bij dat het syndroom nog onvoldoende onderkend wordt, waardoor problemen aan andere oorzaken worden toegewezen. Dit geldt zeker ook voor consultaties bij het CCE, hoewel er door het project wel meer aandacht is ontstaan voor de mogelijke aanwezigheid van SMs. Het aantal casus waarbij SMs is vastgesteld of wordt vermoed is het afgelopen jaar wat toegenomen. Het gaat hierbij voornamelijk om leerlingen van cluster 3 scholen.

Het project is gestart met de opdracht om ervaringen binnen CCE-consultaties vast te leggen en beschikbaar te stellen voor het werkveld. Deze publicatie is een weerslag daarvan. Hij is zeker niet volledig, waar ook niet naar is gestreefd, maar geeft een beeld van de huidige stand van zaken gebaseerd op praktijkervaringen. Het CCE wil juist deze ervaringen terugkoppelen aan werkers in het veld om, waar mogelijk zonder inzet van het CCE, de juiste vorm van begeleiding te vinden. Deze publicatie richt zich nadrukkelijk op gedragswetenschappers, met name werkzaam binnen scholen voor speciaal onderwijs en binnen de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking. Het geeft inzichten en handvatten om het gedrag te kunnen begrijpen en een doelgericht begeleidingsplan op te stellen.

Na de inleiding, waarin feitelijke gegevens zijn verzameld rond CCE-consultaties voor mensen met SMs, wordt in bijdrage 1 een overzicht gegeven van wat in de literatuur te vinden is over SMs. Het blijkt dat er met name over het gedrag en ontwikkelingsmogelijkheden weinig terug te vinden is. Bijdrage 2 is geschreven vanuit medisch perspectief, waarbij ook het kenmerkende bijzondere slaapgedrag nadrukkelijk wordt besproken. In bijdrage 3 worden een aantal

casus besproken met een systemische blik op kenmerkende ontwikkelingen bij kinderen met SMs. Bijdrage 4 geeft inzicht in en handreikingen voor de opzet van een gestructureerd begeleidingsplan. Bijdrage 5 vervolgens geeft een beeld van SMs op basis van sensomotorische integratie (SMI) en laat bijzonderheden zien in de prikkelverwerking. In bijdrage 6 worden de inzichten uit de eerdere bijdragen geïntegreerd, waarna in bijdrage 7 een nabeschuiving wordt gegeven en aanbevelingen voor een vervolg worden gedaan.

Een woord van dank past op deze plaats aan iedereen die zich heeft ingezet om deze publicatie uiteindelijk te doen verschijnen. In het bijzonder de schrijvers Wiebe Braam, Anyta van Arnhem, Mattijn Mataheru, Cor Mastwijk en Cor Reusen. Met uitzondering van Wiebe Braam waren de andere schrijvers ook lid van het projectteam. Wilmar Harpe wordt bedankt voor de eerste redactie en samenstelling van de publicatie en zijn onmisbare ondersteuning

aan het project. De secretariële ondersteuning door Eline Buijs, Marjan van Buren, Lucia van Leeuwen, Cora Voogd en Annetiek Voorpostel was onontbeerlijk. Verder zijn ook betrokken geweest, professor L. Curfs, VGnetwerken-SMs en medewerkers van de polikliniek SMs te Wekerom (sinds oktober 2009), waarvoor ook hartelijke dank.

De hoop is dat de kennis en ervaringen rond SMs, waar dit boek een bijdrage aan wil leveren, verder kunnen worden ontwikkeld en zich kunnen vertalen naar een steeds beter aansluitende begeleiding in de praktijk. Het Smith-Magenis syndroom is bijzonder en heeft duidelijke kenmerken in uiterlijk en gedrag, maar met verdere ontwikkelingen kan er meer aandacht komen voor de juist ook zo kenmerkende sterke kanten van het syndroom.

Jaap van den Heuvel
CCE-projectleider SMs
december 2010

Inleiding

door Jaap van den Heuvel

Volgens de gegevens van het CCE werd SMs voor het eerst bij een aanmelding genoemd in februari 2003 door een behandelaar bij een instelling voor mensen met verstandelijke beperkingen. Het betrof de aanmelding van een man van 37 jaar bij wie SMs was vastgesteld. Een korte beschrijving van deze consultatie is terug te vinden in de bijdrage van de heer M. Mataheru. Later in 2003 zijn er twee aanmeldingen waarbij SMs wordt overwogen, maar niet wordt bevestigd. Bij nadere gesprekken blijkt ook in 2001 bij een aanmelding de diagnose al eens te zijn overwogen. In 2004 zijn er twee aanmeldingen waarbij het bestaan van het syndroom is vastgesteld; bij één daarvan vindt een consultatie plaats, waarbij ook de heer Mataheru betrokken is geweest. Het betreft een 11-jarige jongen, aangemeld door een ZML-school. Bij twee andere aanmeldingen in dat jaar is de diagnose overwogen, maar niet bevestigd. Bij deze consultaties ging het om ernstig destructief en agressief gedrag, met vragen over het per-

spectief (wat is passend?).

In 2005 is er een aanmelding die leidt tot een consultatietraject en een aanmelding die uiteindelijk wordt beoordeeld als geen vraag voor het CCE. Het consultatietraject (bij een ZML-school) loopt nog steeds, mede vanwege doorlopende veranderingen in de context. Deze consultatie blijkt uiteindelijk de opmaat naar meer aanmeldingen in 2008 door de school, waar op toevallige wijze nog drie kinderen met SMs verblijven. Dit leidt tot een groepsconsultatie waarbinnen de heer C. Mastwijk een begeleidingsmodel heeft ontwikkeld, dat hij in zijn bijdrage presenteert. Het begeleidingsmodel blijkt inmiddels breder inzetbaar te zijn met goede resultaten. Naast deze drie aanmeldingen zijn er in 2008 nog vijf andere aanmeldingen van kinderen waarbij SMs is vastgesteld. In 2007 was sprake van één aanmelding, die leidde tot een consultatietraject. In 2009 volgen vijf nieuwe aanmeldingen, waarbij in twee gevallen de diagnose nog nader moest worden onderzocht. In

het eerste half jaar van 2010 zijn vijf nieuwe aanmeldingen gedaan van kinderen met (vermoeden van) SMs.

In juni 2010 zijn er bij het CCE in totaal 29 aanmeldingen bekend waar sprake is van (vermoeden van) SMs. Van vier van deze aanmeldingen zijn nog te weinig gegevens bekend, bij vijf is het syndroom een hypothese geweest die niet kon worden bevestigd en bij twee ging het niet direct om een consultatievraag. Op het moment van dit schrijven is er bij twee aanmeldingen nog sprake van onderzoek en is de uitslag nog niet bekend.

Van de 16 overblijvende aanmeldingen is sprake van een al dan niet inmiddels afgesloten consultatietraject. Deze aanmeldingen vormen de basis van de in dit boek beschreven ervaringen. Overigens is bij drie van de aanmeldingen het syndroom nog niet door genetisch onderzoek vastgesteld, maar zijn wel kenmerkende eigenschappen behorend bij het syndroom zichtbaar. Wellicht kunnen met de huidige kennis en beschikbare middelen de onderliggende mutaties nog niet worden vastgesteld. Vooralsnog worden deze drie wel meegenomen in het onderstaande overzicht van kenmerken en bijzonderheden. Bij de overige 13 consultaties is het SMs wel door genetisch onderzoek vastgesteld.

Onderstaande gegevens hebben geen andere pretentie dan een overzicht te bieden. Er zullen geen conclusies worden getrokken aan de hand van de gegevens, daarvoor zijn ze te beperkt.

Van de 16 aangemelde cliënten zijn negen van het mannelijk geslacht en zeven van het vrouwelijk geslacht. De gemiddelde leeftijd bij aanmelding is 11,9 jaar, met een spreiding van 37,2 tot 5,5 jaar. Als de hoogste leeftijd niet wordt meegenomen dan is de gemiddelde leeftijd van 15 cliënten 10,2 jaar met een spreiding van 16,10 tot 5,5

jaar.

Er zijn inmiddels vijf consultaties afgesloten en elf lopen al langer of zijn kort geleden gestart. De looptijd kent een te grote variatie om daar met een gemiddelde iets over aan te geven. Bij de verschillende consultaties zijn tien verschillende consultants betrokken geweest. Bij 12 van de consultaties zijn één of meerdere consultants betrokken (geweest), die ook een bijdrage hebben geleverd aan dit boek.

De helft van de aanmeldingen werd gedaan door een ZML-school en één gezamenlijk met ouders. Bij drie aanmeldingen was sprake van een vraag voor groepsconsultatie op één school. Van de andere zeven aanmeldingen kwamen er twee van een VG-verblijfsetting, één van een ODC, één van het VSO, één van een mytylschool en één van ouders. Eén aanmelding werd door een school gedaan, maar voor het intakegesprek was al sprake van overplaatsing naar een activiteitencentrum.

De vraagstelling aan het CCE bij de aanmeldingen kende een grote diversiteit, hoewel er in de kern zeker overeenkomsten waren. Het merendeel betrof vragen in de strekking van verkrijgen van duidelijkheid over het gedragsbeeld, verklaringen voor (probleem)gedrag en begeleidingsadviezen, merendeels met als doel het kind binnen de setting te houden waarin het verbleef. Dit is niet bij alle consultaties gelukt, wat zeker niet negatief te waarden is, omdat de alternatieve context overwegend beter kon aansluiten. Het niet kunnen handhaven van de oorspronkelijke context werd mede veroorzaakt door gedrag dat niet te beheersen was binnen de context en teveel extra inspanning vroeg. Soms was de impact van het gedrag onevenredig groot binnen de context, zowel met betrekking tot inzet van middelen als de draagkracht van begeleiders/leerkrachten en betrokken leeftijdsgenootjes. In het aanmeldingsformulier werden de volgende gedragingen beschreven:



agressie naar anderen (volwassenen en kinderen), woede-uitbarstingen, dwangmatigheid, impulsiviteit, sterke zelfbepaling, reactief gedrag en zelfverwonding, wat in combinatie met de andere gedragingen voor grote handelingsverlegenheid zorgde. Het ontbreken van een perspectief vroeg om een duidelijke heroverweging. Met betrekking tot uitwerking van de interventies wordt verwezen naar de bijdragen. In het algemeen werd ingezet op het kunnen herinterpreteren van gedrag en daarop afgestemde begeleiding, waarbij ook aandacht werd besteed aan de voorwaarden waaronder dit kon plaatsvinden. Er werd gebruik gemaakt van analyse van videobeelden, zowel voor het verkrijgen van informatie voor de beeldvorming, waaronder ook de prikkelverwerking, als ook ter versterking van begeleidingsvaardigheden. In een aan-

tal gevallen is aandacht geweest voor (bijkomende) medische problematiek, hechting en de communicatie. Met betrekking tot dit laatste aspect moet worden opgemerkt dat dit in het boek niet uitgewerkt is, maar het is zeker een aanbeveling dit nader te onderzoeken, zoals nu al gebeurt binnen de SMS-polikliniek van 's Heeren Loo in Wekerom. Voor meer aanbevelingen naar aanleiding van het project wordt verwezen naar bijdrage 7.



1. Bevindingen uit literatuuronderzoek

door Anyta van Arnhem

Het Smith-Magenis syndroom heeft de naam gekregen van de twee artsen die het ziektebeeld voor het eerst uitvoerig beschreven hebben. Aanvankelijk werd verondersteld dat het een zeer zeldzaam ziektebeeld is. Er zijn nu echter aanwijzingen dat de frequentie van voorkomen, voor beide geslachten gelijk, tussen de één op de 15.000 en één op de 25.000 geboorten ligt. Mogelijk is dit een onderschatting omdat de diagnose niet altijd wordt gesteld. Veelal volgt een diagnose op latere leeftijd. De met de leeftijd toenemende en voor het syndroom kenmerkende gedragsproblemen spelen bij het tijdstip van de diagnostiek een rol.

Door toenemende bekendheid van dit syndroom zal de onderdiagnostiek naar verwachting afnemen. Herkenning van de specifieke lichamelijke en gedragskenmerken vindt bij kinderen steeds eerder plaats (Sarimski, 2004).

Het Smith-Magenis syndroom (SMS) is een aangeboren ontwikkelingsstoornis als gevolg van een fout in het erfelijk materiaal; het ontbreken van een klein stukje van de korte arm van chromosoom 17. Meer dan de uiterlijke kenmerken is vooral het bijzondere gedrag typerend voor het Smith-Magenis syndroom.

De uiterlijke kenmerken zijn niet bij iedereen heel sterk in het oog springend. Bijzondere gelaatskenmerken die op (kunnen) vallen: een brede schedel, een vlak middengelaat, doorlopende wenkbrauwen, diepgelegen ogen, een brede neusbrug, een gebogen bovenlip en omlaag gebogen mondhoeken. Bij het ouder worden valt op dat de onderkaak relatief groter wordt. De meeste personen zijn klein van postuur en hebben korte, smalle handen, vormafwijkingen van de oren en een lage wat schorre stem. Naast deze met oplopende leeftijd steeds duidelijker wordende uiterlijke ken-

merken wordt het syndroom gekenmerkt door een scala aan mogelijke medische problemen: chronische oorontstekingen, (licht) gehoorverlies, visuele problematiek (scheelzien, bijziendheid, staarvorming en minder goed functioneren van de iris), soms aangeboren hartafwijkingen, urinewegproblemen (herhaaldelijke infecties), scoliose (deze ontstaat vaak aan het begin van de puberteit) en epilepsie. Gewichtsproblemen en zwaarlijvigheid komen vaak voor.

Kinderen met SMs laten een (sterk) vertraagde ontwikkeling zien. Hyperactiviteit, driftbuien en agressieve uitbarstingen komen vaak voor. Daarnaast zijn er typische gedragskenmerken waaronder typerend stereotiep gedrag, sterk aandachtvragend gedrag, automutilatie en driftbuien met agressie naar anderen. Opvallend zijn ook de slaapproblemen, zowel inslaap- als doorslaapproblemen, en het zelfbeschadigende gedrag wat bij alle mensen met SMs voorkomt.

Baby's met het Smith-Magenis syndroom hebben over het algemeen een aantrekkelijk gezicht en open uitstraling. Opvallend zijn de, op latere leeftijd overigens verdwenen, vetrollen op armen en benen. Door alerte reacties op contact en het sociale lachen worden de bijzondere uiterlijke kenmerken niet zo snel opgemerkt. Baby's met SMs zijn over het algemeen heel rustig, in de peutersjijf lief en makkelijk.

De ontwikkeling verloopt op meerdere fronten vertraagd, waarbij opvallend is dat de spraakontwikkeling niet in de pas loopt met het zich veel vlotter ontwikkelende taalbegrip. Ook zijn er vaak lang problemen met de articulatie van woorden. Bij vrijwel alle personen met het Smith-Magenis syndroom is er sprake van een spraak- en taalachterstand.

Met de leeftijd nemen de gedragsproblemen toe. Rond het derde jaar vertonen kin-

deren met SMs in toenemende mate onrustig, snel geprikkeld, dwars en agressief gedrag. Ook typerend stereotiep gedrag (o.a. zichzelf omhelzen, het zogenaamde self huggen, als teken van blijdschap of opwindig), meestal met daarbij grimassen en soms onder het maken van geluiden, aan de handen likken en er dan mee wapperen, heen en weer bewegen met het lichaam (body rocking) en slaapproblemen komen vanaf het derde levensjaar steeds vaker voor.

Zelfbeschadigend gedrag, dat soms al vanaf het tweede jaar kan optreden, bestaat vooral uit zichzelf in de handen en polsen bijten, hoofdbonken, zichzelf slaan en zichzelf krabben aan huid of wondjes. Op wat oudere leeftijd komt vaak zelfverwonding voor (aan de huid pulken, handbijten, nagels uittrekken, voorwerpen in allerlei lichaamsopeningen stoppen).

Het inbrengen van objecten in lichaamsopeningen en nagels uittrekken (zonder zichtbare pijn) lijken specifiek bij dit syndroom.

Doordat de pijndrempel erg hoog is, veel hoger dan bij andere kinderen, wordt het zelfbeschadigend gedrag niet geremd. Het is niet bekend of deze hoge pijndrempel bijvoorbeeld is toe te schrijven aan een perifere neuropathie, een veranderde emotionele respons op pijn, of een combinatie van deze twee.

De mate van ontwikkelingsachterstand varieert van een ernstige tot lichte verstandelijke beperking. Leermoeilijkheden zijn altijd aanwezig. Naast de cognitieve beperkingen spelen ook aandachts- en concentratieproblemen een rol en zijn er problemen met de integratie van zintuiglijke prikkels. De sociaal-emotionele ontwikkeling komt meestal overeen met de verstandelijke ontwikkelingsleeftijd.

Over het algemeen kunnen mensen met SMs zich slecht langdurig op iets concen-

teren, behalve als zij gefascineerd zijn. Naast een opvallende fascinatie voor bepaalde activiteiten, voorwerpen of muziek waar zij zich uren op kunnen richten, kunnen zij zichzelf niet goed vermaken.

Bij onverwachte gebeurtenissen of wanneer iets anders gaat dan zij zelf willen, kunnen personen met SMs snel geïrriteerd raken. Er is een lage frustratietolerantie, een duidelijke weerstand tegen veranderingen en er kunnen plotselinge stemmingswisselingen zijn, met alle gevolgen van dien. Een ogen-schijnlijk geringe aanleiding kan leiden tot forse driftbuien en zelfbeschadigend gedrag.

Door hun overgevoeligheid voor geluid kunnen zij ook sterk reageren op onverwachte geluiden. Door het al snel tonen van agressief gedrag naar anderen en hun aandachtvragende en uitdagende gedrag roepen zij veel nabijheid en oplettendheid van volwassenen over zich af. Opvallend is dat zij steeds dezelfde vragen kunnen herhalen. Gerichte persoonlijke aandacht voor het kind met SMs kan verstoring in de omgeving vaak voorkomen.

Hun hyperactieve, impulsieve, aandachtvragende en moeilijk stuurbare gedrag kan sterk ontwrichtend op de omgeving werken. Maar naast moeilijk gedrag kennen kinderen met SMs ook een andere kant. Zij kunnen zeer innemend zijn, hebben vaak sterk ontwikkelde sociale omgangsvormen, kunnen goed contact aangaan en onderhouden en hebben een goed gevoel voor humor.

De overgrote meerderheid van de gevonden (onderzoeks-)literatuur richt zich op de genetische oorsprong van het syndroom, medisch diagnostische onderzoeken, slaapproblemen en medische problematiek van personen met SMs. In mindere mate wordt aandacht besteed aan de beschrijving van het fenotype.

Onderstaande bevindingen zijn gebaseerd op bestudering van in totaal tien op fenotype geselecteerde artikelen uit de bestaande literatuur.

In de literatuur wordt gesproken over een uniek fenotype bij kinderen met SMs. Er wordt veel aandacht besteed aan de bij dit syndroom behorende specifieke fysieke, ontwikkelings- en gedragsaspecten. Veel informatie staat ook uitgebreid beschreven op internetsites.

Hieronder volgen enkele thema's.

Sensorische integratie

- Kinderen en volwassenen met SMs hebben moeite met het reguleren van lichamelijke functies (eten, slapen) en gedrag. In het bijzonder zijn er problemen met betrekking tot de sensorische integratie. Sensorische problemen zouden typerend zijn voor kinderen met SMs. Met name tactiele, auditieve en vestibulaire verwerking van prikkels zouden afwijkend verlopen. (Gropman, Duncan en Smith, 2006)

Adaptief gedrag

- Kinderen met SMS in de schoolleeftijd en ouder laten significante achterstand zien in adaptief gedrag (gemeten met de VABS). Het niveau van communicatie en dagelijkse vaardigheden loopt in de pas met het cognitieve ontwikkelingsniveau. Het sociaal functioneren daarentegen is significant hoger dan het cognitieve niveau. (Gropman, Duncan en Smith, 2006). Onderzoek in 2006 (Martins, Wolters en Smith) en 2008 (Taylor en Oliver) bevestigen dit. In 1997 worden er geen significante verschillen tussen de VABS-domeinen gemeten (Dykens).
- De in vergelijking met het intellectueel functioneren hoge score op socialisatie

bij personen met SMs staat in contrast met de juist lage score op socialisatie bij een stoornis in het autistisch spectrum.

- Kinderen met een stoornis in het autistisch spectrum kunnen deels dezelfde gedragproblemen vertonen, maar bij de meeste personen met SMs is er wel sprake van goed oogcontact en sociaal lachen (Smith e.a. 1998a).
- Door de impulsregulatieproblemen, de verhoogde afleidbaarheid en de aandacht- en concentratietekorten doen kinderen met SMs het vaak beter in kleinere groepen in een gestructureerde setting. Gezien de sterke visuele perceptie kan het gebruik van pictogrammen bijdragen aan het leren, terwijl een duidelijke, voorspelbare en gevisualiseerde dagstructuur de explosieve uitbarstingen die optreden bij (plotselinge) veranderingen kan voorkomen.
- Een opvallende bevinding (meerdere keren genoemd) is dat volwassenen met SMs meer dan je op grond van hun cognitief niveau zou verwachten afhankelijk blijven van zorg en ondersteuning (Gropman, Duncan en Smith, 2006).
- Dit laatste, een grotere afhankelijkheid dan op grond van het intellectueel functioneren verwacht zou worden, wordt ook al geconstateerd in 2001 (Udwin en Webber). Veronderstelde redenen: ernst van de gedragsproblematiek, concentratieproblemen, impulsiviteit, aandacht-

vragend gedrag. Advies: opvoeders en hulpverleners moeten meer investeren in de ontwikkeling van dagelijkse vaardigheden.

- Andere hypothese: de ontwikkeling van dagelijkse vaardigheden is bij mensen met SMs aan een plafond gebonden.

Cognitief functioneren /cognitieve profielen

- Het intelligentieprofiel is disharmonisch, de verbale capaciteiten zijn meer aangetast dan de performale vermogens.
- Mensen met SMs scoren relatief zwak op subtests met betrekking tot sequentieel verwerken en korte termijn geheugen (psychodiagnostisch onderzoek bij tien personen, Dykens e.a 1997). Sequentiële verwerking is de vaardigheid om informatie successievelijk op te nemen, op te slaan, te bewerken en vervolgens in een ordelijke manier te gebruiken. Het vormt een deel van het korte termijn geheugen.
- De scores op subtests met betrekking tot lange termijn geheugen, alertheid op de omgeving, perceptuele vaardigheden (in het bijzonder aandacht voor visuele details) en lezen zijn relatief hoog (Dykens, 1997). Relatief sterk was ook de gestalt waarneming, benoemen van personen, plaats en dingen.
- Onduidelijk is hoe sequentiële verwerking toegeschreven moet worden aan tekorten in het kunnen ordenen en/of aan problemen in het korte termijn geheugen in relatie tot inattentie, overactiviteit en impulsiviteit.
- Het profiel is weliswaar onderscheidend, maar is niet uniek. Ook veel mannen met Fragile X tonen tekorten in sequentiële verwerking en mensen met Prader Willi syndroom hebben vaak ook een sterk lange termijn geheugen (Dykens, 1997).
- Er treedt een intellectueel verval op bij



het stijgen van de leeftijd.

- Visuele ondersteuning vergemakkelijkt kennisopname (Udwin en Webber, 2001).

Stereotypieën

- Herhalend vragen zou te maken kunnen hebben met problemen in het korte geheugen en/of moeite met sequentieel verwerken (Udwin en Webber, 2001).
- Stereotiepe gedragingen interfereren met het dagelijks leven (met name handen in de mond stoppen en objecten in lichaamsholten) (Martins, Wolter en Smith, 2006).
- Smith e.a. (1998) noemen nog een fascinatatie voor elektronica, zoals computers en videorecorders, terwijl Dykens e.a. (1997) repetitief handlikken en blaadjes omdraaien (lick and flip) melden.

Communicatieve vaardigheden

- Een ernstige spraak-taalontwikkelingsvertraging met of zonder geassocieerd gehoorverlies komt voor bij de meerderheid (95% van de patiënten).
- Onderzoek (bij 20 kinderen) laat een sterke wens bij kinderen met SMs zien om in contact te komen en ondanks cognitieve beperkingen een gesprek aan te gaan (Sarimski, 2004).
- Deze onderzoeksbevindingen wijzen op een relatief sterke ontwikkeling van receptieve en expressieve taalvaardigheden.
- Ondanks een redelijk goede ontwikkeling van formele taalvaardigheden zijn er communicatieve moeilijkheden. Deze pragmatische tekorten kunnen niet rechtstreeks aan SMs worden toegeschreven en zouden ook met het niveau van functioneren te maken kunnen hebben.
- Het verbeteren van de verbale expressie door middel van logopedie en eventueel gebarentaal worden aanbevolen om

frustraties in de interactie en communicatie te beperken of te voorkomen (Hennekam, 2004).

- Onderzoek toont een hoge mate van ongepaste initiatiefname bij gesprekken, stereotype gesprekken en een gebrek in het hanteren van context in de conversatie aan.
- Veel kinderen stellen steeds weer dezelfde vragen terwijl zij het antwoord weten, praten tegen iedereen, vertellen steeds dezelfde dingen, houden weinig rekening met waar de gesprekspartner over wil praten en brengen vaak een gesprek op een favoriet onderwerp.
- Met betrekking tot informatieoverdracht en de gevolgen daarbij voor het onderwijs wordt aanbevolen gebruik te maken van visuele cues, gebaren en plaatjes ter ondersteuning van verbale communicatie. Visuele ondersteuning is behulpzaam om kennisopname te vergemakkelijken.

Probleemgedrag

- De gedragsproblemen bestaan uit een lage frustratietolerantie, weerstand tegen veranderingen, plotselinge stemmingswisselingen en verhoogde prikkelbaarheid, aandachtstekortstoornis met hyperactiviteit (ADHD), automutilatie, slaapstoornissen, tandenknarsen, woedeuitbarstingen en repetitief, impulsief en agressief gedrag (Allanson e.a. 1999; Allen e.a. 1991; Dykens e.a. 1997; Finucane e.a. 2001; Smith e.a., 1998).
- Gedragsproblemen bij personen met SMs zijn ernstiger dan bij personen met andere genetische syndromen zoals Prader Willi en Fragile X.
- De frequentie en ernst van probleemgedrag lijkt toe te nemen met het niveau van cognitief functioneren en leeftijd. Typerende gedragproblemen zijn stereotypieën, stemmingstoornissen, aandachtstoornissen en angst. De impact

van organische factoren op het gedrag mag niet worden onderschat (Gropman, Duncan & Smith, 2006).

- Er bestaat geen verband tussen cognitief functioneren en maladaptief gedrag (Martin, Wolters, en Smit, 2006).
- Vergeleken met personen met andere syndromen en mensen met een verstandelijke beperking zonder specifiek syndroom kennen mensen met SMs enkele sterk typerende gedragsproblemen en stereotypieën (driftbuien, ongehoorzaamheid, aandachtvragend gedrag, vernielen, impulsiviteit, fysieke agressie, hyperactiviteit, afleidbaarheid, zindelijkheidsproblemen, slaapproblemen, stereotiep en zelfbeschadigend gedrag). Hun totaalscore op de CBCL is hoger dan die van anderen. Mensen met SMs scoren significant hoger op externaliserend gedrag. Er wordt geen specifiek verband gevonden tussen zelfbeschadigend en stereotiep gedrag en leeftijd, geslacht, niveau van functioneren en slaapproblemen. Slaapproblemen zijn een sterke voorspeller van gedragsproblemen (maar worden ook weer beïnvloed door de reactie van opvoeders (die zelf slaapttekort krijgen) (Dykens en Smith, 1998).
- Personen met SMs tonen met name externaliserend gedrag en hebben een verhoogd risico op psychopathologie (Dykens, 1997).
- Gedragsproblemen en de voorkeur voor contact met volwassenen zijn prominent in het fenotype van SMs (Taylor en Oliver, 2008).
- Er is een relatie tussen probleemgedrag en omgevingsfactoren: te weinig sociaal contact met volwassenen (en/of het stellen van eisen). Agressieve incidenten worden uitgelokt door weinig aandacht van volwassenen en leiden vervolgens tot aandacht van volwassenen. Conclusie: er is een verband tussen probleem-

gedrag en genetische aanleg én omgevingsfactoren.

Stress in gezinnen met kinderen met SMs

- Gezinsstress wordt beïnvloed door de mate van gedragsproblematiek en het sociaal netwerk van de ouders (Hodapp, Fidler en Smith, 1998).
- De beste voorspeller voor stress en gezinsproblemen zijn het aantal vrienden van de ouders en de mate van beperking op het sociaal functioneren (gemeten met de Vineland). Ouders van kinderen die meer problemen laten zien in hun sociaal functioneren (zoals het opvolgen van regels, vriendschappen aangaan, zelf spelen, et cetera) hebben meer problemen in het gezin en ervaren meer stress.
- De stress die gezinnen met kinderen met SMs ervaren wordt beïnvloed door de omvang en kwaliteit van het sociale netwerk van de ouders. Hoe groter het (steunend) sociaal netwerk van ouders, hoe lager het niveau van gezinsstress.
- Het stressniveau in gezinnen met kinderen met SMs is vergelijkbaar met dat in gezinnen met kinderen met het Prader-Willi syndroom of 5p-syndromen (cri du chat) en is in totaal veel hoger dan de stress die wordt aangegeven door gezinnen met kinderen met gemengde of niet-specifieke ontwikkelingsbeperkingen.
- Het stressniveau in gezinnen wordt beïnvloed door probleemgedrag, onafhankelijk van etiologie. Het verband tussen stress en de matigende rol er in door vrienden lijkt specifiek voor SMs.
- Slaapproblemen komen bij vrijwel alle patiënten met het SMs voor en hebben een negatieve impact – niet alleen op de patiënt, maar ook op ouders en andere gezinsleden, die vaak eveneens slaapt tekortkomen. Slaapproblemen kunnen geassocieerd worden met een slechtere

onderlinge communicatie, stress voor ouders, leerproblemen en gedragsproblemen overdag. (Colley e.a. 1990; Dykens e.a. 1997; Finucane e.a. 2001,

1994; Greenberg e.a. 1991, 1996; De Leersnyder e.a. 2001, 2003; Potocki e.a. 2000; Smith e.a. 1998b; Turk 2003).

Literatuur

Finucane BM, Konar D, Haas-Givler B e.a. , (Developmental Med Child Neurol), (1994) The spasmodic upper-body squeeze: a characteristic behavior in Smith-Magenis syndrome

Elisabet M. Dykens, Brenda M. Finucane and Claire Gayley,(1997): Brief report: Cognitive and behavioral Profiles in persons with SMs

Hodapp, R.M., Fidler D.J. en Smith A.C (1998). Stress and coping in families of children with Smith-Magenis syndrome

Dykens, E.M en Smith, A.C.M, (Journal of Intellectual Disability Research),(1998): Distinctiveness and correlates of maladaptive behavior in children and adolescents with Smith-Magenis syndrome

Udwin, O, Webber, C. en Horn, I (2001). Abilities and attainment in Smith-Magenis syndrome

Sarimski,K. (2004). Communicative competence and behavioural phenotype in children with Smith-Magenis syndrome.

I.D.C van Balkom, Beemer, F.A, Hennekam, R.C.M (2004). Ernstige gedragsproblemen bij kinderen met een verstandelijke handicap: het Smith-Magenis syndroom. Tijdschrift voor Psychiatrie

Gropman, A.L, Duncan, W.C and Smith, A.C.M, (Elsevier Inc. pediatrneurol)(2006): Neurologic and developmental Features of the Smith-Magenis syndrome

Staci C. Martin, Pamela L. Wolters, and Ann C.M. Smith, (2006): Adaptive and Maladaptive Behavior in Children with Smith-Magenis syndrome

L. Taylor en C. Oliver (2008): The behavioural phenotype of Smith-Magenis syndrome; evidence for a gene – environment interaction

Moss, J, Oliver C. - Journal Autism Dev Dirsord (2009): The prevalence and phenomenology of repetitive behavior in genetic syndromes

Relevante websites

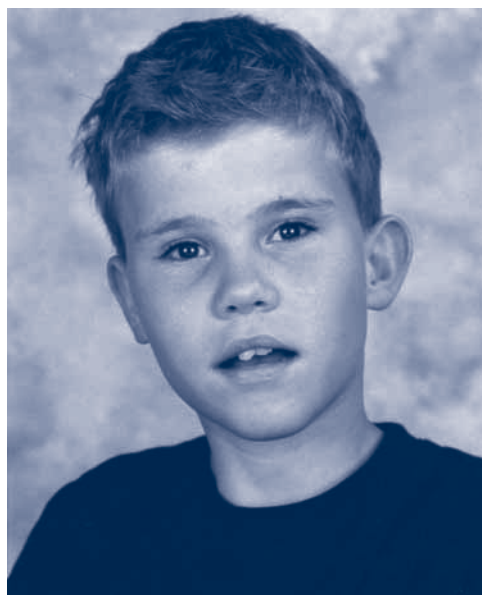
www.smithmagenis.nl

www.prisms.org

www.sms-maxx.org

<http://ghr.nlm.nih.gov/condition/smith-magenis-syndrome>

<http://home.planet.nl/~braam/smithmagenis/smithmagenishome.html>



2. Het Smith-Magenis syndroom vanuit medisch perspectief

door Wiebe Braam, Arts Verstandelijk Gehandicapten

Het Smith-Magenis syndroom (SMs) is een genetisch bepaalde aandoening die gekenmerkt wordt door een specifiek gedragsfenotype, ernstige slaapproblemen, milde dysmorfe kenmerken en een meestal lichte tot matige verstandelijke beperking met relatieve achterstand van de expressieve spraakontwikkeling ten opzichte van het taalbegrip.

Oorzaak

SMs wordt in ongeveer 90% van de gevallen veroorzaakt door het ontbreken van een klein stukje van de korte arm van chromosoom 17. De precieze locatie van het ontbrekende stuk is gelegen in band 11.2. Daarom heet het een 17p11.2 deletie. Op deze plek ligt een belangrijk gen, het RAI1-gen (retinoic acid-induced 1-gen), dat noodzakelijk is voor een normale ontwikkeling van de hersenen. Zelfs wanneer alléén de werking van dit RAI1 gen is uitgeschakeld door een mutatie, zijn de belangrijkste kenmerken van SMs aanwe-

zig. Een mutatie in het RAI1-gen is verantwoordelijk voor ongeveer 10% van de gevallen van SMs.

In een enkel geval kan bij iemand bij wie de belangrijkste kenmerken van SMs aanwezig zijn toch géén 17p11.2 deletie en ook géén mutatie in het RAI1-gen worden aangetoond. Er zijn inmiddels tientallen gevallen beschreven van mensen die zowel de uiterlijke als de gedragskenmerken hebben van mensen met SMs, maar waarbij géén 17p11.2 deletie of een mutatie in het RAI1-gen is aangetoond. Men spreekt in dit geval van het ‘Smith-Magenis-like phenotype’. Het is mogelijk dat er later nog een derde, op dit moment nog niet bekende oorzaak voor SMs bestaat. We kennen dit ook wel bij andere syndromen, zoals het Angelman syndroom, waarbij in de loop van de afgelopen jaren een derde en zelfs een vierde genetische afwijking werd gevonden.

Het ontbreken van het RAI1-gen is verantwoordelijk voor de meeste bij SMs behoren-

de afwijkingen die te maken hebben met het gedrag, de verstandelijke ontwikkeling en andere problemen die samenhangen met de functie van de hersenen. Het ontbreken van andere genen, die naast het RAI1-gen liggen, is verantwoordelijk voor de variabiliteit en voor de ernst van het klinisch beeld bij SMS bij patiënten met een chromosoom 17p11.2 deletie. Zo hebben bijvoorbeeld mensen met SMS als gevolg van een mutatie in het RAI1-gen meestal een normale lichaams lengte, geen aangeboren afwijkingen aan het hart en de urinewegen en een normaal gehoor. Ze neigen daarentegen in sterkere mate tot het krijgen van overgewicht en hun gedragsproblemen zijn vaak ernstiger dan mensen met SMS op basis van een chromosoom 17p11.2 deletie.

Chromosomen

Chromosomen zijn kleine stukjes eiwit in de kern van elke cel in het lichaam. Hierin liggen in een bepaalde code (DNA) alle erfelijke eigenschappen opgeslagen. Een chromosoom kun je je voorstellen als een kralensnoer. Elk kraaltje stelt één bepaalde eigenschap voor en heet in medische taal: gen. Daar komt ook het woord genetica (leer van de erfelijkheid) vandaan. Alle erfelijke eigenschappen (genen) liggen in een bepaalde volgorde op het kralensnoer en die volgorde is bij ieder mens gelijk.

22.000 genen op 23 paar chromosomen
Er zijn ongeveer 22.000 erfelijke eigenschappen (genen) in de cel opgeslagen, verdeeld over 23 chromosomen. Omdat tijdens de bevruchting zowel van de man als de vrouw 23 chromosomen bijeenkomen, heeft iedereen 46 chromosomen. Die zitten twee aan twee bij elkaar, in de vorm van 23 paren. Elk chromosoom vertoont op een bepaalde plaats een insnoering, waardoor men een korte arm (aangeduid met de letter 'p') en een lange arm (aangeduid met de letter 'q') kan onderscheiden.

Elk chromosoom een eigen nummer

Elk chromosoom is onder de microscoop na een speciale kleuring aan zijn vorm te herkennen. Op grond van hun grootte heeft elk een apart nummer gekregen (van groot naar klein): 1 tot en met 23. De paren 1 t/m 22 zijn voor mannen en vrouwen gelijk. Het 23ste paar is echter verschillend. Dit zijn de geslachtschromosomen X en Y. Daarbij heeft de vrouw twee (vrouwelijke) X-chromosomen en de man één X en één (manne-lijk) Y chromosoom.

Net als een barcode

Na een speciale kleurbehandeling zijn onder de microscoop op de chromosomen gekleurde banden zichtbaar, een beetje vergelijkbaar met een streepjescode. Er zijn internationale afspraken gemaakt over de nummering van deze bandjes.

Eigenschappen van vaders- en moeders- kant

Een mens heeft van zijn vader en zijn moeder elk 23 chromosomen meegekregen. In elke lichaamscel zitten dus 46 (=23 paren) chromosomen. Bij de vorming van eicellen en zaadcellen moet dat aantal van 46 eerst weer worden gehalveerd. Want anders zou het aantal chromosomen bij het kind dubbel zo groot worden als bij zijn ouders. Dat halveren van het aantal chromosomen bij de vorming van een eicel en een zaadcel, heet reductiedeling. Daarbij gaat elk paar chromosomen uit elkaar. Vlak voor dit uit elkaar gaan worden de erfelijke eigenschappen die van beide ouders zijn geërfd door elkaar geschud. Daardoor worden een aantal erfelijke eigenschappen uitgewisseld van het ene chromosoom naar het andere uit hetzelfde paar. Een ouder geeft dus aan het kind een deel van zijn eigen erfelijke eigenschappen door, maar ook een deel van die van zijn beide ouders.

Het door elkaar schudden van eigenschappen

Bij de vorming van elke nieuwe eicel en elke nieuwe zaadcel worden telkens weer alle erfelijke eigenschappen door elkaar geschud, voordat ze in een eicel of zaadcel terecht komen. Van een man zijn al zijn zaadcellen dus voor wat betreft de genetische samenstelling onderling weer een beetje verschillend. En bij de vrouw komt er bij elke eisprong weer een eicel vrij die andere eigenschappen bevat dan de eicel van de maand daarvoor.

Deletie

Wanneer er een stukje van een chromosoom ontbreekt spreekt men van een deletie. Gewoonlijk is de andere helft van het chromosomenpaar dan normaal. Toch veroorzaakt een deletie vaak duidelijke afwijkingen.

Bij het ontbreken van een stukje van een bepaald chromosoom gaat het meestal om het afbreken van het uiteinde van een chromosoom (terminale deletie), maar er kan ook ergens midden in een chromosoom een stukje uitvallen (interstitiële deletie). Dit kan toevallig tijdens de deling van de chromosomen tijdens de vorming van een zaadcel of eicel gebeuren. Soms is het afgebroken stukje toch nog ergens anders in de celkern aanwezig, waarbij het aan een ander chromosoom is blijven vastkleven (translocatie). Op bepaalde chromosomen blijken er zwakke ('fragiele') plaatsen te zijn; als er een stukje van een chromosoom afbreekt, gebeurt dit relatief vaak op dezelfde plaats. Daarbij ontstaan dan, afhankelijk van de breukplaats en het chromosoomnummer, stoornissen die telkens min of meer eenzelfde type herkenbare afwijkingen opleveren en bekend staan onder een bepaalde naam. Voorbeelden hiervan zijn het Angelman syndroom, het Prader-Willi syndroom en het Smith-Magenis syndroom.

Duplicatie

Wanneer er een stukje van een chromosoom teveel aanwezig is, spreekt men van een duplicatie. Het gaat dan om een kopie van een stuk chromosoom dat vlak naast het origineel zit. Maar de kopie kan ook elders op hetzelfde chromosoom of zelfs op een ander chromosoom zitten. Een stukje teveel leidt in de regel tot kleinere problemen dan wanneer er een stukje chromosoom tekort is.

Mutatie

Een mutatie is een permanente verandering in de genetische (DNA) code. Wanneer er zich in de DNA-code van een gen een fout bevindt, kan het gen zijn werking niet uitvoeren. Dit kan kleine, maar ook zeer grote gevolgen hebben. Wanneer er bijvoorbeeld een fout zit in het gen dat de code bevat voor het op de juiste manier groeien van bepaalde zenuwen in de hersenen, wordt duidelijk dat een klein foutje tot grote problemen kan leiden.

Translocatie

Wanneer er een stukje van een bepaald chromosoom is afgebroken, kan het afgebroken stukje ergens anders in de celkern weer aan een ander chromosoom blijven kleven. Het is er dan nog wel, maar het is alleen verplaatst (translocatie). Ook kunnen twee stukken van twee verschillende chromosomen onderling zijn verwisseld. Alle informatie lijkt dan nog gewoon aanwezig te zijn, zij het dan voor een deel op een verkeerde plaats. We spreken dan van een 'gebalanceerde' translocatie. Meestal leidt een nieuw ontstane translocatie niet tot een merkbare afwijking of stoornis. Soms echter is er door het afbreken van het stukje chromosoom op het breukvlak toch een stukje genetische code beschadigd of verdwenen. De translocatie is dan niet echt gebalanceerd, al lijkt er onder de microscoop geen stukje chromosoom te zijn verdwenen. Dan

kunnen er kleine of grote afwijkingen ontstaan, afhankelijk van de betekenis van het beschadigde of verdwenen stukje genetische code.

Wanneer iemand met een gebalanceerde translocatie kinderen krijgt, kunnen deze met een ernstige afwijking worden geboren. Stel dat de moeder een gebalanceerde translocatie heeft, waarbij een stukje van chromosoom 6 is afgebroken en aan chromosoom 11 vastzit. Bij de eisprong bestaat dan 25% kans dat de eikel het chromosoom 6 bevat waarvan een deel mist en dat het chromosoom 11 nu net de helft van dat chromosomenpaar is zonder het afgebroken stukje chromosoom 6 eraan. In dit geval is er dan echt genetische informatie verdwenen en is er een deletie ontstaan. Dit noemt men het 'onbalanceerd' doorgeven van een translocatie.

Bij dezelfde moeder met de gebalanceerde translocatie van 6 naar 11 kan deze translocatie ook nog op een andere manier 'onbalanceerd' worden doorgeven. Dat gebeurt wanneer er bij de vorming van de rijpe eikel de normale helft van haar chromosoom 6 wordt doorgegeven samen met het chromosoom 11 waaraan het afgebroken stukje chromosoom 6 vastzat. In dit geval is er genetische informatie (stukje chromosoom 6) teveel en is er dus sprake van een duplicatie.

Wanneer er dus bij iemand een deletie of een translocatie wordt gevonden, moet bij beide ouders altijd worden onderzocht of niet een van hen een gebalanceerde translocatie heeft. Want in dat geval bestaat er kans op herhaling.

Het stellen van de diagnose SMs

Het stellen van de diagnose SMs gebeurt op basis van de verschijnselen (zie diagnostische criteria). Vervolgens wordt door de klinisch geneticus onderzocht of de achterliggende oorzaak (deletie of mutatie)

gevonden kan worden. Hiermee wordt dan de 'klinische diagnose' genetisch bevestigd. Met een 'normaal' chromosoomonderzoek wordt in veel gevallen de diagnose SMs gemist, omdat de deletie vaak klein is. Bij klinische verdenking op SMs moet daarom een gericht FISH onderzoek worden aangevraagd. Wanneer dit onderzoek negatief uitvalt, kan bij een sterke klinische verdenking alsnog naar het RAI1-gen worden gekeken (mutatieonderzoek).

Sinds 2010 wordt steeds meer de allernieuwste techniek, de microarray of array-CGH (array Comparative Genomic Hybridization) toegepast. Met deze techniek wordt op alle chromosomen tegelijk gekeken naar zelfs de kleinste afwijkingen. Dit betekent echter dat ook kleine afwijkingen gevonden kunnen worden die geen betekenis hebben en die ook bij 'gezonde' mensen aanwezig kunnen zijn. Aanvullend onderzoek bij de ouders is dan nodig om te onderzoeken of de gevonden afwijking ook bij een van hen aanwezig is (en dus van geen betekenis is).

Differentiaal diagnose

Veel kinderen met SMs hebben op grond van hun gedrag aanvankelijk de diagnose PDD-NOS of autistische stoornis gekregen, omdat het gedrag daar het beste bij past. Pas later blijkt dat het in werkelijkheid om SMs gaat.

Verder zijn er enkele syndromen waarmee SMs kan worden verward vanwege gelijkheid qua uiterlijk of gedrag. Dit zijn Down syndroom, Williams syndroom, VCF (velocardio-faciaal syndroom), Prader-Willi syndroom en Sotos syndroom. Deze vijf syndromen kennen echter ook duidelijke verschillen met SMs, zodat bij nauwkeuriger onderzoek (uiterlijk en gedrag) verwarring nauwelijks voor zal komen. Onderscheid is verder mogelijk door middel van genetisch onderzoek.

Prevalentie

Geschat wordt dat SMs voorkomt bij 1 op 15.000 à 25.000 geboortes. Voor Nederland betekent dit dat er elk jaar tussen 8 en 12 babies met SMs worden geboren. Daardoor zouden wij SMs bijna net zo vaak tegen moeten komen als bekendere syndromen zoals het Angelman syndroom en het Prader Willi syndroom. Het aantal gediagnosticeerde gevallen is echter lager, zodat er veel kinderen met SMs niet als zodanig worden herkend. Ook moeten er meerdere mensen met SMs in instellingen verblijven bij wie de diagnose (nog) niet is gesteld.

Diagnostische criteria

De klinische diagnose wordt gesteld op basis van de volgende 4 criteria:

1. verstandelijke beperking met relatieve spraakachterstand;
2. specifieke gedragskenmerken;
3. ernstige slaapstoornissen;
4. milde dysmorfe kenmerken.

1. Verstandelijke beperking met relatieve spraakachterstand

Het niveau van functioneren kan variëren van zwakbegaafdheid tot een ernstige verstandelijke beperking (20-78), maar meestal bestaat er een matige verstandelijke beperking (gemiddeld IQ 40 - 55).

Er bestaat een achterstand in de spraakontwikkeling, waarbij het expressieve taalgebruik slechter is ontwikkeld dan het spraakbegrip. De stem is opvallend laag en hees.

2. Gedragskenmerken

Hyperactiviteit en gedragsproblemen vormen het belangrijkste probleem bij dit syndroom. Het gaat hierbij om woede-uitbarstingen, vernielzucht, agressie, hyperactiviteit, ongehoorzaamheid en negatief aandachtvragend gedrag. Dit gedrag doet zich met name thuis voor in aanwezigheid van de ouders, en minder vaak buitenshuis in aanwezigheid van

vremde volwassenen. Op school zal dit gedrag zich na verloop van tijd ook gaan voordoen.

Zelfbeschadigend gedrag komt zeer vaak voor (97%), met bijten in hand of pols (93%), slaan op eigen hoofd of oren (62%), hoofdbonzen (55%), peuteren aan de huid (52%) en uittrekken van vinger- of teennagels (48%) als de belangrijkste uitingsvormen.

Kinderen met SMs vallen bij binnenkomst in de spreekkamer vaak al meteen op door hun gedrag, bijvoorbeeld door al snel na binnenkomst aan je computer te willen zitten. De hoog-laag bediening van de onderzoeksbank hebben ze ook al snel gevonden. Ze krijgen graag aandacht van volwassenen, dus ook van de dokter. Als je ze te lang negeert en met de ouders praat, kunnen ze baldadig worden en met negatief aandachtvragend gedrag zorgen dat ze weer in het middelpunt van de belangstelling terecht komen. Driftbuien als ze hun zin niet krijgen komen frequent voor. Hierbij kunnen ze zich volledig verliezen en doordraaien. De gedragsproblemen hebben in de regel geen verband met het niveau van functioneren. De indruk bestaat dat het onvermogen om zich verbaal duidelijk te maken bij de driftbuien een rol speelt. De driftbuien beginnen doorgaans pas in het derde of vierde jaar. Baby's en peuters met SMs worden door hun moeder in het algemeen als heel rustig omschreven. Ook tijdens de zwangerschap was dat overigens al het geval.

3. Slaapstoornissen

Bij SMs bestaat er een omkering van het slaap/waakritme. Hierbij wordt men in de loop van de dag slaperig en reeds vroeg in de nacht wakker. Hierbij is er 's nachts vaak sprake van hoofdbonken tegen de bedrand, huilen en schreeuwen. Overdag is er vaak behoefte aan dutjes.

4. Milde dysmorphieën

De opvallendste lichamelijke kenmerken zijn een breed en kort hoofd (brachycefalie), brede neusbrug, volle wangen, omlaag gebogen mondspleet (cupid bow of tentmond), fors voorhoofd, plat gelaat, forse onderkaak, korte en brede vingers en handen en een korte lichaamslengte. Deze verschijnselen hoeven bij baby's en peuters nog niet duidelijk zichtbaar te zijn.

Slaapproblemen

Het Smith-Magenis syndroom wordt onder meer gekenmerkt door ernstige stoornissen in het slaap/waakritme. Deze bestaan uit met name het 's nachts meerdere malen gedurende langere tijd wakker zijn en te vroeg ontwaken. Er kan dan sprake zijn van hoofdbonken tegen de bedrand, huilen en schreeuwen. Dit vormt een grote belasting van de ouders. Een van beiden is vaak gedwongen om met het kind naar beneden te gaan om het kind bezig te houden en lawaai te voorkomen. Soms lossen ouders dit probleem op door het kind in het ouderlijk bed door te laten slapen (co-sleeping). Uiteindelijk wordt dit een probleem op zich en wordt het steeds moeilijker om het kind nog in het eigen bed te laten slapen.

Overdag, met name 's middags, is er vaak sprake van overmatige slaperigheid en behoefte aan dutjes. Het 's avonds in slaap vallen is doorgaans geen probleem. Meestal kost het de ouders juist moeite om te voorkomen dat het kind rond het tijdstip van de avondmaaltijd al in slaap valt. Verder komen bedplassen en snurken frequent voor.

Overdag zijn er veel en vaak ernstige gedragsproblemen, zoals woede-uitbarstingen, vernielzucht, agressie, hyperactiviteit, ongehoorzaamheid, negatief aandachtvragend gedrag en zelfbeschadigend gedrag. Er wordt momenteel aangenomen dat er een relatie bestaat tussen deze gedragsproblemen overdag en de stoornis in het slaap-

waak ritme. Naarmate de nachtrust 's nachts vaker is onderbroken en de totale slaaptijd korter is, worden er vaker en ernstiger gedragsproblemen gezien. Behandeling van de slaapproblemen met medicijnen leidt niet alleen tot een verbetering van de slaap, maar vaak ook tot een afname van deze gedragsproblemen overdag. Het met medicijnen afremmen van de melatonine-afgifte overdag is daarbij vaak nodig. Als het nachtelijk wakker worden op deze manier niet verbetert dient nog aan nachtelijke epilepsie te worden gedacht.

De slaapproblemen zijn overigens niet vanaf de geboorte aanwezig. Een SMs baby en peuter slaapt overdag erg veel en is erg rustig. Gewoonlijk is de slaap 's nachts nog ongestoord. De slaapproblemen ontstaan pas tussen het tweede en vierde jaar.

Uit onderzoek naar slaapproblemen bij SMs blijkt dat deze bij 75 - 100% van de kinderen voor te komen. De Franse kinderarts De Leersnijder beschreef als eerste het omgekeerde 24-uurs melatonine-ritme bij SMs kinderen. De melatoninespiegel steeg bij hen vanaf 06.00 uur 's morgens, piekte rond 12.00 uur en eindigde 's avonds tussen 22.00 en 24.00 uur.

Onderzoek naar de behandeling van de slaapproblemen richt zich op het geven van melatonine voor het naar bed gaan en het remmen van de afgifte van melatonine overdag (met metoprolol of acebutolol). De Leersnijder behandelde negen kinderen met SMs met acebutolol, een selectieve beta1-blokker, ontwikkeld voor de behandeling van hoge bloeddruk en hartritme-stoornissen. Het heeft als 'bijwerking' dat het in de hersenen de afgifte van melatonine remt. De behandeling leidde tot een significante verbetering van het gedrag overdag (minder woede-uitbarstingen, betere concentratie, minder hyperactiviteit). Op de SMs-polikliniek ('s Heeren Loo te Wekerom) werken we met metoprolol

retard, aangezien hiervan tabletten met een lagere dosering bestaan en de apotheek daarom meestal geen aparte capsules hoeft te maken. De dosis metoprolol varieert, afhankelijk van de leeftijd en het resultaat, tussen 10 en 25 mg. Het moet 's morgens zo vroeg mogelijk worden ingenomen. Voorafgaand aan de behandeling met metoprolol is er contact met de behandelend kinderarts en wordt eerst een EEG gemaakt. Bij SMs komen er immers aangeboren hartafwijkingen voor en dan kan in een beperkt aantal gevallen het gebruik van metoprolol worden afgeraden.

De dosis melatonine is afhankelijk van de hoogte van de eigen melatoninespiegels in speeksel. Daartoe wordt aan de ouders gevraagd speeksel van hun kind op te vangen (hen laten kauwen op speciale wattenplug, of hiermee de wangzak leegvegen). Afnemen van speeksel gebeurt om de drie uur (in totaal negen speekselafnames), zodat een goed overzicht wordt gekregen over de melatoninespiegels gedurende 24 uur. Kinderen met overdag hoge melatonine spiegels krijgen 's avonds een normale bij de leeftijd passende dosis melatonine (1 - 3 mg) voorgeschreven. Als er sprake is van te vroeg wakker worden wil het ook wel eens helpen om 's avonds slechts een halve dosis te geven en de andere halve dosis als de ouders naar bed gaan. Als alternatief kan een verlengd werkend melatoninepreparaat ('slow release' of 'time release') worden voorgeschreven, maar dit is vrij duur in verhouding tot 'gewone' melatonine. Kinderen die overdag erg lage melatoninespiegels hebben blijken vaak melatonine niet goed te kunnen afbreken (poor metaboliser CYP1A2). Zij krijgen daarom een lage dosis melatonine voorgeschreven (0,2 - 0,5mg). Soms moet hieraan omeprazol worden toegevoegd. Omeprazol is een middel dat wordt voorgeschreven bij reflux (terugkeer van maaginhoud naar de slokdarm) en maagzuurklachten. Het is een veilig

middel, ook bij langdurig gebruik, en heeft als bijwerking dat het de afbraak van melatonine in de lever stimuleert ('inductie CYP1A2'). Hiermee is het mogelijk om een voldoende hoge dosis melatonine voor de nacht voor te schrijven, zonder het probleem dat dit 's morgens grotendeels nog aanwezig is en het slaap-waakritme verstoort. Omeprazol is het enige maagmiddel dat de afbraak van melatonine stimuleert. De afgelopen jaren is gebleken dat in een aantal gevallen het gecombineerde melatonine - omeprazol regime niet goed werkt en dat tijdens de behandeling met melatonine, ondanks omeprazol toevoeging, overdag nog steeds zeer hoge melatoninespiegels ontstaan. Dit vertaalt zich tevens in een toename van de gedragsproblemen overdag. Meestal blijkt in deze gevallen er een zodanig lage omeprazolspiegel in het bloed te bestaan, dat de omeprazol geen enkele werking kan hebben. Inmiddels is duidelijk geworden dat deze lage bloedspiegels van omeprazol het gevolg zijn van een overmatig actief enzym in de lever (extensive metaboliser CYP2C19). Daardoor wordt omeprazol zo snel afgebroken dat het in normale doseringen geen enkel effect heeft. Er is dan een vier keer hogere dosis omeprazol nodig om in het bloed spiegels te bereiken die enig effect op de afbraak van melatonine hebben.

Veelvoorkomende medische problemen

SMs is een multi-systeem aandoening. In diverse orgaansystemen komen aangeboren afwijkingen voor of ontstaan deze op latere leeftijd.

Hart

Bij SMs worden in 30 tot 40% van de gevallen aangeboren afwijkingen van het hart gevonden. Hierbij gaat het met name om een VSD (ventrikel septum defect: opening tussen linker en rechter hartkamer), ASD (atrium septum defect: opening tussen lin-

ker en rechter hartboezem) of een afwijking van een van de hartkleppen (stenose of insufficiënte). Bij vaststellen van de diagnose SMs dient daarom een echocardiogram te worden gemaakt. De behandeling van aangeboren afwijkingen van het hart is bij kinderen met SMs niet anders dan bij andere kinderen.

Ogen

Oogafwijkingen komen zeer frequent voor (85%). Veel kinderen met SMs zijn bijziend (myopie). Dat betekent dat de ooglenzen het binnenkomende licht te sterk afbuigt en voorwerpen het best van dichtbij bekeken kunnen worden. Voor veraf zien is dan een bril met min-glazen nodig. Ook scheelzien komt vaak voor.

De behandeling van oogafwijkingen is bij kinderen met SMs hetzelfde als bij andere kinderen. Voor het wennen aan een bril bestaat een speciaal 'brilgewenning programma'. Hierbij kan bijvoorbeeld advies en hulp worden ingeroepen van Bartiméus (www.bartimeus.nl), een organisatie die gespecialiseerd is in het begeleiden van mensen met een visuele én verstandelijke beperking.

KNO

Bijna ieder kind met SMs krijgt te maken met middenoorontstekingen. Meer dan driemaal per jaar een middenoorontsteking is heel gewoon. Een tekort aan weerstand (immunodeficiëntie, stoornis in de aanmaak van antistoffen) speelt daarbij vaak mee. Bij ongeveer 80% wordt het tot een chronisch probleem en moeten trommelvliesbuisjes worden geplaatst. Een bijkomend probleem is de hoge pijndrempel, waardoor niet zelden een middenoorontsteking pas wordt ontdekt wanneer de ontsteking door het trommelvlies heen breekt en er een loopoor ontstaat. Denk daarom bij het optreden van acute gedragsproblemen altijd aan de mogelijkheid van een middenoorontste-

king. Slechthorendheid komt vaak voor (68%). Dit is vaak het gevolg van frequente middenoorontstekingen, maar het komt ook voor bij kinderen die minder vaak een middenoorontsteking hebben.

Zenuwstelsel

Enkele studies geven aan dat de geleiding door de zenuwen afwijkend is (perifere neuropathie). Mogelijk is dit een verklaring voor de verhoogde pijndrempel. Ook het doorgeven van prikkels vanuit de zintuigen door de zenuwbanen is afwijkend. Dit leidt tot problemen met de verwerking in de hersenen van informatie vanuit de zintuigen (sensorische integratie). Voorbeelden hiervan zijn de problemen met aanraking, tastgevoel en spierbewegingen van het mondgebied en het gevoel van balans en evenwicht tijdens het lopen.

Praten en slikken vereist een zeer ingewikkeld samenspel van de spieren achterin de mond, het verhemelte en de keel. Hier bevindt zich ondermeer een klep die de toegang tot de neusholte moet afsluiten tijdens slikken en die tijdens het praten bij bepaalde letters open en andere letters dicht moet gaan. Voor dit ingewikkelde samenspel van deze spieren is een goede coördinatie nodig tussen gevoelszenuwen (sensorische zenuwen), die informatie naar de hersenen sturen en de zenuwen die hierna de spieren moeten activeren (motorische zenuwen). Als dit samenspel niet goed functioneert ontstaat er een zogeheten velopharyngeale insufficiëntie. Die kan ertoe leiden dat tijdens het slikken drinken in de neus terecht komt (regurgitatie) en later dat de spraak een nasale klank krijgt. Ook kan dit verschijnsel ertoe leiden dat de opening van de buis van Eustachius (de verbinding tussen de neus-keelholte en het middenoor) niet goed open en dicht gaat, waardoor er een groter risico op een middenoorontsteking ontstaat.

Epilepsie

Algemeen wordt aangenomen dat epilepsie bij ongeveer 25% van de mensen met SMs voorkomt. Meestal gaat het om volledige toevallen, maar incomplete aanvallen en absences komen ook voor. Mogelijk wordt epilepsie niet altijd als zodanig herkend, omdat een aanval niet gepaard hoeft te gaan met trekkingen van de spieren, maar alleen zichtbaar is in de vorm van agressief of stereotiep gedrag. De diagnose epilepsie is door middel van een EEG vast te stellen. Goldman (2006) verrichtte bij 60 mensen met SMs polysomnografie (slaapregistratie met EEG). Zij vond bij 27 van deze 60 mensen (45%) epileptiforme afwijkingen op het EEG. Bij slechts 9 van deze 27 patiënten was reeds epilepsie vastgesteld. In ongeveer de helft van de gevallen waren er alleen tijdens de slaap afwijkingen op het EEG zichtbaar. Dit betekent dat bij een standaard EEG overdag de helft van de gevallen van epilepsie zou zijn gemist.

Behandeling van de epilepsie, in afwezigheid van als epilepsie herkenbare aanvallen, is te overwegen omdat dit het drukke gedrag en het tekort aan aandacht (ADHD-achtig gedrag), onverklaarbaar agressief gedrag, de slaap en de algehele (cognitieve) ontwikkeling kan verbeteren.

Bewegingsapparaat

De eerste jaren bestaat er een algehele zwakte van de spieren (hypotonie). Mede hierdoor is de motorische ontwikkeling vertraagd. Kinderen met SMs zetten pas op latere leeftijd hun eerste stapjes. Ze lopen op een wat ongebruikelijke manier (benen wat uit elkaar, vaak op de tenen en met wapperende voeten). De spierzwakte is ook medeverantwoordelijk voor het ontwikkelen van voetproblemen zoals platvoeten. Een verkromming van de wervelkolom (scoliose) kan zich vanaf het vierde jaar bij ongeveer de helft van de SMs-kinderen gaan ontwikkelen. Een scoliose ontwikkelt

zich traag, maar dit kan vanaf de puberteit, door de groeisput, sneller verlopen. Een brace kan de voortgang van de scoliose beperken. Soms is echter een operatie nodig om verdere verkromming van de wervelkolom tegen te houden.

Uro-genitaal

Bij 30% van de kinderen met SMs worden aangeboren afwijkingen van de urinewegen gevonden. Meestal gaat het hierbij om een dubbel aangelegd zijn van de afvoerende urinewegen vanuit de nieren naar de urineblaas (ureters). Bij het vaststellen van de diagnose SMs dient daarom een echoscopie van de buik te worden aangevraagd. Een dubbel aangelegd afvoersysteem van de nieren kan leiden tot een blaasontsteking, die kan 'opstijgen' naar de nieren. Nierbekentontstekingen kunnen op den duur de nierfunctie ernstig aantasten. Een blaasontsteking bij iemand met SMs is daarom altijd aanleiding tot verder onderzoek.

Vroeg intredende puberteit (pubertas praecox) is beschreven, evenals een vroegtijdig begin van de overgang. De gedragsproblemen en slaapproblemen verergeren doorgaans tijdens de puberteit.

Endocrien en immunologie

Bij ongeveer 30% van de mensen met SMs zal zich een milde vorm van schildklierziekte (hypothyreoïdie) ontwikkelen. Het herkennen van de verschijnselen hiervan is erg moeilijk, omdat deze vrij vaag kunnen zijn (zoals moeheid). Daarom is periodiek bloedonderzoek hiernaar nodig om de ziekte tijdig op het spoor te komen. Behandeling met medicijnen kan dan plaatsvinden.

Een tekort aan afweerstoffen (immuuglobuline IgA, IgE and IgG) komt bij 25% van de kinderen met SMs voor en draagt bij aan het grotere risico op infectieziekten, met name van oren en luchtwegen. Het aanvullen van dit tekort aan afweerstoffen is niet

mogelijk. Het kan daarom nodig zijn om in een vroeger stadium van een infectieziekte een antibiotica voor te schrijven.

Cholesterol

Een te hoog cholesterolgehalte van het bloed (hypercholesterolemie) komt bij 50% van de mensen met SMs voor. De oorzaak hiervan is het bij hen ontbreken van een specifiek gen (het SREBF1 gen). Dit gen bevindt zich vlak naast het RAI1-gen, waardoor bij SMs als gevolg van een deletie ook dit gen vaak ontbreekt. Het SREBF1-gen is verantwoordelijk voor het goed functioneren van een van de cholesterolreceptoren. Het cholesterolgehalte kan daardoor al bij jonge kinderen met SMs verhoogd zijn. Behandeling kan zich doorgaans beperken tot dieetmaatregelen.

Gebit

Afwijkingen aan het gebit komen zeer vaak voor. Zo kunnen er tanden of kiezen ontbreken. Met name geldt dit voor de voorste twee kiezen (de 'premolaren').

Maagdarmkanaal

Bij veel kinderen met SMs functioneert ook het sluitmechanisme tussen neus en mond/keelholte niet goed (velofaryngeale insufficiëntie, zie bij zenuwstelsel). Dit leidt, met name in het eerste levensjaar vaak tot voedingsproblemen en verslikken en terugkeer van voeding door de neus. Soms is het nodig om tijdelijk sondevoeding te geven.

Bij ruim de helft van de kinderen en volwassenen met SMs is de darmwerking vertraagd en ontstaat milde tot ernstige obstipatie. Dagelijks gebruik van een dieet dat rijk is aan darmbeweging stimulerende bestanddelen is noodzakelijk. Meestal is ook het gebruik van laxemiddelen nodig. Er bestaat een verhoogde kans op het ontstaan van reflux, het terugvloeien van maaginhoud naar de slokdarm. Dit kan lei-

den tot pijn, vooral in liggende houding, en tot het ontstaan van zweren in de slokdarm. Andere verschijnselen zijn een afgenomen eetlust en 's nachts kwijlen (te zien aan natte plekken op het hoofdkussen).

Groeiproblemen in het eerste levensjaar

Als baby en peuter zijn er eetproblemen, mede als gevolg van de hypotonie (slappe spieren, waardoor minder krachtige zuigreflex) en van de velofaryngeale insufficiëntie (zie bij zenuwstelsel). Soms is tijdelijk sondevoeding noodzakelijk. Een aantal blijkt later echter een overmatige drang tot eten en obesitas te ontwikkelen. Ze kunnen letterlijk de koelkast plunderen, ook 's nachts. Hier bestaat kans op verwarring met het Prader-Willi syndroom. Kans op overgewicht bestaat vooral voor mensen met SMs op basis van een mutatie in het RAI1-gen. Bij veel kinderen met SMs is er een stoornis in de werking van de spieren van het monden keelgebied. Daardoor functioneert ook het sluitmechanisme tussen neus en mond/keelholte niet goed (velopharyngeale insufficiëntie). Dit leidt, met name in het eerste levensjaar vaak tot voedingsproblemen en verslikken en terugkeer van voeding door de neus. Soms is het nodig om tijdelijk sondevoeding te geven.

Behandeling gedragsproblemen met medicijnen

Er bestaan geen medicijnen die de gedragsproblemen kunnen oplossen. Er zal altijd sprake moeten zijn van een combinatie met gedragsmatige aanpak en begeleiding, waarbij medicatie slechts ondersteunend kan zijn. Het is van essentieel belang dat de manier waarop een persoon met SMs kan communiceren met de omgeving zo optimaal mogelijk wordt gemaakt. Een jong kind met SMs kan immers niet via spraak communiceren en raakt uitermate gefrustreerd wanneer hij of zij zich niet duidelijk kan maken. Dit optimaliseren van de

communicatie dient reeds op zeer jonge leeftijd te beginnen.

Verder moet een analyse gemaakt worden van het niveau van ontwikkeling en de sterke en zwakke punten in deze ontwikkeling. Dit is van belang voor een juiste begeleiding, als ook bij de latere schoolkeuze.

Ten slotte dient bij gedragsproblemen, met name bij een tijdelijke en/of acute verergering hiervan, gedacht te worden aan lichamelijke aandoeningen, zoals bijvoorbeeld een middenoorontsteking, reflux vanuit de maag, verstopping van de darmen, een blaasonsteking of epilepsie. Het ontbreken van pijn sluit geen enkele ziekte uit. Er is geen onderzoek gepubliceerd over welke medicijnen het beste voorgeschreven kunnen worden bij gedragsproblemen. Dit betekent dat we uit moeten gaan van de persoonlijke ervaringen van artsen en ouders.

1. agressie, hyperactiviteit, wisselende stemmingen

Bij agressie en onrust heeft risperidon (Risperdal®) vaak een gunstig effect (helaas ten koste van gewichtstoename), evenals aripiprazole (Abilify®), olanzapine (Zyprexa®)

en quetiapine (Seroquel®). Ook catapresan (Clonidine®) blijkt bij agressie gunstig te werken.

Bij wisselende stemmingen kan ook carbamazepine (Tegretol®) worden geprobeerd. Bij druk gedrag hebben methylfenidaat (Ritalin®) en atomoxetine (Strattera®) meestal geen effect. Ze kunnen zelfs een paradoxale ontremming veroorzaken. Bij dwangmatigheid kan ook fluoxetine (Prozac®) helpen.

Bij ernstige zelfbeschadiging wordt naltrexon met wisselend succes voorgeschreven.

Benzodiazepinen, de 'gebruikelijke' kalmerende middelen, zoals oxazepam, hebben vaak een averechts effect.

2. gedragsproblemen bij slaperigheid overdag

Bij slaperigheid overdag als gevolg van de melatonine overdag, is het beter om niet meteen gedragsmedicatie zoals bij 1. voor te schrijven, maar eerst te beginnen met het blokkeren van deze melatonine afgifte. Dit kan met een de beta-blokkers metoprolol (Selokeen) of acebutolol (Sectral).

Literatuur

De Leersnyder H., Bresson J.L., de Blois M.C., Souberbielle J.C., Mogenet A., Delhotal-Landes B., Salefranque F., Munnich A.: Beta 1-adrenergic antagonists and melatonin reset the clock and restore sleep in a circadian disorder, Smith-Magenis syndrome. *J Med Genet* 2003;40:74-8

De Leersnyder H.: Smith-Magenis syndrome. <http://www.orpha.net/data/patho/GB/uk-SMs.pdf> 2003

Greenberg F., Lewis R.A., Potocki L., Glaze D., Parke J., Killian J., Murphy M.A., Williamson D., Brown F., Dutton R, McCluggage C, Friedman E, Sulek M, Lupski JR. Multidisciplinary clinical study of Smith-Magenis syndrome (deletion 17p11.2). *Am J Med Genet* 1996;29:247-54

Moog U., Dijkstra S., de Die-Smulders C.E.M., Engelen J.J.M. & Curfs L.M.G.: Smith-Magenis syndroom. NTZ 2001;27:147-55

Shelly B.P. en Robertson M.M.: The neuropsychiatry and multisystem features of the Smith-Magenis syndrome: a review. J. Neuropsychiatry Clin Neurosci 2005;17:91-7

Slager R.E., Newton T.L., Vlangos C.N., Finucane B., Elsea S.H.: Mutations in RAI1 associated with Smith-Magenis syndrome. Nat Genet 2003;33:466-8

Smith A.C.M. en Gropman A.: Smith Magenis syndrome in Management of Genetic Syndromes, edited by Cassidy S.B. & Allanson J.E. John Wiley & sons

Smith A.C.M., Boyd K., Gropman A. et al.: Smith Magenis syndrome. Gene Reviews (2010)

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/bookshelf/br.fcgi?book=gene&part=SMs>

3. Pedagogische relevantie van het Smith-Magenis syndroom

door Mattijn Mataheru

1. Inleiding

In deze bijdrage wordt vanuit pedagogisch perspectief naar het Smith-Magenis syndroom (SMs) gekeken. De volgende vraag staat centraal: wat is de pedagogische relevantie van het gegeven dat een kind SMs heeft?

SMs is een diagnose op chromosomaal niveau die in 1986 voor het eerst is beschreven. Steeds duidelijker wordt welke individuele kenmerken lijken samen te hangen met dit syndroom (het fenotype, zie elders in deze bundel). Bij een aantal kinderen met SMs blijken ook problemen te ontstaan in omgang en opvoeding. De omgang en opvoeding kan zelfs zo problematisch worden dat er ondersteuning is gevraagd bij het CCE. Opvoedingsrelaties en situaties dreigen vast te lopen.

In opvoedingsrelaties gaat het om het beeld dat de opvoeder van het kind heeft en de keuzes die de opvoeder op basis hiervan

maakt in zijn handelen. Een diagnose als SMs binnen dit beeld vormt een risico om de complexiteit en veelzijdigheid van de pedagogische problematiek te onderschatten. Een dergelijke diagnose nodigt uit tot een zogenaamde ‘reducerende benadering’: “...een manier van werken waarbij complexe problematiek wordt samengevat en herleid tot zijn veronderstelde kern...” (Adriaans, 2004), in dit geval SMs. Stilstaan bij de pedagogische relevantie van SMs betekent: stilstaan bij het feit dat er naast SMs nog vele andere elementen zijn die het beeld van het kind bepalen. Mogelijk is er door de aanwezigheid van SMs sprake van patronen van problemen, maar andere factoren bepalen de complexiteit van de problematiek. Met andere woorden: als we de pedagogische relevantie van SMs beschouwen, moeten we ook de context betrekken. Het gaat om het ‘hele verhaal’ van zowel opvoeders (ouders, begeleiders,



leerkrachten) als het kind. Uiteraard is het onmogelijk om hier het 'hele verhaal' te vertellen. Er moet een selectie plaatsvinden. In deze bijdrage zijn vooral de opvoeders 'aan het woord' en draait het om de wijze waarop de problematiek zich manifesteert in de pedagogische relatie, ofwel: welke verschijnselen doen zich voor in de omgang tussen opvoeder en kind? De vraag binnen welk (theoretisch) kader deze verschijnselen (fenomenen) geplaatst moeten worden, is daarbij ondergeschikt. We noemen dit ook wel fenomenologie.

De pedagogische relevantie van SMs wordt beschreven aan de hand van drie casus.

Overeenkomsten tussen de casus zijn: de cliënten hebben SMs, de casus zijn aangemeld bij het CCE en ondergetekende is als orthopedagoog/consulent betrokken geweest.

Bij de beschrijving van de casus is gebruik gemaakt van dossiergegevens (zorgplannen, therapieverslagen, et cetera) en verslaglegging van het CCE traject. Naast feitelijke gebeurtenissen zijn de casus een weergave van een bonte verzameling van uitspraken (zoals interpretaties, opvattingen, oordelen, afspraken en begeleidingsdoelen) van ouders, leerkrachten en hulpverleners.

Sommige uitspraken zijn professioneel beargumenteerde uitingen, andere hebben het karakter van spontane gevoelens en niet nader uitgewerkte indrukken. De casus zijn zoveel mogelijk chronologisch beschreven. Bij een aantal onderwerpen is de chronologie verlaten.

Het artikel wordt afgesloten met een beschouwing aan de hand van de volgende richtvragen:

- Wat betekent het voor de pedagogische relatie dat er sprake is van SMs bij het kind?
- Kun je spreken van een 'SMs opvoedingsstijl' of gaat het om een opvoedingsstijl die in het algemeen nodig is voor kinderen met een verstandelijke beperking?
- Welke uitspraken kunnen worden gedaan over de levensloop van mensen met SMs?

2. Karel: de diagnose SMs zowel opluchting als frustratie

2.1. Voorgeschiedenis

Karel is geboren in het midden van de jaren '60 van de vorige eeuw, ruim voor de ont-

dekking van SMs. Na de geboorte is hij slap en heeft hij voedingsproblemen. Hij moet tien dagen in het ziekenhuis blijven. Zijn vroege ontwikkeling is vertraagd. Omrollen doet hij na acht maanden en na tien maanden gaat hij zitten. Als Karel twaalf maanden oud is kan hij staan en zijn eerste stapjes doet hij op anderhalfjarige leeftijd. Op de leeftijd van twee jaar en drie maanden loopt hij. Ook zijn spraakontwikkeling is vertraagd. In zijn vierde jaar begint hij woordjes te spreken.

Zijn taal- en motorische ontwikkeling wordt gericht gestimuleerd door logopedie en fysiotherapie.

Als hij vier jaar is gaat hij naar een Kinderdagverblijf (KDV). Gedurende zijn hele leven heeft hij problemen met zijn gehoor.

Op de leeftijd van vijf jaar wordt hij voor het eerst aan zijn oren geopereerd. Maar hij blijft last houden van herhaaldelijke oorontstekingen. Jaren later heeft hij buisjes in zijn oren gekregen en is zijn trommelvlies hersteld. Op zestienjarige leeftijd is een gehoorbeenketenprothese geplaatst en draagt hij een gehoorapparaat. Dit alles heeft zijn gehoor nauwelijks verbeterd. Als hij negen jaar is wordt een samenhang tussen zijn gedragsproblemen en zijn slechthorendheid opgemerkt. Mogelijk kan hij hierdoor prikkels uit zijn omgeving moeilijk hanteren. Deze overspoelen hem, waarop hij chaotisch en ontremd kan reageren. Eventuele samenhang tussen zijn gedragsmoeilijkheden en epileptische verschijnselen zijn in deze periode ook onderzocht. Daarvoor verblijft hij drie maanden in een gespecialiseerd centrum. Er wordt geen verband aangetoond.

In de loop van zijn leven wordt vaak aangegeven dat er sprake is van gedragsproblemen. Toen hij nog bij zijn ouders woonde was er sprake van veel chaotisch en destructief gedrag. Hij kon niet alleen zijn

en scheurde 's nachts van alles stuk. Overwogen werd hem in een instelling te plaatsen en van daaruit onderwijs voor Zeer Moeilijk Lerende Kinderen (ZMLK) te laten volgen. Uiteindelijk gaat hij naar een instelling als hij zeven jaar is. Ook daar vertoont hij gedragsproblemen, met name het verscheuren van kleding.

In de instelling wordt Karel beschreven als een vrij beweeglijke jongen met een positieve contactname, die erg lichamelijk is gericht. Het grootste probleem deed zich 's morgens vroeg voor. Hij gedroeg zich destructief in zijn slaapkamer. Daarnaast viel op dat hij vrij ernstige spraakmoeilijkheden had. Het probleemgedrag werd geïnterpreteerd als streven naar autonomie. De opvatting was dat er een machtsstrijd zou ontstaan als je dat inperkt. In contact is hij eerst afstandelijk voordat hij iemand toelaat. Maar uiteindelijk is er wel een relatie met hem op te bouwen. Hoewel hij ook in staat is een opgebouwde relatie onverwacht weer af te breken.

Uit psychologisch onderzoek komt naar voren dat er sprake is van een 'disharmonisch beeld': zijn motoriek en visuele waarneming zijn relatief goed ontwikkeld. Ook zijn algemene kennis is relatief goed. Zijn begrip en inzicht zijn beduidend minder sterk. Verstandelijk functioneert hij op de leeftijd van kinderen van 4 tot 6 ½ jaar. Sociaal-emotioneel heeft hij een ontwikkelingsleeftijd van 1 ½ tot 3 jaar. In de loop van zijn leven is Karel nauwelijks verder ontwikkeld.

Drie jaar nadat hij in een instelling is geplaatst, blijkt hij er niet meer op zijn plaats te zijn. Hij verhuist voor een aantal maanden naar een kortverblijftehuis. Vervolgens gaat hij naar een andere, grote instelling. Binnen deze instelling verhuist hij na drie jaar naar een andere groep. Hij is dan twaalf jaar. In deze nieuwe groep zijn voor hem de volgende begeleidings-

doelen geformuleerd:

- hem leren rekening te houden met gevoelens van de medemens;
- door consequente aanpak meer zelfstandigheid en verantwoordelijkheid geven;
- werken aan betere zelfredzaamheid;
- scheurgedrag proberen te verminderen.

Als Karel 19 jaar is verhuist hij naar een groep waar structuur als basisstrategie wordt gehanteerd.

Dit jaar gaat hij ook naar een nieuwe dagbesteding. Het valt op dat hij veel mondiger en 'volwassener' in zijn gedrag wordt. Het jaar daarop stelt de begeleiding als doel "hem te helpen om te gaan met zijn eigen emoties en onzekerheden, zodat hij steeds meer in harmonie met zijn omgeving kan leven".

Zeven jaar later wordt hier aan toegevoegd dat begeleiding hem probeert meer vrijheid te geven voor zover hij dat aankan.

Na enige jaren, Karel is dan 28 jaar oud, vragen ouders zich af of hij in staat is over zijn emoties te praten. Een klinisch psycholoog voert onderzoek uit. De conclusie hiervan is dat "verbale beïnvloeding weinig tot niets zal kunnen bijdragen aan de verdere ontwikkeling van hem". Ook wordt gesteld dat hij een hechtingsstoornis zou hebben. Ouders hebben erg veel moeite met deze vaststelling. Ze hebben sterk het gevoel de schuld te krijgen van de problemen.

Op 33-jarige leeftijd verhuist hij met twee groepsgenoten naar een andere woonsituatie met een 'meer normaal leefklimaat en toch adequate begeleiding'.

Als Karel 35 jaar is wordt het volgende beeld van hem in het zorgplan geschetst: "Hij is meestal vrolijk en uitbundig. Karel is een extraverte, energieke persoon, die geniet van bewegen. Hij praat graag en veel

en is goed te verstaan. Hij kan 'nukkig' zijn, dat wil zeggen: kortaf reageren, korte bewegingen maken met het hoofd en je niet willen aankijken.

Het valt op dat hij zorgzaam kan zijn naar medebewoners, maar hij kan ze ook plagen om reacties uit te lokken. Hij functioneert op peuterniveau."

In deze periode komt aan de orde dat zijn slaapkamer in de instelling behoorlijk kaal is. Begeleiding werkt er aan de kamer stukje bij beetje in te richten. Er wordt gezocht naar een inrichting die hij niet kan vernielen. Opmerkelijk is dat hij bij zijn ouders een volledig ingerichte slaapkamer heeft die hij volledig intact laat. De uitleg hiervoor is, dat hij zich in de slaapkamer bij zijn ouders écht thuis voelt. De verwachting is dat het nog lang zal duren voordat hij zich in de slaapkamer van de instelling ook zo thuis zal voelen.

2.2. Periode rond de diagnose SMs

Toen hij 31 jaar was is vastgesteld dat SMs de oorzaak van zijn verstandelijke handicap is. De diagnose SMs is een verademing voor de ouders. Het lag niet aan hen! Ze vergaren veel informatie over het syndroom en willen het delen met de begeleiding. Veel van zijn somatische en gedragskenmerken worden verklaard, zowel thuis, op school als in de verschillende instellingen waar hij heeft gewoond. Het geeft ook richting aan de begeleiding. Het is zinvol de leefomgeving en omgang met hem op deze problematiek af te stemmen.

Slaapproblemen spelen voortdurend een rol. Hij is vroeg in de ochtend wakker. Hij kan gaan automutuleren (nagels uittrekken, bonken). Overdag dut hij geregeld in. Mogelijk is dat een verklaring voor zijn prikkelbare reacties: door het indutten mist hij informatie uit de omgeving en moet hij plotseling heel veel prikkels tegelijk verwerken als hij wakker wordt.

Er is onderzoek gedaan in een slaap/waakcentrum. Een verstoorde REM slaap, wat men had verwacht, is niet vastgesteld. Hij krijgt Rivotril voorgeschreven om zijn slaap/waakritme te verbeteren. Hij slaapt beter, maar is nog vroeg wakker (rond zes uur). Hij dut overdag wel minder vaak in. Nu is ook zijn prikkelbaarheid ('nukkig gedrag') beter te duiden in relatie met zijn vermoeidheid en gehoorstoornis. Het gaat er om de omgang met hem te optimaliseren: er moet een passend evenwicht komen tussen rust en activiteiten, hij moet de mogelijkheid krijgen even in te dutten, er moet bewuste aandacht zijn voor de communicatie met hem. Daarnaast is het van belang 'niet te dicht op zijn huid te zitten'.

2.3. Betrokkenheid CCE

Na enige jaren van redelijk functioneren en positieve beeldvorming, treedt er een kentering op. Er ontstaan problemen in de begeleiding. De orthopedagoog van de instelling doet daarom een beroep op het CCE (destijds het Consulenteam). De aanvankelijke vraagstelling voor de consultatie was het zoekproces naar een optimale woonsituatie te begeleiden en te ondersteunen. Het was duidelijk dat hij moeilijk begeleidbaar gedrag vertoonde. De aard van het probleemgedrag werd omschreven als: 'hevige stemmingswisselingen, gepaard gaand met ongeremd destructief gedrag en agressie (knijpen, bijten, slaan)'. Als oorzaak werd genoemd dat hij niet kan omgaan met bepaalde informatie of situaties.

Hoewel de begeleidingsproblematiek ernstig was, bleek de verstoorde communicatie tussen ouders en begeleiders de essentie van de problematiek te zijn. Door de verstoorde communicatie was er geen eenduidig beeld over Karel bij de verschillende betrokkenen. Centraal hierin stond dat ouders, na het vaststellen van SMs bij hun

zoon, veel informatie hadden over het syndroom die zij graag met de begeleiders van de instelling wilden delen. Ook waren er deskundigen op het gebied van SMs benaderd om de begeleiding te adviseren. Gaandeweg werd duidelijk dat door de communicatieproblemen tussen ouders en zorgverleners de informatie over SMs geen betekenis kreeg in het handelen van de begeleiders. Dit maakte de misverstanden alleen maar groter en was zeer frustrerend voor de ouders. Daarom is de consultatie in twee fasen uitgevoerd: een eerste fase waarin begeleiders en ouders weer open met elkaar communiceren door gezamenlijk een zorgplan op te stellen. Deze fase is door ondergetekende begeleid. Ouders hebben samen met begeleiders de behoeften van Karel op de aspecten begeleiding, communicatie, wonen en dagbesteding geïnventariseerd. Op deze manier is gewerkt aan gezamenlijke beeldvorming. Deze fase is afgesloten met het formuleren van vragen die aan de SMs-deskundigen (een arts gespecialiseerd in slaap/waakproblematiek en een klinisch geneticus) konden worden gesteld. De betrokkenheid van ondergetekende als consulent was daarmee afgerond.

3. Otto: een passend onderwijsarrangement: resultaat van creativiteit en 'kiezen voor dit kind'

3.1. Voorgeschiedenis

De beschrijving van de ontwikkeling van Otto is vooral gericht op de periode tussen zijn tiende en veertiende levensjaar. Dat is een behoorlijk ingrijpende periode voor hem.

Otto heeft tot en met zijn tiende jaar bij zijn ouders en zus gewoond. Daarna is hij verhuisd naar een woonvoorziening omdat hij thuis erg druk en moeilijk te hanteren was. Hij putte de overige gezinsleden uit.

In het begin van zijn verblijf in de voorziening heeft Otto veel gehuild. Hij ging regelmatig een weekendje naar huis, maar hij miste zijn ouders en zus erg. De verhuizing naar een woonvoorziening had een grote impact op hem, maar ook op zijn familie. Hij moest erg wennen aan de regels in het huis. In het begin was hij erg druk, maar na een periode van gewenning kwam de rust over hem.

Rond zijn verhuizing naar de woonvoorziening is zijn moeder een aantal weken uit de running geweest. Hij miste moeder de eerste weken erg en vond het raar dat zij tijdens de weekenden niet thuis was. Dat snapte hij niet goed. Toen hem werd gezegd dat moeder naar een 'logeerhuis' was, begreep hij het.

Een jaar later wordt Otto (elf jaar oud) geconfronteerd met een aantal overlijdensgevallen. Met name het overlijden van een goede bekende die op jonge leeftijd overleed heeft hij zich erg aangetrokken. Hij vroeg vaak naar hem.

Nadat hij een periode dagbesteding heeft gehad in een dagopvang is hij naar een school voor Zeer Moeilijk Lerende kinderen gegaan. Aanvankelijk kwam hij in een zogenaamde anti-klas met leerlingen met een Autisme Spectrum Stoornis (ASS). Dit was geen succes. Zijn onrust nam alleen maar toe en zijn bemoeienis met de andere leerlingen beïnvloedde zijn klasgenootjes op een negatieve manier. De school heeft er voor gekozen alles op alles te zetten om hem op school te houden. Er is intensief gezocht naar mogelijkheden om hem beter op te vangen. Het volgend schooljaar is er een speciale klas voor kinderen met gedragsproblemen (maar geen ASS) samengesteld waar Otto ook in komt. Hij had het hoogste niveau. Dit is goed gegaan. In het observatieverslag van de CCE consulent

wordt het volgende gemeld:

"Otto is groot in vergelijking met de andere vijf kinderen van deze groep. Hij laat veel bewegingsonrust en tics zien. Door zijn luide stem is hij zeer 'aanwezig'. Zijn concentratie is erg kort. Hij protesteert bij elke (soms minimale) eis die aan hem wordt gesteld. Na 'emotioneel neutrale' herhaling van de eisen door de begeleiding, voldoet hij er telkens weer aan. De klas kan gebruik maken van twee aangrenzende ruimten: een klein lokaal voor leervakken en een groot lokaal voor handvaardigheid. Dit geeft hem duidelijkheid en de mogelijkheid bij het wisselen van vakken even te bewegen. Het maakt de overgang tussen vakken gemakkelijker. De handvaardigheidactiviteiten hebben nadrukkelijk zijn voorkeur. Hij is erg trots op het product dat hij heeft gemaakt. Het afsluiten van de ochtend in het kleine klaslokaal met de hele groep kost hem veel moeite. Het lukt hem niet om stil te zijn. Hij moet geluid maken en bewegen. Het lijkt er op dat het hem niet meer lukt zijn impulsen te onderdrukken. Het aanbieden van een puzzel brengt uiteindelijk even rust. De anderen lukt het wel stil te zijn. Hij is erg gericht op de andere leerlingen. Hij is positief belangstellend en brengt daardoor samenhang aan in de groep. Hij lijkt door de anderen goed te worden geaccepteerd."

Otto heeft op zijn dertiende rond de feestdagen en in de maand januari een moeilijke periode. Er zijn veel wisselingen in de groep en twee vaste begeleidsters zijn met zwangerschapsverlof. Er wordt een terugval naar oud gedrag gezien. Hij is moeilijk te corrigeren, daagt uit, scheldt en luistert slecht. Begeleiding geeft aan dat hij erg veel moeite heeft met de onvoorspelbaarheid van deze periode.

In de loop van het jaar wordt de woongroep in twee groepen opgesplitst. Dit houdt voor hem in dat hij niet meer naar de andere kant van de woning kan om iets te vragen,

te lenen of om te spelen met een medebewoner. Hij heeft het hier even moeilijk mee. Met behulp van heldere regels en afspraken wordt snel voor Otto duidelijk hoe het zit. Dit jaar is er ook psychodiagnostisch onderzoek gedaan. Hij heeft een verstandelijke leeftijd tussen 5 en 5 ½ jaar. Er is geen belangrijk verschil tussen zijn verbale en praktische capaciteiten. Geconcludeerd wordt dat bij Otto sprake is van een matig verstandelijke beperking. Logopedisch onderzoek wijst uit dat zijn taalbegrip zeer beperkt is. Zijn niveau ligt op vier jaar en zes maanden. Wat betreft zijn taalexpressie functioneert hij op hoger niveau (rond zeven jaar). Op dit gebied is sprake van een disharmonisch beeld waardoor hij snel wordt overvraagd: concrete woorden begrijpt hij wel, maar als hij zinnen hoort of zelf uitspreekt, begrijpt hij dat minder goed. Tijdens de logopedie leert Otto gevoelens te uiten. Hij leert wel, maar het is zeer moeilijk voor hem. Geconstateerd wordt dat visuele en materiële ondersteuning van de verbale communicatie Otto helpt om goed te functioneren.

In het zorgplan wordt Otto getypeerd als: “een vrolijke jongen van dertien jaar met een matig verstandelijke beperking die goudeerlijk is, maar ook boos en dwars kan zijn. Hij is gek op aandacht en gezelligheid. Hij maakt bepaalde, heel herkenbare geluiden als hij zich lekker voelt. Hij weet wat hij wil, maar is ook snel het overzicht kwijt. Verder is hij behulpzaam en is het contact met begeleiding goed. Als hij echter niet wordt begrepen dan uit hij dat door hysterisch te schreeuwen en spartelend op de grond te gaan liggen. Hij is dan onbereikbaar en het beste is om hem gewoon uit te laten razen. Naderhand kan hij goed vertellen wat er met hem aan de hand is”.

Otto is bezig met seksualiteit: hij kijkt graag naar videoclippen waarin blote billen en borsten zijn te zien. Daarnaast maakt hij seksu-

eel getinte opmerkingen. Begeleiding weet dat hij masturbeert. Men stelt vast dat zijn seksuele uitingen passend zijn voor zijn leeftijd.

Er wordt op gewezen dat begeleiding alert moet zijn dat hij niet geleidelijk de regie overneemt. Hij heeft het nodig dat begeleiding grenzen stelt. Soms vraagt hij voor alle zekerheid of je boos bent of niet. Otto vindt het vervelend als begeleiding boos is.

Om goed afgestemd te blijven, gebruiken ouders, begeleiders van wonen en leerkrachten een overdrachtschrift. Dit functioneert goed. Verder ontleent Otto houvast aan de foto's van de begeleiders die in dienst zijn. Hij houdt dit zelf bij en het geeft hem duidelijkheid.

Otto heeft slaapproblemen. Hij krijgt medicatie om de aanmaak van melatonine overdag tegen te gaan. 's Avonds krijgt hij melatonine om in te slapen.

's Nachts krijgt hij een luier om. Gesprekspunt tussen ouders en zijn begeleiders is dat zijn slaapkamer 's nachts op slot gaat vanwege het smeren met ontlasting.

De verwachting van de begeleiding is dat hij behoorlijk zelfstandig kan worden. Hoewel Otto het Smith Magenis syndroom heeft, wordt zijn perspectief niet geformuleerd vanuit de beperkingen die hiermee gepaard gaan. Uitgangspunt is dat hij veel kan aanleren, als je maar rekening houdt met zijn manier van leren. Begeleidsdoelen waaraan wordt gewerkt zijn:

1. Begeleiders weten welke overgangssituaties er zijn voor hem en hoe hij hierin moet worden begeleid.
2. Ten aanzien van zijn opvoeding zitten begeleiders van de woning, school en ouders op één lijn.

De benadering van Otto wordt in de volgende punten samengevat:

- Het is van belang om afspraken te maken met Otto over zijn gedrag. Wanneer hij gewezen wordt op eerder gemaakte afspraken, is het voor hem gemakkelijker om zijn gedrag positief om te buigen.
- Soms werkt afleiden of een grapje erg goed om zijn gedrag om te buigen.
- Je kunt een band met hem opbouwen. Dat helpt om problemen in de omgang te voorkomen.
- Om hem te stimuleren mee te doen met activiteiten of taken helpt het, ze op een haast kinderlijke manier spannend te maken.

3.2. Periode rond de diagnose SMs

SMs is bij Otto op elfjarige leeftijd vastgesteld. Otto vond de onderzoeken die hij daarvoor moest ondergaan erg interessant. Zelf is hij niet onder indruk van de diagnose. De diagnose heeft moeder geholpen ervaringen met Otto te verwerken waarbij omstanders haar verweten hem 'niet goed aan te pakken'. Ouders zijn sinds de vaststelling actief betrokken bij de ouderverening van kinderen met SMs.

3.3. Betrokkenheid CCE

Moeder en school vragen het CCE een periode mee te kijken met de begeleiders. De vraag is of de huidige omgangsstijl goed is of dat er aanpassingen moeten komen, ook in verband met vervolg onderwijs. Otto is dan 13 jaar. Probleemgedrag dat nog wordt gezien is: onrustig, negatief gedrag, verbale en fysieke agressie naar medeleerlingen en leerkrachten.

Conclusies en aanbevelingen naar aanleiding van de consultatie zijn:

- Het zorgaanbod sluit voldoende aan bij wat hij nodig heeft. De begeleiding van Otto is wel intensief. De verwachting is dat het zo blijft.
- Problematisch zijn de overgangen die hij moet maken, zoals de overgangen

tussen school en de woonvoorziening en tussen de woonvoorziening en het ouderlijk huis.

Alle overgangssituaties van Otto worden geïnventariseerd. Nagegaan wordt op welke manier hij bij deze verschillende overgangen het best kan worden begeleid. Vaste patronen van handelen, begroetings- en afscheidsrituelen, vaste taken kunnen hem (en zijn begeleiders) hierbij helpen.

- Het perspectief is gebaseerd op zijn leervermogen en niet zozeer op de beperkingen die gepaard gaan met SMs. Dit is een goed uitgangspunt. Hij heeft mogelijkheden en motivatie om te leren. Van belang is dat het leren functioneel moet zijn voor Otto: dat wat hij leert moet hij direct kunnen gebruiken. Het moet direct voordeel voor hem opleveren.
- Kennis van SMs is van belang voor degenen die bij Otto zijn betrokken. Het risico is reëel bij kinderen met SMs dat er misverstanden ontstaan tussen de verschillende betrokkenen. Gedrag dat bij SMs hoort, is gemakkelijk uit te leggen als resultaat van 'verkeerde opvoeding' (dit blijkt uit incidenten die moeder heeft meegemaakt).
- Wees er alert op dat de leefwereld van Otto niet te 'prikkelarm' wordt. Hij is er niet bij gebaat om 'prikkel' weg te nemen. Hij moet er mee leren omgaan.

4. Nico: gedeelde zorg en morrelen aan de grenzen van de draagkracht van leerkrachten

4.1. Voorgeschiedenis

Nico is na een ongestoorde zwangerschap thuis, op tijd geboren. Zijn start was goed. Na de bevalling is hij anderhalve dag opgenomen in het ziekenhuis vanwege 'kruenen'. Toen hij zeven maanden oud was, is hij nog een keer opgenomen vanwege longontsteking.

Toen hij één jaar oud was, werd bij Nico in het audiologisch centrum een verminderd gehoor geconstateerd. Plaatsing van trommelvliesbuisjes gaf verbetering.

Drie jaar later (Nico is dan vier jaar) werd bij een logopedisch onderzoek een spraak- en taalontwikkelingsachterstand geconstateerd. Ten opzichte van zijn algehele ontwikkelingsniveau steekt zijn taalontwikkeling wel gunstig af. In hetzelfde jaar blijkt uit onderzoek van de fysiotherapeut dat zijn motorische ontwikkeling wat vertraagd is en afwijkend verloopt. Dit jaar wordt gestart met ouderbegeleiding vanuit het Medisch Kleuter Dagverblijf (MKD) dat hij bezoekt. Ouders hebben hier veel aan gehad.

Uit psychologisch onderzoek blijkt dat hij op een licht verstandelijk beperkt niveau functioneert (IQ 57, performaal 55, redeneerscore 70). Het scoreprofiel is disharmonisch. Gesteld wordt dat hij in eigen tempo verder ontwikkelt. Men concludeert dat Nico een aan autisme verwante contactstoornis (PDD-NOS) heeft.

Op vijfjarige leeftijd wordt aan Nico Ritalin voorgeschreven, het vermoeden is dat hij ADHD heeft. Door de diagnoses PDD-NOS en ADHD zou hij beperkt worden in zijn leervermogen. De kinderarts adviseert ouders hem te benaderen als een autistische jongen.

Op school wordt hij gezien als 'een vrolijk mannetje' dat goed reageerde op een duidelijke benadering. Hij is dan 6 jaar oud. In het voorjaar van dit jaar is er een omslag gekomen in het contact met één van zijn leerkrachten. Hij was compleet op haar gefocust, begon te bijten en te krabben en haar letterlijk vast te klampen. De situatie werd onhoudbaar waardoor hij naar een andere groep is overgeplaatst. In het najaar valt op dat hij ook sterk claimend is naar zijn moeder. Hij kan agressief en boos kan zijn. Zijn boze bui kan van het ene op het andere moment overgaan in slapen.

De indruk bestaat dat hij veel angsten heeft. De veronderstelling is dat hij zelf het liefst de regie in handen wil hebben om zijn angsten te bezweren. Maar er wordt ook gezien dat het hem overkomt, hij doet het niet bewust.

Na de zomervakantie gaat hij op school naar een andere groep. Hij wordt gezien als vrolijke, gezellige jongen die erg kan genieten van wat er om hem heen gebeurt. Vragen beantwoorden en luisteren naar verhalen gaat goed als hij goed in zijn vel zit. Maar als hij het overzicht kwijt raakt door de vele prikkels wordt hij gefrustreerd en kan hij moeilijk gedrag vertonen. Hij zoekt veel toenadering tot de leiding en focust op leerkrachten die niet met hem kunnen werken. Als hij apart wordt gezet, reageert hij fysiek op iedereen die in zijn buurt komt. Hij draait deels individueel, deels in de groep mee om de groep te ontlasten. Dit heeft enig resultaat, maar moeilijke periodes blijven zich afwisselen met betere periodes. Ouders hebben veel begrip voor de problemen op school en begrijpen dat er grenzen zijn aan wat de school aankan.

De opvoeding van Nico vraagt veel energie van ouders en leerkrachten. Bij een aantal opvoeders is sprake van overbelasting, wat zich bij hen zelfs uit in fysieke klachten. Een van de factoren in deze overbelasting is dat het van belang is emotioneel stabiel op hem te reageren, terwijl hij wel een groot emotioneel appél op zijn ouders en leerkrachten doet.

Omdat de omgang met hem zoveel energie van ouders vraagt, zoeken zij een logeeradres voor hem zodat zij zo nu en dan kunnen 'bijtanken'. Het blijkt niet eenvoudig een goed adres te vinden, omdat uitleg en overdracht van het beeld van Nico aan begeleiders, meestal niet voldoende blijkt om de benodigde begeleiding uit te voeren.

Ouders geven aan het slechte slapen van

Nico niet als groot probleem te zien. Er zijn wel perioden dat hij onrustig slaapt, zoals tijdens vakanties. Het valt ouders wel op dat hij een bijzonder slaappatroon heeft: hij slaapt veel overdag. Hij is ook vroeg wakker, maar ouders ervaren het niet als extreem voor een kind van zijn leeftijd. Hij krijgt in deze periode Ritalin. Thuis krijgt hij ook Risperdal om goed te slapen.

Op zevenjarige leeftijd is er opnieuw een psycho-diagnostisch onderzoek bij Nico gedaan. Zijn cognitieve mogelijkheden liggen op licht verstandelijk beperkt niveau. In vergelijking met het vorig onderzoek scoort hij iets beter. Een citaat uit het psycho-diagnostisch rapport:

“Hij is erg verbaal en praktisch ingesteld. Qua sociale redzaamheid functioneert hij op een leeftijd van 3;8 – 3;10. Binnen het domein ‘dagelijkse vaardigheden’ beheert hij een aantal vaardigheden niet. Er zitten grote hiaten in deze ontwikkeling. Bij ‘socialisatie’ is opvallend dat hij veel omgangsvormen kent en hanteert, maar weinig gericht is op vriendschappen of contact met leeftijdsgenoten. Hij is wel erg gericht op contact met volwassenen en houdt zich doorgaans aan regels en afspraken. Op het gebied van huishoudelijke verzorging is Nico voor zijn leeftijd/niveau al behoorlijk ver. Doordat hij goed kan vertellen, wordt hij verbaal snel overschat. Het beantwoorden en begrijpen van vragen is veel moeilijker voor hem evenals het formuleren wat hem dwars zit”.

4.2. Periode rond de diagnose SMs

De diagnose SMs is vastgesteld in het jaar dat Nico vijf jaar wordt. Er is hernieuwd onderzoek gedaan nadat de arts zijn vermoeden van SMs had uitgesproken. Door de diagnose is veel gedrag te verklaren. Ouders krijgen ook contact met andere ouders van kinderen met deze diagnose en merken dat SMs niet algemeen bekend is.

Ouders gaan er niet van uit dat ze met deze diagnose zicht hebben op het totaal van de problematiek. Ze geven aan ‘dat het probleem breder is’.

4.3. Betrokkenheid CCE

Deze casus is aangemeld bij het CCE toen Nico zes jaar was. De aanmelder is de teamleider van school. Gemelde problematische uitingen zijn: automutilatie, destructief gedrag, intrapsychische problematiek, lichamelijk agressief en stereotiep/dwangmatig gedrag. Hij wil continue aandacht van de volwassene. Als hij die aandacht niet krijgt, vervalt hij in probleemgedrag. Hij lijkt moeilijk om te kunnen gaan met affectie. Hij moet erg vaak uit de groepssituatie worden gehaald. Hierdoor wordt zijn leren ernstig belemmerd. Daarnaast is de basisveiligheid voor medeleerlingen in gevaar. Leerkrachten en assistenten kunnen geen contacten met hem aangaan als hij zo druk is. Ze worden regelmatig fysiek aangevallen. Maatregelen hebben kort effect. Op langere termijn hebben ze geen effect, de problematiek verergert zelfs. De concrete vraag aan het CCE is advies in omgang en benadering van Nico waarbij mogelijk ook gebruik gemaakt wordt van ervaringen met leerlingen met SMs op andere scholen. Vanuit het CCE is ondersteuning verleend door een SMI therapeut en een orthopedagoog. De ondersteuning wordt zowel verleend in het gezin als op school. Uitgangspunt van de consultatie is geweest dat Nico op school kan blijven, ondanks zijn moeilijke perioden. Door het vergroten van het inzicht in de problematiek en het delen van de zorg tussen de leerkrachten is geprobeerd de draagkracht van het team te vergroten. Helaas bleek de draaglast toch te groot en kon Nico niet op school blijven. De laatste periode op school heeft hij veel individueel onderwijs gehad. Het volgende schooljaar is hij naar een dagbestedingscentrum gegaan. Overwegingen daarbij

waren dat er rustiger deelnemers zijn en dat door samenwerking met school Nico naast activering ook onderwijs krijgt aangeboden. Het gaat goed met Nico in het dagbestedingscentrum. Hij krijgt zowel activering als onderwijs aangeboden. Het was niet gemakkelijk te organiseren. Tevens had het begeleidingsteam nadrukkelijk coaching nodig van, onder meer, de SMI therapeut. Maar de situatie van Nico wordt door alle betrokkenen positief beoordeeld. Toch blijft het uitgangspunt dat Nico, gezien zijn leerpotentieel, in de toekomst weer naar school moet. Omdat er nu meer inzicht is in wat hij aan begeleiding nodig heeft, is de verwachting dat het daar dit keer wel zal lukken.

5. Nabeschuiving

Naar aanleiding van de drie richtvragen genoemd in de inleiding volgt een nabeschuiving.

Wat betekent het voor de pedagogische relatie dat er sprake is van SMs bij het kind? In de vroege ontwikkeling is bij de drie jongens sprake van medische problematiek. Er zijn ziekenhuisopnames en diverse behandelaars worden betrokken. Zorg en opvoeding verlopen anders dan door de ouders verwacht. Als blijkt dat de ontwikkeling achterblijft, ontstaat onzekerheid over het perspectief van het kind en daarmee van de ouders.

De casus tonen ook dat naast een achterblijvende ontwikkeling, er problemen in het functioneren van het kind zijn die de opvoeding belemmeren. Met name Karel en Nico hebben vanaf hun vroegste ontwikkeling te maken met gehoorproblemen, wat een ernstig complicerende factor is bij het ontwikkelen van communicatie en contact: het fundament voor de pedagogische relatie. Een andere bijkomende complicatie bij de drie casus vormen de slaapproblemen.

Bij Nico wordt het slaapprobleem door de ouders in eerste instantie niet gemeld, maar bij navraag blijkt het wel te spelen. Slaapproblemen of breder: problemen met de energiehuishouding van zowel het kind als de opvoeders zijn zeer kenmerkend in de casus en hebben ingrijpende gevolgen voor de pedagogische situatie. Bij Karel en Otto heeft dat geleid tot uithuisplaatsing, waardoor de pedagogische relatie een totaal andere vorm heeft aangenomen. Ouders moeten hun rol als opvoeder meer op afstand spelen en ze hebben altijd te maken met professionele opvoeders met wie ze over hun kind moeten communiceren. Dat deze communicatie niet altijd gemakkelijk verloopt blijkt uit de jarenlange ervaring die de ouders van Karel daarmee hebben. Dialoog over de benaderingswijze en bejegening (met name het toepassen van beperkende maatregelen) stagneert regelmatig. Het was voor hen een reden om hulp aan het CCE te vragen.

Verder valt bij de casus 'de zoektocht' naar de oorzaken van de problematiek op. Bij de ouders van Karel, en in zekere mate ook bij de ouders van Otto, speelt daarbij de vraag naar het eigen aandeel in de problematiek ("In hoeverre hebben wij als ouders 'schuld' aan de problemen?"). Door onbekendheid (bij Karel: afwezigheid) van de diagnose SMs worden er aanvankelijk diverse diagnoses gesteld: epilepsie, autisme, adhd, hechtingsstoornis en pdd-nos passeren de revue. Het vaststellen van de diagnose SMs brengt bij de ouders van Karel grote opluchting: zij hebben geen 'schuld' aan de problemen van Karel en ze hebben de mogelijkheid een actieve ouderrol te vervullen: het verzamelen en doorgeven van informatie over SMs aan de begeleiders van Karel. Ook voor de ouders van Otto en Nico biedt de diagnose SMs een houvast ('alle puzzelstukjes komen op zijn plek'), al werd hen tevens duidelijk dat er geen bijpassende pedagogische benadering

klaar lag. Uiteindelijk is het probleem breder dan alleen de diagnose. Wel biedt de diagnose de mogelijkheid om toe te treden tot een sociaal netwerk van lotgenoten (oudervereniging), waardoor kennis en ervaring kan worden uitgewisseld en gedeeld, een belangrijk effect van de diagnosestelling.

Kun je spreken van een ‘SMs opvoedingsstijl’ of gaat het om een algemene opvoedingsstijl ten behoeve van kinderen met een verstandelijke beperking?

Op basis van de drie casus is niet aan te geven of je echt kunt spreken van een ‘SMs opvoedingsstijl’, maar er is wel iets over te zeggen. Zo is opvallend dat een anti-benadering niet goed aansluit. Zoals eerder gemeld zijn er bij de casus aanvankelijk diverse andere diagnoses gesteld, vooral ASS (Otto en Nico). Vanwege de problemen die de kinderen met overgangen hebben is dit te begrijpen. Bij Otto, die op school in een anti-groep is geplaatst, wordt helder dat deze benadering niet aansluit. Zijn sociale instelling werd gezien als ‘hinderlijk bemoeien’ in een groep waar voorspelbaarheid in de sociale interactie de richtlijn was.

Een aspect dat gezien kan worden als kenmerkend voor de opvoedingsstijl is ‘gedeelde zorg’. Zowel bij ouders thuis, als bij begeleiders in de instelling, als bij leerkrachten op school, komt bij de casus naar voren dat de omgang met de SMS-kinderen zeer intensief is. Het delen van de zorg, uitwisselen van ervaringen en ‘bij elkaar op verhaal komen’, is een belangrijke voorwaarde om de begeleiding goed vorm te geven. Dit onderdeel van de opvoedingsstijl komt niet spontaan tot stand, maar moet echt worden georganiseerd. Bij Karel, Otto en Nico heeft het CCE daarbij een rol gespeeld.

Een risico in de benadering van de drie SMS-jongens is de overschatting. Bij alle

drie wordt gesproken van een disharmonisch beeld, dat wil zeggen dat ze op bepaalde gebieden sterker zijn dan op andere gebieden. Als ze een bepaalde taak goed kunnen uitvoeren, kun je er niet van uitgaan dat ze op een ander gebied ook goed kunnen presteren. Bij Otto is dat goed te illustreren. Bij hem kun je spreken van twee soorten disharmonie, te weten:

1. in de verbale communicatie. Zijn taalgebruik is veel beter dan zijn taalbegrip. Als je hem hoort praten denk je dat je een behoorlijk gesprek met hem kunt voeren. Hij blijkt echter weinig van de taal te begrijpen. Dit is een bron van misverstanden en frustraties voor Otto;
2. in het beheersen van vaardigheden. Otto beheerst veel vaardigheden. Daarmee wekt hij de verwachting veel zelfstandig aan te kunnen. Sociaal-emotioneel functioneert hij echter als een peuter die zijn opvoeder voortdurend nodig heeft om te kunnen functioneren. De vaardigheden die hij beheerst blijkt hij niet zelfstandig te kunnen uitvoeren. Hij doet het alleen als er een begeleider bij is.

Welke uitspraken kunnen worden gedaan over de levensloop van mensen met SMS? Bij de opvoeding van en zorg voor de drie jongens is extra professionele ondersteuning nodig. Karel en Otto wonen in een instelling en bij Nico is extra ondersteuning in de thuissituatie en bij de dagbesteding. De levensloop van Karel heeft zich voornamelijk in instellingen voltrokken. Zelfs in de periode dat ‘maatschappelijk geïntegreerd wonen’ hoog op de agenda van instellingen stond, is aangegeven dat een ‘geïntegreerde manier van wonen’ voor Karel niet is weggelegd. Het wonen op een instellingsterrein biedt hem de meeste vrijheid.

Is dit ook het perspectief voor Otto en Nico? Er is veel veranderd sinds Karel in een instelling is gaan wonen. SMS is als diagnose

ontdekt en op het gebied van begeleiding is de ontwikkeling voortgegaan. De casus laten zien dat begeleiding veel energie kost, maar dat het wel mogelijk is een goede begeleidingsrelatie op te bouwen. Een voorwaarde is dat er begeleiders zijn die een 'klik' met deze kinderen hebben en 'voor hen willen gaan'. Begeleiders moeten nieuwsgierig zijn naar de achtergrond van hun uitingen en zich uitgedaagd voelen om een effectieve begeleidingsrelatie op te bouwen. Een mooi voorbeeld is de school-situatie van Otto. Begeleiders bleven zijn sociale instelling zien en herkenden zijn impulsieve gedrag als onderdeel van zijn beperking. Daarnaast zijn ze ook relativerend met de diagnose SMs omgegaan en vooral uitgegaan van zijn mogelijkheden. Een knelpunt is deze beeldvorming over te dragen aan nieuwe begeleiders, wat nodig is als hij in een andere levensfase komt (bij Otto de overgang van het onderwijs naar een dagbestedingssetting).

Uit de casus blijkt dat het ontwikkelen van een effectieve opvoedingsrelatie een complex proces is. Verondersteld kan worden dat vroegtijdige steun aan ouders en andere opvoeders helpt om tot een effectieve opvoedingsrelatie te komen, wat de sociaal-emotionele ontwikkeling positief kan beïnvloeden.

Bij Nico valt op dat de schoolloopbaan erg moeizaam verloopt, terwijl hij een behoorlijk leerpotentieel heeft. Het is belangrijk om de cognitieve mogelijkheden zoveel mogelijk te benutten. Natuurlijk is dat goed voor zijn zelfredzaamheid, maar het biedt ook kansen het kind zelf te leren met zijn beperkingen om te gaan.

Tenslotte: toch een theoretische exploratie De uitingen die zijn geobserveerd tijdens het CCE traject bij Nico deden denken aan problematiek samenhangend met hechting. Deze observaties waren:

- het uittesten van relaties (met name

- gericht op vrouwelijke opvoeders);
- bevragen van vrouwelijke leerkrachten of zij 'moeder' zijn;
- aanvankelijk goede relaties met leerkrachten maakt Nico negatief;
- opvallend experimenteren met afstand en nabijheid in contact, aanraking van de ander, vragen om 'kusjes' te mogen geven.

Omdat de ontwikkeling van het contact tussen opvoeder en kind bij deze casus complex verloopt en er het nodige onbegrip is, is het de moeite waard de problematiek vanuit het concept 'hechting' te exploreren. Je kunt veronderstellen dat het proces van hechting bijzondere patronen kent door de problematiek bij het kind (zie hoofdstuk 5 over alerheidsregulatie).

Van Nico wordt gezegd dat zijn start goed was. De eerste levensjaren verlopen niet extreem problematisch. In termen van hechting kunnen we er vanuit gaan dat de eerste socialisatie, die plaats vindt tussen circa. de zesde en de achttiende maand, goed is verlopen: hij is aan zijn ouders gehecht en ervaart bij hen basisveiligheid, de noodzakelijke voorwaarde voor verdere ontwikkeling.

Om op de vraag in te gaan hoe het komt dat zijn uitingen toch doen denken aan problemen in de hechting, is onderzoek gedaan op het gebied van zijn emotionele ontwikkeling, een gebied dat met hechting samenhangt. Daarnaast is nagegaan of er signalen van verstoorde hechting zijn bij Nico.

Zijn emotionele ontwikkeling is onderzocht met de SEO (Schema Emotionele Ontwikkeling), een experimentele vragenlijst voor het schatten van de emotionele ontwikkeling (Došen, 2005). De signalen van verstoorde hechting zijn geïnventariseerd met de 'Lijst gedragssignalen van verstoorde hechting' (Boris en Zeanah, 2005). De vragenlijsten zijn ingevuld door zijn leerkrachten.

Uit de resultaten komt een zeer wisselend

beeld naar voren. Op veel gebieden laat hij een grote achterstand zien in vergelijking met zijn leeftijdsgenoten. Opmerkelijk echter zijn de sterke punten van Nico. Op de SEO scoort hij op de gebieden 'permanentie van object' en 'verbale communicatie' op zijn leeftijdsniveau. Dit zijn belangrijke voorwaarden voor het opbouwen van een (opvoedings-)relatie. Daarnaast scoort hij 'normaal' op de lijst van Boris en Zeanah op de gebieden 'explorerend gedrag' en 'reactie bij hereniging met een vertrouwd persoon'. Ook dat is voor Nico een goede score. Dit zijn gebieden die wijzen op ontwikkelingsdrang en de mogelijkheid om een (vertrouwens-)relatie aan te gaan. Dus beide vragenlijsten wijzen op mogelijkheden bij Nico om een (opvoedings-)relatie te ontwikkelen. Zowel ouders als de begeleiders van het dagbestedingscentrum herkennen deze mogelijkheden.

Hoewel we zeker niet kunnen spreken van 'hechtingsstoornis', wijzen de uitkomsten er ook op dat het afstemmen op zijn emoties niet eenvoudig is, omdat hij op bepaalde gebieden grote beperkingen heeft. De opvoeder kan niet naïef uitgaan van een beeld gebaseerd op eerdere ervaringen in de omgang met hem. Om schijnbaar onverklaarbare redenen kan Nico anders reage-

ren dan je verwacht. Hij laat een gedeseoriënteerd reactiepatroon van gehechtheid zien. Wellicht is dit te verklaren door te veronderstellen dat hechting uit twee delen bestaat: "... een biologisch deel en een cognitief deel. Het biologische deel betreft de ontwikkeling van de eerste gehechtheidsrelatie (de eerste drie levensjaren) en dat is een sterk biologisch gestuurd proces. Daardoor is het relatief onkwetsbaar voor verstoringen door ernstige beperkingen aan de kant van het kind. De ontwikkeling van de meer cognitieve component van hechting, het intern werkmodel, raakt daarentegen veel gemakkelijker verstoord door beperkingen in de sociale en emotionele ontwikkeling." (uit: Stor en Storbergen, 2006, pagina 22 – 23). Binnen deze opvatting van hechting is het eerste, biologische deel van hechting bij Nico goed tot stand gekomen. Het tweede, cognitieve deel is verstoord. Het gedeseorganiseerde gehechtheidspatroon kan gezien worden als een probleem in de ontwikkeling van zijn interne werkmodel. Dat een verstoorde alertheidsregulatie hierbij een rol kan spelen, lijkt aannemelijk.

Literatuur

Adriaans, P.W. (2004). Casus in kaart gebracht. Utrecht: Agiel

Boris, N.W. en Zeanah, D.H. (2005). Practice parameter for the assessment and treatment of children and adolescents with reactive attachment disorder of infancy and early childhood. American Academy of Child and Adolescent Psychiatry, www.aacap.org

Došen, A. (2005). Psychisch stoornissen, gedragsproblemen en verstandelijke handicap. Assen: Van Gorcum

Stor, P. en Storsbergen, H. (red.)(2006). Onveilig gehecht of een hechtingsstoornis. Utrecht: Lemma

4. Begeleidingsproces in stappen

door Cor Mastwijk

Inleiding

In dit artikel worden de ervaringen beschreven die in de consultatiepraktijk van het CCE opgedaan zijn met zeven kinderen met het Smith-Magenis syndroom. Begin 2006 kwam het CCE voor het eerst in contact met een toen achtjarig jongetje met Sms. Naar aanleiding van zijn moeilijk hanteerbaar gedrag werd hij geschorst van de cluster 2 school die hij tot dan toe bezocht. Na negen maanden waarin hij geen onderwijs heeft ontvangen, was een cluster 3 school bereid deze jongen in samenwerking met het CCE onderwijs te bieden. Dit heeft geleid tot de ontwikkeling van een begeleidingsmodel dat een gunstig effect had op zijn gedrag. Hij ontwikkelde meer zelfcontrole, kwam meer aan leren toe en maakte weer vorderingen op didactisch, cognitief en sociaal-emotioneel gebied.

Op basis van de behaalde resultaten is besloten het in de praktijk ontwikkelde begeleidingsmodel toe te passen op meerdere kinderen met SMs. Het doel hiervan was te onderzoeken of het model te genera-

liseren was in de begeleiding en opvoeding van kinderen met dit syndroom.

Dit begeleidingsmodel is ontwikkeld naar aanleiding van ervaringen met kinderen met SMs. Het is echter ook goed toepasbaar voor kinderen met andersoortige problematiek.

Het stroomdiagram

Het begeleidingsproces van kinderen vindt plaats aan de hand van een aantal stappen, die weergegeven zijn in het stroomdiagram. In de begeleiding van SMs kinderen zien we gedurende het proces van tijd tot tijd een terugval in oud, moeilijk hanteerbaar gedrag. Dit moet voor de opvoeder aanleiding zijn om te onderzoeken of de stappen daarvoor in voldoende mate gezet zijn. “Kennen we de communicatieve betekenis van het gedrag nog wel”, “is de betekenis van het gedrag veranderd”, “sluit mijn begeleiding nog aan bij de mogelijkheden en de beperkingen van het kind”, “is er nog sprake van een veilige opvoedingsrelatie” zijn daarbij relevante vragen. De opvoeder

schakelt terug naar een eerdere stap in het begeleidingsproces als het kind daar door middel van zijn (moeilijk hanteerbaar) gedrag aanleiding toe geeft. Pas als de voorgaande stappen afgerond zijn kan aan de volgende stap gewerkt worden. Hoeveel stappen in het stroomdiagram een kind zal zetten is vooraf niet te voorspellen. Het ene kind zal tot stap 5 komen en een ander kind tot stap 3.

In het stroomdiagram wordt het begeleidingsproces in beeld gebracht en wordt stap voor stap beschreven hoe het begeleidingsproces verloopt. Hierin worden twee methodieken genoemd die nadere toelichting behoeven:

1. Heijkoop: een methodiek die er onder andere op gericht is de communicatieve betekenis van gedrag te onderkennen;
2. Transactionele Analyse (T.A.): een instrument om de kwaliteit van de interactie tussen mensen te analyseren.

1. Het in kaart brengen van de eigenheid van het kind

In de eerste levensjaren zijn de kinderen met het SMs veelal innemende en gemakkelijke kinderen. Wel zijn ze vaak bekend met slaapproblematiek en andere lichamelijke klachten. Op latere leeftijd ontstaan er allerlei vormen van moeilijk hanteerbaar gedrag, verschillend van vorm en intensiteit, afhankelijk van het kind waar we mee te maken hebben.

Hierbij is het belangrijk om te weten welke waardering de betrokken opvoeders aan het gedrag hebben gegeven en op basis waarvan zij dat gedaan hebben. Het kan zo zijn dat een kind dat agressief en destructief gedrag liet zien als problematisch ervaren is, terwijl een kind dat teruggetrokken en introvert gedrag liet zien als gemakkelijk en volgbaar ervaren werd. De vorm van het gedrag van deze kinderen geeft onvoldoende informatie over de ernst ervan. Iedere gedragsuiting, of deze nu agerend of naar

binnen gericht is, kan de ontwikkeling van het kind in de weg staan.

Er zal dus een verfijnde definitie moeten komen van wanneer we spreken over zorgwekkend gedrag.

Deze definitie luidt als volgt:

Het gedrag van het kind is zorgwekkend als het blijkt geeft van het langdurig niet adequaat kunnen reageren op de informatie vanuit de omgeving. Als gevolg daarvan stagneert de ontwikkeling van het kind op allerlei ontwikkelingsgebieden en nemen de problemen in de loop der jaren toe.

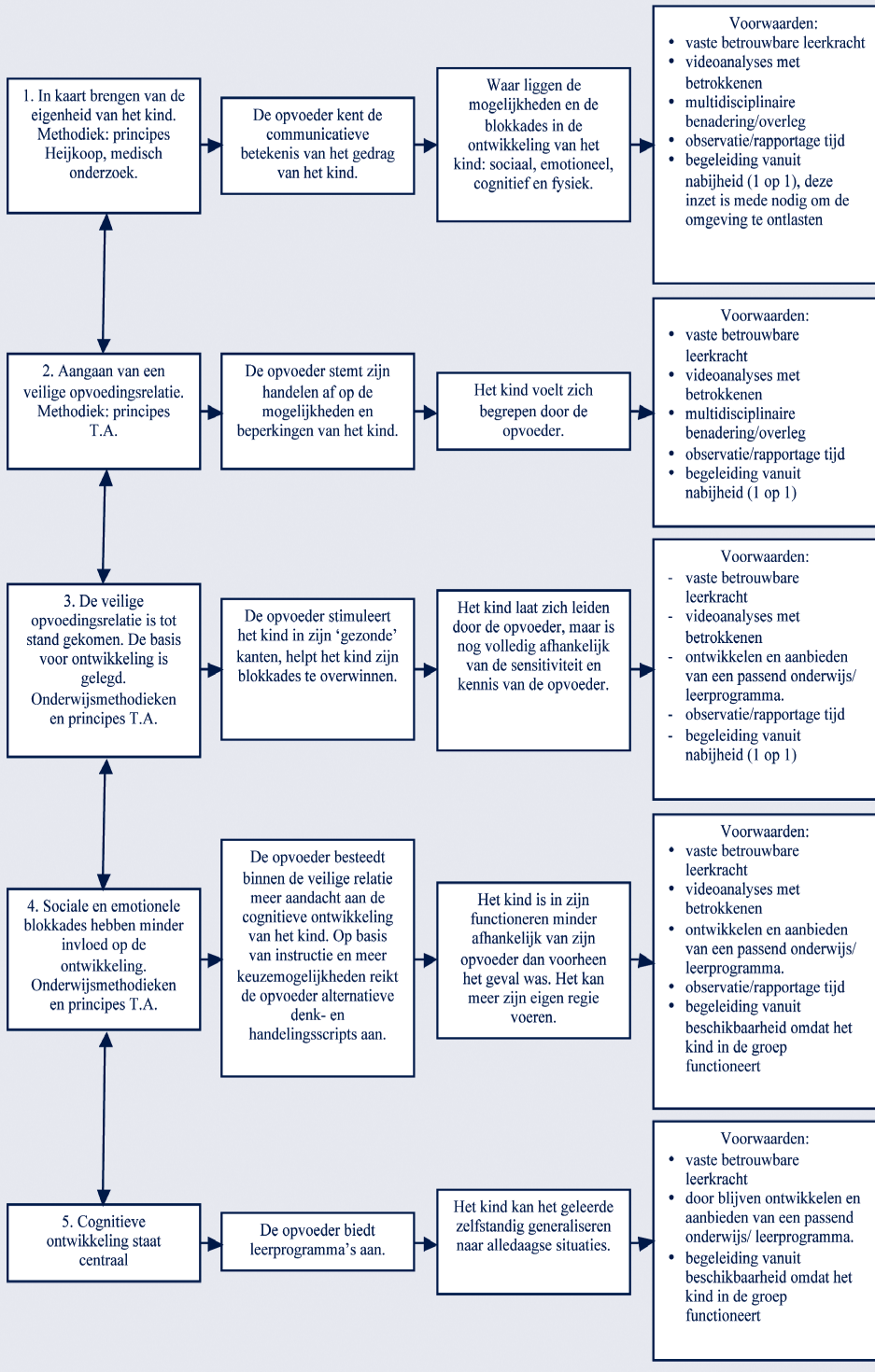
Zoals gezegd neemt het moeilijk hanteerbaar gedrag bij een aantal kinderen op latere leeftijd toe. Een verklaring hiervoor ligt in de veronderstelling dat de omgeving als het kind jong is zich volledig aanpast aan de behoeften van het kind. De wereld is klein en overzichtelijk.

Naarmate het kind ouder wordt stelt de omgeving steeds hogere eisen aan het sociaal, emotioneel en cognitief functioneren van het kind. De leefwereld wordt groter en moeilijker te begrijpen. Aanvankelijk lijken de problemen te overzien en hanteerbaar, maar naarmate het kind zich verder (fysiek) ontwikkelt en vaster komt te zitten in zijn gedragspatronen nemen de problemen voor het kind en zijn omgeving toe. Het is dan ook niet verwonderlijk dat de problemen juist op scholen erg op de voorgrond treden.

Om inzicht te krijgen in het functioneren van deze kinderen hebben we de volgende werkhypothesen als uitgangspunt genomen.

Het ontbreekt deze kinderen aan adequate denkscripts waarbinnen zij de omgevingsinformatie kunnen plaatsen en ordenen. Het ontbreekt deze kinderen aan adequate handelingscripts waardoor zij niet in staat zijn met de omgevingsinformatie om te gaan.

Begeleidingsproces in stappen



Bij kinderen met SMs valt op dat zij moeite hebben de omgevingsinformatie te ordenen en om te zetten in adequate denk- en handelingscripts. Zij hebben moeite met cognitieve functies zoals ordenen, organiseren, plannen en het empathisch vermogen is onvoldoende ontwikkeld, waardoor zij moeite hebben de emoties van zichzelf en anderen te begrijpen en een plek te geven. Gedragsneurologisch onderzoek kan hier mogelijk meer duidelijkheid over verschaffen.

Door het ontbreken van adequate denk- en handelingscripts moeten zij deze van hun opvoeders aangereikt krijgen.

De opvoeders in de praktijk geven aan dat kinderen met SMs erg gericht zijn op de nabijheid van volwassenen, wat vaak als claimend ervaren wordt. Een mogelijke verklaring hiervoor is dat deze kinderen in de ordening van omgevingsinformatie volledig afhankelijk zijn van volwassenen. Als volwassenen besluiten dat de kinderen - op basis van leeftijd en voorondersteld ontwikkelingsniveau - op meer afstand en zelfstandig moeten functioneren, dan wordt het moeilijk hanteerbaar gedrag ook een middel om de nabijheid van de volwassene te herstellen. Zolang deze kinderen geen (gezonde) grip hebben op hun omgeving blijft de nabijheid van de volwassene noodzakelijk. Het liefst in een goede relatie, maar als het niet anders kan vanuit een negatieve interactie.

In hun behoefte aan een goede relatie met hun opvoeder spiegelen zij hun gedrag aan de reactie van de opvoeder en ontwikkelen ze een handelingsrepertoire dat daar op afgestemd is. Het inzicht in nuanceringen in situaties, waardoor de opvoeders wisselend reageren, ontbreekt.

Relaties en verbanden worden niet of inadequaat door de kinderen gelegd waardoor er verstoorde interacties tussen het kind en zijn opvoeder kunnen plaatsvinden. Wanhopig proberen zij de omge-

vingsinformatie te ordenen en aan de verwachtingen van de ander te voldoen, door eigen vaak inadequate denk- en handelingskaders te ontwikkelen, zonder het 'waarom' ervan te begrijpen. Door dit gedrag van 'trial en error' ontstaan permanente interactie- en communicatieproblemen tussen het kind en zijn omgeving. Door de frustratie die dit oproept ontwikkelt het kind eigen (onbewuste) overlevingsstrategieën om grip te krijgen op de wereld om hen heen: vermijden, charmeren, dwanghandelingen, omgeving naar eigen inzicht willen organiseren, agressie en introvertie. Deze gedragsuitingen kunnen door de omgeving weer ervaren worden als moeilijk hanteerbaar gedrag, dat gestopt moet worden. Ongewild ontstaat een onveilige opvoedingsrelatie.

Mirjam (9 jaar) heeft een idee om invulling te geven aan de vrije zaterdagmiddag. Ze is hier zeer dwingend en vasthoudend in. Als blijkt dat haar ouders onverwacht een andere invulling voor ogen hebben ontstaat, na meerdere pogingen Mirjam mee te krijgen, een heftig conflict. Mirjam merkt dat haar ouders boos op haar zijn.

Het opwindingsniveau bij Mirjam loopt op. Ze onderbreekt van tijd tot tijd haar activiteit en loopt dan naar haar moeder met de vraag: "Mama, is Mirjam nog lief, krijgt Mirjam een kusje?" Ze wil niet graag dat haar ouders boos op haar zijn. Ten einde raad zegt moeder: "Nee Mirjam, niet als je niet doet wat wij zeggen". Mirjam laat zich op de grond vallen en bonkt met haar hoofd op de vloer.

Als de scripts voor deze kinderen niet duidelijk zijn ontwikkelen ze eigen vaak inadequate scripts om grip te krijgen en invulling te geven aan een situatie. Zijn deze eenmaal gevormd dan zijn ze hier zeer moeilijk vanaf te brengen. Door het



ontbreken van een alternatief script kunnen ze niet anders dan hun eigen (dwang) gedachte volgen. Als dit leidt tot conflicten met de opvoeders slaat de paniek toe.

Interventies die gericht zijn op het stoppen van het gedrag zullen geen effect hebben als we de functie van het gedrag niet kennen. In veel gevallen heeft het gedrag de functie om controle te krijgen op de niet te begrijpen wereld.

Toch zal de opvoeding erop gericht moeten zijn om het kind te stimuleren in het ontwikkelen van alternatief gedrag, omdat het moeilijk hanteerbaar gedrag, naast de vele lichamelijke problemen, een blokkade vormt in een gezonde ontwikkeling van het kind. Gedrag dat op jonge leeftijd nog acceptabel en hanteerbaar lijkt te zijn kan op latere leeftijd een geweldig probleem vormen.

De eerste fase in het herstellen van een gezonde ontwikkeling van het kind is erop gericht de opvoeders de 'eigenheid' van het

kind te laten ontdekken: wat is de relatie tussen het gedrag van het kind en de noodzaak van het kind om grip te krijgen op een niet te begrijpen wereld. Door middel van videoanalyses wordt in dit kader gezocht naar de communicatieve betekenis van het gedrag van het kind. Gedrag wordt niet afgeleerd voordat we de functie ervan kennen en er een alternatief voor hebben. Door het kind gedrag af te leren ontnemen we hem zijn mogelijkheid staande te blijven. In veel gevallen zal dit leiden tot meer en andere vormen van moeilijk hanteerbaar gedrag. De zoektocht naar de eigenheid van het kind zal multidisciplinair moeten plaatsvinden.

Medische problematiek vormt voor kinderen met SMs vaak een ernstige blokkade in de sociale, emotionele en cognitieve ontwikkeling. Het is noodzakelijk de medische bronnen en sensorische integratieproblematiek vroegtijdig te diagnosticeren en te behandelen, waardoor de kans op groei op de andere ontwikkelingsgebieden vergroot wordt.

Els (16 jaar) heeft een chronische vorm van darmproblematiek, wat regelmatig leidt tot verstoppingen. Door de pijn die dat veroorzaakt stagneert zij in haar ontwikkeling. Er is veel sprake van agressie naar zichzelf en anderen. Aan het leer/dagprogramma doet zij slechts bij uitzondering mee.

Joris (7 jaar) is vaak vanaf 1.00 uur wakker en vat daarna de slaap niet meer. De leerkrachten geven aan dat de dagen voor Joris te lang zijn op school, omdat hij om 13.00 uur in slaap valt en niet meer bij 'de les' te krijgen is. Men stelt de ouders voor de schooluren te halveren.

2. Het aangaan van een veilige opvoedingsrelatie

Door videoanalyse hebben de opvoeders inzicht gekregen in de mogelijkheden en de beperkingen van het kind. Op basis hiervan kunnen zij hun verwachtingen afstemmen op de mogelijkheden van het kind. Wat we steeds voor ogen moeten houden is dat deze kinderen erg gehecht zijn aan goede relaties. Het moeilijk hanteerbaar gedrag van deze kinderen moet dan ook niet gezien worden als onwil, maar als onmacht om omgevingsinformatie juist te ordenen en als gevolg daarvan goede relaties aan te gaan. De basis van een veilige opvoedingsrelatie start bij de bereidheid van de opvoeders om een relatie met het kind aan te gaan waarin steun geboden wordt in plaats van de strijd met het kind aan te gaan. Dit is gemakkelijker gezegd dan gedaan. Slapeloze nachten, agressief, destructief gedrag en automutilatie kunnen de opvoeders tot over hun grenzen brengen, wat handelingsverlegenheid en machteloosheid tot gevolg heeft. Het enige belang dat dan overblijft is dat het gedrag van het kind moet stoppen, niet alleen voor het kind zelf, maar voor alle betrokkenen om het kind heen.

Naast de steun en de aandacht die er voor het kind moet zijn, moet er nadrukkelijk steun en aandacht zijn voor de opvoeders van het kind. Deze aandacht richt zich onder andere op het in balans brengen van draagkracht en draaglast van de opvoeders, waardoor zij tot rust komen en kunnen herstellen.

Systeembegeleiding is dan ook een belangrijk onderdeel binnen het begeleidingsproces van het kind.

Opvoeders zijn vaak met het kind in een patroon terecht gekomen dat moeilijk te doorbreken valt. Naast het leren ontdekken van de communicatieve betekenis van het gedrag van het kind heeft de videoanalyse tot doel de opvoeders inzicht te geven in de patronen die tussen hen en het kind zijn ontstaan.

Deze patronen bestaan uit drie elkaar beïnvloedende factoren:

- het gedrag van het kind;
- de context waarbinnen het gedrag plaatsvindt;
- de reactie die de opvoeder geeft op het gedrag van het kind.

Als deze drie factoren niet op elkaar afgestemd zijn ontstaan er interactieproblemen tussen het kind en de opvoeder, wat moeilijk hanteerbaar gedrag tot gevolg kan hebben. Vanuit dit gegeven is moeilijk hanteerbaar gedrag geen probleem, maar een signaal dat er binnen het kind, in de context of in de interactie tussen het kind en zijn opvoeder iets niet in orde is. Een logisch gevolg hiervan is dat een analyse van de oorzaak van het moeilijk hanteerbaar gedrag gemaakt moet worden. Hieronder volgt een aantal onderzoeksvragen.

- Ten aanzien van het kind: is er sprake van vermoeidheid door slaapgebrek als gevolg van een slaap/waakritme stoornis of andere lichamelijke problematiek of onder- of overaliertheid? Hoe ziet het denk- en handelingsscript dat het kind

zich eigen heeft gemaakt eruit?

- Ten aanzien van de context: zijn er in de omgeving van het kind teveel prikkels die het niet kan verwerken? Ontbreekt het voor het kind aan stimulerende prikkels?
- Met betrekking tot het gedrag van de opvoeder: kent de opvoeder de communicatieve betekenis van het gedrag? Zijn de verwachtingen van de opvoeder afgestemd op de mogelijkheden van het kind? Weet de opvoeder voor welke stressbronnen het kind gevoelig is? Als de opvoeder inzicht heeft in de patronen die zich tussen hem en het kind afspelen kan hij handelingsalternatieven ontwikkelen waardoor het negatieve patroon doorbroken wordt.

3. De veilige opvoedingsrelatie is tot stand gekomen

Door de sensitiviteit van de opvoeder voelt het kind zich begrepen. Een relatie die zich eerder kenmerkte door strijd maakt plaats voor een relatie waarin steun centraal staat. Het kind merkt dat de bedoelingen van de opvoeder erop gericht zijn het kind te ondersteunen in zijn functioneren, zelfs als hij begrensd wordt in zijn gedrag. Op basis hiervan wordt het kind toegankelijk voor de aanwijzingen van de opvoeder, waardoor de inadequate scripts van het kind vervangen kunnen worden door de adequate scripts die het van de opvoeder aangereikt krijgt.

4. Er is meer ruimte voor de sociaal-emotionele en cognitieve ontwikkeling van het kind

In deze fase staat naast het aanreiken van oplossingen de sociaal-emotionele ondersteuning van het kind centraal. Kinderen met SMs hebben een beperkte ontwikkeling van hun cognitieve functies. Emoties zijn moeilijk te begrijpen en mee om te gaan en het empathisch vermogen is

onvoldoende ontwikkeld. De kinderen zijn vaak zeer sensitief voor omgevingsinformatie, maar niet in staat deze informatie te ordenen en er een zinvol verband in aan te brengen. Hierdoor ontwikkelen zij onlogische denk- en handelingsscripts, hetgeen leidt tot moeilijk hanteerbaar gedrag. Wanneer het kind zich een inadequaat script heeft eigen gemaakt is het voor de omgeving vaak niet meer te achterhalen op welke wijze informatie aan elkaar gekoppeld is.

Harry mag alleen onder toezicht van een juffrouw op de speelplaats, omdat hij regelmatig kinderen slaat. Met name tijdens het voetbal kan Harry erg agressief zijn. Met andere kinderen mag hij niet spelen. Tijdens videoanalyses valt het op dat Harry kinderen pijn doet die de bal in hun handen pakken. De juffrouw van Harry gaat met hem in gesprek en op zoek naar het "waarom" hij de kinderen die de bal in hun handen pakken pijn doet. Na enige tijd zoeken begint Harry te huilen. "Ze zijn gemeen, juf: voetbal moet je met je voeten doen". De juf zegt dat ze het begrijpt dat Harry dat gemeen vindt en dat ze het jammer voor hem vindt dat hij niet meer mee mag voetballen. De juffrouw ontwikkelt een lesprogramma met video en pictogrammen waarin Harry de spelregels van het voetbal aangeleerd krijgt in de klas: "Voetbal doe je met je voeten, maar je mag de bal vastpakken als de bal buiten de lijnen is, er een vrije trap genomen mag worden, en als je keeper bent". Om Harry te helpen krijgen de keepers een gekleurd hesje aan. Omdat een spel altijd anders loopt dan je kan voorspellen kreeg Harry het volgende script aangereikt: "en als er iets anders gaat dan wat jij geleerd hebt, ga je niet slaan, maar ga je aan de juf vertellen wat

er niet klopt”.

Harry mag weer voetballen. De juf is scheidsrechter om Harry af en toe te herinneren aan wat hij geleerd heeft. Harry is trots en doet de juf regelmatig verslag van zijn kennis van het spel. Na verloop van tijd kan de juf op afstand beschikbaar zijn en roept Harry de juf als er iets niet klopt. Van agressie is geen sprake meer.

Harry had zich een inadequaat script van het voetbal gevormd dat, als je er beter naar kijkt, eigenlijk wel logisch is. Doordat de juf ervoor koos hem niet te bestraffen voor zijn gedrag, maar met hem te zoeken naar het ‘waarom’ kreeg zij inzicht in de functie van zijn gedrag. Door het lesprogramma kon zij samen met Harry het inadequate script vervangen door een adequaat script. Harry’s leefwereld werd vergroot en hij had iets om trots op te zijn.

In individuele lesprogramma’s worden de kinderen adequate denk- en handelingscripts aangeleerd ter vervanging van de oude inadequate scripts. Belangrijk voor het leren is dat de kinderen aangereikt krijgen hoe ze de dingen wel kunnen doen, in plaats van dat ze te horen krijgen dat ze iets niet goed doen. Betekenisverlening door de opvoeders aan situaties en informatie over hoe je daar mee om kan gaan moeten de kinderen helpen deze situaties zelfstandig te herkennen en het geleerde toe te passen. Om het een en ander te bereiken worden bij het kind passende leermiddelen en ondersteunende communicatie ingezet. Omdat deze kinderen vaak een prikkelverwerkingsstoornis hebben (te hoge of te lage opwinding) kan in overleg met een sensorische integratie (SI)-therapeut een programma opgesteld worden waardoor de kinderen het juiste alertheidsniveau hebben om te kunnen leren.

Aanvankelijk worden de denk- en handelingscripts op instructieniveau aangereikt, (extern aangereikte scripts). Vanaf dit moment kunnen ze binnen een groep functioneren. Na verloop van tijd wordt het kind steeds meer door de opvoeder bevraagd op zijn eigen kennis: “wat gebeurt er als.....”, of “wat doe je als.....”. Een aantal kinderen is nu in staat om een eigen keus te maken uit meerdere oplossingen voor een probleem.

Zijn de scripts eenmaal geïnternaliseerd dan is het niet meer nodig de structuur van buitenaf aan te brengen, omdat het kind ze zelf kan toepassen (geïnternaliseerde scripts).

Er zullen zich altijd situaties voordoen die net afwijken van de scripts die aangeleerd zijn. Om dit te ondervangen leren de kinderen naar de opvoeder te gaan om te vertellen wat afwijkt van het aangeleerde script. De opvoeder kan dan samen met het kind voor die situatie een oplossing bedenken.

Helga heeft vorig jaar bij juffrouw Birgit adequate scripts geleerd in de klas. Het gaat goed met Helga, ze komt tot ontwikkeling en van moeilijk hanteerbaar gedrag is nog nauwelijks sprake. Dit jaar is Helga geplaatst in een klasje met autistische kinderen, omdat de school dacht dat de structuur goed zou zijn voor Helga. De ‘oude’ klasse-assistente verhuist met Helga mee naar de nieuwe klas om de overgang soepel te laten verlopen. In het begin van het nieuwe jaar ontstaan er problemen in de kring waarin de kinderen om de beurt een taak mogen oplossen. Helga neemt tijdens de beurt van andere kinderen voortdurend het woord, corrigeert andere kinderen en loopt steeds naar de klasse-assistente. Zeer regelmatig moet de juf haar terugverwijzen naar haar plek en haar vermanen

haar beurt af te wachten. Helga wordt fysiek onrustig en van tijd tot tijd agressief ten opzichte van andere kinderen. De leerkrachten schrikken van de terugval en vrezen dat de positieve effecten van het vorig schooljaar een toevalstreffer is geweest.

Vorig jaar heeft Helga scripts geleerd van juffrouw Birgit: 'zoals het hoort'.

De autistische kinderen hebben in het begin van het schooljaar geheel eigen oplossingsstrategieën geleerd voor de taakjes die aangereikt worden. Veel van deze oplossingsstrategieën vallen buiten de aangeleerde scripts van Helga.

Helga doet pogingen de kinderen te helpen en ze te laten handelen volgens de door haar aangeleerde scripts, maar de kinderen staan niet open voor haar hulp. Helga heeft geleerd dat als er iets in haar beleving niet klopt, ze een beroep mag doen op de juf. De juf ziet het gedrag van Helga echter als claimend en grensoverschrijdend en corrigeert Helga. Immers, Helga heeft vorig jaar laten zien dat ze het kon. De machteloosheid bij Helga leidt tot agressie.

Een probleem dat ik hier in de zijlijn zou willen noemen is het volgende: kinderen met het SMs worden vaak op basis van moeilijk hanteerbaar gedrag in klasjes geplaatst bij andere kinderen met moeilijk hanteerbaar gedrag. In deze klasjes zien we vaak afwijkend gedrag, dat voor kinderen met SMs die zich al verder ontwikkeld hebben een probleem wordt.

Naast het ontwikkelen van denkstrategieën is het belangrijk om het kind zijn emoties te leren onderkennen en daar adequaat mee om te gaan. Doordat de opvoeder de emoties van het kind benoemt krijgen ze bete-

kenis en voelt het kind zich door de opvoeder begrepen en staat het open voor de aangereikte handelingsalternatieven. De betekenisverlening door de opvoeder zorgt ervoor dat het kind de emotie kan herkennen en iets kan doen dat passend is bij deze emotie.

In dit onderdeel is een intensieve samenwerking met een SI-therapeut zeer aan te bevelen, omdat deze kinderen vaak veel fysieke en motorische onrust laten zien tijdens emotionele situaties. Naast het herkennen van de emotie is het voor de kinderen ook zeer helpend als ze fysiek iets kunnen doen waardoor ze op een lager stressniveau komen.

Een belangrijk aandachtspunt is dat de opvoeders goed nadenken over hoe de aan te leren scripts opgebouwd moeten worden. De ordeningsprincipes en de volgorde van ordening moeten zoveel mogelijk te generaliseren zijn naar verschillende situaties. Vastleggen van de opbouw van de scripts is essentieel. De opvoeders moeten beschikken over kennis van de toepassing van cognitieve strategieën.

Tijdens een kindbespreking komt aan de orde dat Toine zeer dwingend en agressief is tijdens het oversteken bij het verkeerslicht bij school. Hij rent als eerste naar het stoplicht om het knopje voor het oversteken in te drukken. Als andere kinderen eerder zijn dan hij slaat hij ze. Als hij niet het knopje heeft mogen indrukken weigert hij over te steken en mee te gaan.

Tijdens deze bespreking geeft de vader van Toine aan dat Toine van opa geleerd heeft hoe hij over moet steken in het dorp waar zij wonen. "Eerst moet jij het knopje indrukken, dan moet je wachten tot het mannetje aan de overkant groen wordt, als het mannetje groen is mag je oversteken."

Toine handelt volgens het aangeleerde script. Zijn omgeving duidt zijn gedrag als probleem, omdat zij niet weten dat Toine het op deze manier heeft aangeleerd. Het gevolg is dat Toine in paniek raakt, ten eerste omdat het niet mag zoals hij het geleerd heeft, ten tweede omdat de juf-frouw boos op hem wordt, zonder dat hij begrijpt waarom.

In dit voorbeeld was het probleem te voorkomen geweest als het script anders was opgebouwd of als de leerkrachten op de hoogte waren geweest hoe het aangeleerde script was opgebouwd. De te generaliseren factor is dat je mag oversteken als het mannetje groen is. Soms moet iemand op het knopje drukken, soms is er geen knopje en dan moet je wachten tot het mannetje vanzelf groen wordt.

5. De cognitieve ontwikkeling van het kind staat centraal

De hieronder beschreven volgende begeleidingsstap wordt op dit moment nog beperkt toegepast bij de kinderen die we in ons project hebben, maar is zeker een methodiek die de moeite waard is toe te passen. In de praktijk zal moeten blijken welke effecten het heeft op de ontwikkeling van de kinderen.

De opvoeder helpt het kind zijn cognitieve functies te ontwikkelen door gemedieerde leerervaringen aan te bieden. Deze manier van onderwijs ligt op een hoger cognitief niveau en is 'duurzamer' dan het geven van instructies en het aanleren en uitvoeren van scripts.

In een gemedieerde leerervaring kijkt de opvoeder naar de cognitieve functies van het kind: is het impulsief of neemt het nauwkeurig waar, welke zintuigen zet het kind in om waar te nemen (SI-therapeut),



vergelijkt en selecteert het kind, plant en organiseert het kind, et cetera. Zo zijn er tal van cognitieve functies die mensen gebruiken om adequaat de omgevingsinformatie te ordenen. In het contact tussen de opvoeder en het kind bemiddelt de opvoeder tussen het kind en de informatie die het kind krijgt. Hij spreekt daarbij het kind aan op het gebruik maken van zijn cognitieve functies: "kijk eens goed, hebben deze stukjes dezelfde vorm?" Door deze vorm van begeleiding is het kind meer in staat om zelf tot oplossingen te komen. Na verloop van tijd maakt het kind meer gebruik van zijn cognitieve functies in het oplossen van problemen en wordt de bemiddelende rol van de opvoeder minder belangrijk.

Het ontwikkelen en gebruik maken van cognitieve functies is de basis voor het kind om eerder opgedane leerervaringen te generaliseren naar nieuwe en afwijkende situaties, omdat niet de situatie maar de cognitieve strategieën richtinggevend zijn.

Randvoorwaarden

Zeker in de beginfase van het begeleidingstraject is de begeleidingsintensiteit van deze kinderen hoog. Op basis van het versturende karakter van het gedrag van deze kinderen is de inzet van extra personeel nodig om het omringende systeem te ontlasten. Als de begeleidingsstijl aanslaat zien we een vermindering van het moeilijk hanteerbaar gedrag, wat vaak aanleiding is om de personele bezetting te verlagen. In een aantal gevallen zien we dat de kinderen na verloop van tijd terugvallen in moeilijk hanteerbaar gedrag. Vanuit een nieuwe crisis moeten dan weer middelen ingezet worden, waarna herstel volgt.

Een essentieel onderdeel van het begeleidingsproces is dat er formatie beschikbaar is om de kinderen (individuele) leerprogramma's aan te bieden, juist als er geen sprake is van moeilijk hanteerbaar gedrag,

waarin de scripts aangereikt worden en het leren bevorderd wordt. Het personeel wordt ingezet om een verdere ontwikkeling van de kinderen te bewerkstelligen, niet om de situatie beheersbaar te houden. De ontwikkeling van de kinderen houdt impliciet in dat de begeleidingsintensiteit zal afnemen. Bij kinderen die verder zijn in hun ontwikkeling is een aantal weken individuele begeleiding aan het begin van het schooljaar voldoende.



5. Sensomotorische integratie, alertheidregulatie en SMs

door Cor Reusen

Inleiding

Vanuit het Centrum voor Consultatie en Expertise ben ik betrokken of betrokken geweest bij zeven casus met als achter liggende diagnose SMs. In dit schrijven wil ik de rol van de sensomotorische integratie duidelijk maken in de verschillende stadia van een consultatietraject. Om de lezer mee te nemen in mijn visie op de sensomotorische integratie zal ik vanuit de theorie steeds de terugkoppeling maken naar de specifieke problemen die passen in het beeld van SMs. Ik ga daarbij uit van drie fasen in het consultatietraject, te weten de oriëntatiefase, de implementatiefase en de borging.

Wat is SMI

SMI staat voor sensomotorische integratie, ook vaak SI sensorische informatieverwerking genoemd. Het gaat over de prikkels die binnen komen op onze zeven zintuigen en hoe wij deze prikkels verwerken. De

Voor de koppeling naar de praktijk zal ik gebruik maken van 5 casussen:

Nico	geboren 06-08-2002
Evert	geboren 03-03-1997
Lisa	geboren 30-09-2000
Kees	geboren 29-06-1992
Anne	geboren 07-09-1997

zeven zintuigen zou je kunnen onderverdelen in de verte zintuigen: het zien, het horen en de reuk, en de dichtbij zintuigen: het voelen (de tast), het evenwicht, het houdings- en bewegingsgevoel en de smaak. Door het krijgen en verwerken van zintuiglijke informatie worden we ons bewust van onszelf en onze omgeving en zijn we in staat om bewegingen om te zetten in doelgericht handelen. Omdat de manier waarop wij informatie verwerken afhankelijk is van de staat van alertheid waarin we ons bevinden en de manier waarop wij onze alert-

heid reguleren onder andere afhangt van de mogelijkheden van onze zintuigen, zijn de zintuiglijke prikkelverwerking en de alertheid nauw met elkaar verbonden. Voor een groot deel zijn dit onbewuste processen.

De oriëntatiefase

Sensomotorische integratie, ook wel sensorische informatieverwerking genoemd, gaat over de mogelijkheden van de verschillende zintuigen om prikkels te verwerken.

Door het krijgen en verwerken van informatie worden we ons bewust van onszelf en onze omgeving en zijn we in staat om bewegingen om te zetten in doelgericht handelen en kunnen we in het 'beleven' * komen. Veel hiervan doen we onbewust.

Door naar het gedrag te kijken kunnen we bij anderen de mogelijkheden en de beperkingen van de zintuigen in kaart brengen. Om te beginnen moeten we ons daarbij bewust zijn dat het zintuigensysteem als basis twee functies heeft, namelijk:

1. het waarschuwen voor gevaar;
2. het verwerken van informatie.

Het waarschuwen voor gevaar gaat in de rangorde altijd voor het verwerken van informatie. Dit betekent voor onze observatie dat we in het betekenis geven aan gedrag dit als uitgangspunt kunnen nemen.

* Synoniemen voor beleven zijn: meemaken, ervaren, voelen, ondervinden, ontmoeten.

Kunnen we zien of een prikkel leidt tot een waarschuwing of dat er informatie verwerkt wordt?

Als basis heeft de mens bij een waarschuwing voor gevaar drie mogelijke reacties, namelijk.

- vluchten;
- vechten;
- verstarren (de spanning van de spieren neemt toe en er vinden geen bewegingen meer plaats in de gewrichten).

Om de observatie nog meer gedetailleerd te maken kun je per zintuig gaan kijken wanneer een prikkel als een waarschuwing ervaren wordt en wanneer iemand informatie gaat verwerken. Wanneer zit iemand in de overleving en wanneer kan iemand in de beleving komen. Wanneer het lichaam zich klaar maakt om te gaan vluchten of vechten of verstarren zien we dat terug in de houding, in de gezichtsuitdrukking, in de ademhaling, et cetera. Ook horen we het terug in het gebruik van de stem.

Hieronder volgen de zeven zintuigen die binnen de sensomotorische integratie gebruikt worden.

Nico heeft een vertraagde prikkelverwerking en lost dit op door eerst een nee te zeggen of een waarom-vraag te stellen. Geven we hem dan niet de tijd, maar gaan we door met onze informatie dan ervaart hij dit als een waarschuwend prikkel. Hij kan niet de informatie verwerken en stapt over op de andere functie. Zijn eerste reactie is een verstarren, onmiddellijk gevolgd door het vechten.

De vele informatie uit het horen en het zien die Kees uit zijn omgeving krijgt maakt dat hij het al pratend een plek wil geven, redt hij dit niet dan gaat hij de informatiestroom stoppen door het te overstemmen (een vorm van vechten).

Veel gehoorinformatie die Anne krijgt is voor haar een prikkel. Het is voor haar nodig om door te kijken te checken of het wel of geen waarschuwing is. Het met de rug naar de groep zitten levert haar problemen op.

Evert heeft als basisreactie verstarren: we zien dat hij zijn armen vast gaat zetten, zijn ademhaling gaat omhoog, zijn schouders gaan omhoog, zijn bewegen stopt en hij zit stijf op de stoel. Zijn stem wordt meer geknepen. Door tijdig verbaal en non-verbaal de waarschuwing er af te halen, bijvoorbeeld door hem te betrekken bij de les, of te laten weten dat je er voor hem bent, kan hij weer in het handelen komen.

De verte zintuigen

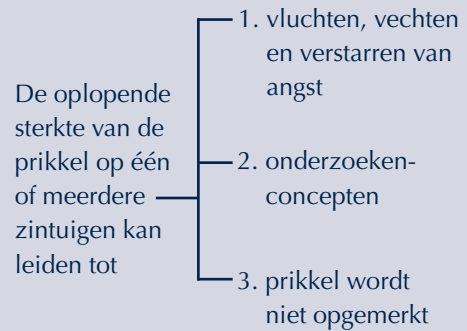
- ruiken
- zien
- horen

De dichtbij zintuigen

- proeven
- voelen
- evenwicht
- proprioceptie

Binnen de observatie wordt vanuit de sensomotorische integratie vooral gekeken naar de prikkelverwerking van het voelen, het evenwicht en de proprioceptie (het houdings- en bewegingsgevoel). Bij heel veel casus en zeker ook bij de SMs cliënten zul je in de observatie de verte zintuigen mee moeten nemen, vooral omdat prikkels op de verte zintuigen vaak als een waarschuwing binnen komen. We zien dat cliënten vaak reageren met een verstarring, met vechten of met vluchten en omdat we graag naar informatieverwerking toe willen zullen we moeten zorgen dat de eerste waarschuwing weg is voor er gestart wordt met het verstrekken van informatie. Doen we dat niet dan duurt het langer voordat de waarschuwing van de prikkel af is en hebben de cliënten het eerste deel van de informatie gemist, waardoor mogelijk de ervaring van de gehele prikkel verloren gaat.

We maken een onderscheid in de drie basisreacties wanneer een prikkel op ons af komt (zie onderstaande afbeelding).



Vluchten, vechten en verstarren (overleven)

- Vluchten: de persoon gaat werkelijk van de prikkel af. Voorbeelden: je deinst achteruit of je trekt je hand of je gezicht weg bij aanraking, je sluit je ogen om het niet te zien of je sluit je oren om het niet te horen.
- Vechten, of bevechten: soms is dit werkelijk vechten, binnen de sensomotorische integratie gedachte kun je dit echter ook doen door de prikkel te overstemmen. Daarmee wordt bedoeld dat je op hetzelfde of een ander zintuig jezelf een prikkel geeft die sterker is dan de prikkel die op je afkwam. Daardoor kun je de andere prikkel buiten sluiten. Een voorbeeld: wanneer je last hebt van het geluid van anderen en je maakt zelf meer geluid dan het geluid dat op je afkomt, dan heb je geen last meer van het geluid dat op je afkomt. Ook zie je mensen heel hard gaan wiegen wanneer ze een andere prikkel niet kunnen verdragen. Een ander voorbeeld is het bijten op je hand wanneer een andere prikkel teveel is. Het vechten kan natuurlijk ook betekenen dat je de ander werkelijk aanvliegt.
- Verstarren: de spanning van de spieren

neemt toe en er vinden geen bewegingen meer plaats in de gewrichten, de cliënt zit verstijfd op een stoel, ligt op de grond, zit in een hoek, et cetera. Dit is een reactie die in de zorg nog wel eens gemist wordt. Behalve de persoon zelf heeft niemand er last van. Toch is het een belangrijk signaal, omdat het van invloed is op de kwaliteit van leven en regelmatig een voorloper blijkt te zijn van werkelijk vechten.

Vormen van Overleven

Wanneer voor Nico de omgeving te veel is kan hij met zijn i-pod naar zijn kamer gaan (vluchten); op die manier voorkomt hij dat hij de prikkels niet meer aan kan. Als vorm van vechten heb ik al het overstemmen genoemd; Kees is bijvoorbeeld voortdurend aan het praten en aan het vragen. Hij stopt niet en het gaat gepaard met een hoge alertheid. Mogelijk zorgt hij er op deze manier voor dat hij geen last heeft van de geluiden uit zijn omgeving.

Hierboven heb ik al een voorbeeld gegeven van het verstarren van Evert in de kring. Ook anderen doen dit vaak voorafgaand aan het werkelijke vechten.

Binnen de oriëntatiefase hebben we nu de eerste stap gemaakt in het kijken naar het gedrag, we herkennen of er sprake van overleven (vluchten, vechten, verstarren) is. Wanneer het overleven niet aan de orde is gaan we naar het beleven: iemand doet ervaringen op. Binnen de SMI wordt dit het onderzoeken, leren genoemd.

Vormen van Beleven

Wanneer Lisa in goede doen is kan ze samen met anderen genieten van het spel met de Teletubbies .

Nico kan enorm genieten wanneer hij thuis met zijn skelter en zijn aanhangwagentje rond kan rijden en in zijn fantasie melk kan halen of andere dingen kan rondbrengen.

Het onderzoeken

Een zich normaal ontwikkelende baby krijgt op een gegeven moment steeds meer belangstelling voor zijn omgeving en gaat op onderzoek uit. Alles wordt aangeraakt en opgepakt. Zo krijgt hij een idee wat hard en zacht is, wat nat en droog is, enzovoort. Dit onderzoeken gebeurt voornamelijk door voelen en bewegen. Alles wat hij hoort of ziet zal hij aan willen raken en op willen pakken. Al zijn zintuigen geven hem op dat moment informatie en hij slaat dit op. De vervolgstappen zijn daarna:

Het ordenen

Een kind van ongeveer 15 maanden weet op een gegeven moment hoe alles voelt en eruit ziet en zal minder in zijn mond stoppen of oppakken. Het kind gaat doelgerichter alles voelen en uitproberen, met name de dingen die hij nog niet kent of die hij leuk vindt.

Het integreren

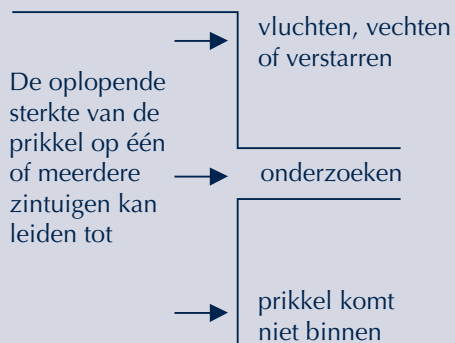
Op de leeftijd van ongeveer 4 jaar weet een kind hoe alles voelt en hoort. Als hij een sinaasappel ziet weet hij hoe deze smaakt en eruit ziet. Ook bij het woord sinaasappel weet hij wat ermee wordt bedoeld.

De conceptvorming

Het kind begrijpt nu ook abstracte begrippen zoals groot, klein, hoog en laag. Het kind begrijpt de wereld om zich heen.

Kinderen met SMs hebben problemen met het opdoen van sensorische informatie. Informatie wordt verminderd opgenomen, ze halen minder informatie uit hetzelfde materiaal en willen daarom steeds variatie en kunnen maar kort met iets spelen. Ze steken langer en vaker materialen in de mond. Deels is dit onderzoekgedrag en deels is dit overstemgedrag. In de praktijk zien we dat SMs kinderen problemen hebben met het ordenen, het voelen is dan ook vaak niet doelgericht, maar meer ervaringsgericht. Dit geldt ook voor het evenwicht: het houdings- en bewegingsgevoel ontwikkelt zich vanuit het voelen en vanuit het evenwicht en laat daarom ook deze problemen zien. Regelmatig zien we problemen met de verte zintuigen, waardoor het opdoen van informatie en het onderscheid tussen de waarschuwend prikkel en de informatieve prikkel moeilijker wordt. Hierdoor is de interne motivatie om op onderzoek uit te gaan mogelijk verminderd.

Door een vertraagde ontwikkeling is de opening om te komen tot onderzoek klein. Met de opening wordt bedoeld: de variatie in de sterkte van de prikkel die leidt tot het komen tot onderzoeken. Is de prikkel te gering dan is er nog geen beleving en komt iemand nog niet in actie, is de prikkel te sterk of wordt hij gekoppeld aan een emotie als angst of boosheid dan is de prikkel waarschuwend, hij wordt beoordeeld als gevaarlijk, kan niet geordend worden en is daarmee waarschuwend. Het lichaam reageert met een reactie van vluchten, vechten of verstarren. Bij een kleine opening luistert de afstemming dus erg precies, het is moeilijker om in de beleving, het onderzoeken te komen en te blijven. Prikkel is sneller teveel of te weinig.



In tegenstelling tot de vorige afbeelding gaat het nu niet zozeer om de drie mogelijke reacties, maar meer om de grootte van de opening voor het onderzoeken. Voor de omgeving is het dus veel lastiger om adequaat af te stemmen, zeker op het moment dat de grootte van de opening niet meer past bij de kalenderleeftijd.

De verte zintuigen

We hebben het dan over het ruiken, het zien en het horen. Met name de laatste twee, het zien en het horen vallen op. Los van de mogelijke problemen die mensen met SMs kunnen hebben op deze zintuigen zie je dat ze voortdurend deze zintuigen inzetten om hun omgeving te scannen. De eerste selectie die daarbij uitgevoerd wordt is het onderscheid tussen de waarschuwend prikkel en de informatieve prikkel. Ze lijken daarbij moeite te hebben om het waarschuwend van de eerste prikkel af te halen. Wanneer ze hierin geholpen worden geeft dit zichtbaar rust. Voor de omgeving is het niet altijd duidelijk wat maakt dat de prikkel zo sterk als een waarschuwing binnenkomt dat hij leidt tot vechten, vluchten of verstarren. Hulp kan geboden worden door veiligheid te bieden; dit kan door ondertitelen, nabijheid geven, hand vasthouden, ordenen et cetera.

Nico kan in de gang iemand tegenkomen die voor hem een waarschuwend prikkel is, zijn begeleiders zien dit aan zijn houding en manier van bewegen. Door te ondertitelen, de ander een plek te geven (ordenen), zijn hand vast te houden en zijn non-verbale signalen terug te geven kunnen ze hem door de situatie heen helpen.

De tactiele ondergevoeligheid

Wanneer we het over het tactiele hebben dan gaat het over het voelen, de tast. Bij de SMs jongeren zien we een ondergevoeligheid in het voelen. Deze ondergevoeligheid heeft veel consequenties:

- het is moeilijker om informatie uit materialen te halen, waardoor materialen minder snel interessant worden;
- ze hebben moeite met de fijne motoriek omdat daarvoor een goed voelen noodzakelijk is;
- er is een slechter lichaamsbesef;
- ze hebben moeite met kauwen en het verplaatsen van het eten in de mond;
- ze lopen sneller tegen dingen aan;
- de afstemming is niet altijd even makkelijk en het gaat zo maar te hard;
- ze hebben moeite met de stabiliteit en de spierspanning in hun lichaam;
- ze onderzoeken langer met hun mond.

Een aantal van deze jongeren eten op dezelfde wijze hun brood, ze nemen veel happen zodat hun mond geheel gevuld is, pas dan ervaren zij het brood. Vervolgens wordt het brood niet goed door de mond verplaatst en wordt er niet goed gekauwd. Het brood wordt vervolgens in grote stukken doorgeslikt.

De vestibulaire ondergevoeligheid

Het vestibulaire systeem (het evenwicht) is ook ondergevoelig. Dat betekent dat de

evenwichtreactie bij mensen met SMs net iets later binnenkomt dan wenselijk is. Het gevolg is dat ze vaak wat meer wijdbeens lopen en dat ze wanneer ze op de kop hangen sneller hun balans kwijt zijn. Dat ze iets meer van het ene op het andere been vallen tijdens het lopen. Daardoor zie je ook dat het oprichten vanuit het evenwicht meer alles of niets is. Of ze zitten wat in elkaar gezakt op de stoel, of de strekking is zodanig dat ze los van de rugleuning zitten en vanuit het evenwicht hun romp vastzetten. Aan de andere kant geeft dit hen mogelijkheden om zich te kunnen herstellen of hun alertheid te vergroten. Je ziet dit bijvoorbeeld terug in het schommelen en het heen en weer wiegen. Ik vind dit systeem duidelijk minder van invloed dan het tactiele systeem.

Bij Anne zien we duidelijk de alles of niets reactie. Op sommige momenten laat ze het hoofd wat los en zie je het lichaam wat inzakken. Op andere momenten zie je het oprichten net te sterk, ze strekt zich dan uit met haar schouders naar achteren en het hoofd een beetje achterover.

Lisa kan in de pauze heerlijk ritmisch heen en weer schommelen en op die manier haar alertheid reguleren.

Het houdings- en bewegingsgevoel

Binnen de sensomotorische integratie wordt dit de proprioceptie genoemd. Vaak is dit een moeilijk begrip. Eén van de omschrijvingen die ervoor gegeven wordt is de volgende: Het vermogen om prikkels waar te nemen die binnen een organisme worden geproduceerd, vooral met betrekking tot de houding en beweging van het lichaam.

Dit systeem ontwikkelt zich vanuit het voelen en vanuit het evenwicht. Zoals we gelezen hebben is er bij zowel het voelen als het evenwicht sprake van ondergevoelig-

heid, waardoor het houdings- en bewegingsgevoel niet goed tot stand kunnen komen. Daardoor zie je een slechter lichaamsbesef, moeite met de juiste spierspanning bij de oprichting en een verminderde stabiliteit in met name de romp. Het houding- en bewegingssysteem zorgt samen met het tactiele systeem voor een deel van de regulatie van de alertheid. Door te bewegen, te steunen of te voelen zijn we in staat onze alertheid langer adequaat te houden en het helpt ons in het verhogen dan wel verlagen van onze alertheid.

Het kan Anne zomaar gebeuren dat ze de beker van de tafel stoot (lichaamsbesef). Kees moet voortdurend in beweging blijven om er bij te blijven, zo wrijft hij bijvoorbeeld steeds in zijn handen of duwt hij zijn handen tegen elkaar. Lisa moet even springen om te voelen of ze er nog is. Nico kan heel hard op de rand van een puzzeldoos bijten om te zorgen dat hij de voorwaarden heeft om te kunnen puzzelen.

De prikkelverwerkingstijd

Dit is de tijd die iemand nodig heeft om een prikkel te verwerken en te komen tot een reactie. Bij alle SMs jongeren heb ik gezien dat de tijd die ze nodig hebben langer is dan gemiddeld. Het is niet zo dat

daar een vaste tijdsduur voor gegeven kan worden, maar regelmatig duurde het tussen de vijf en tien tellen voor de reactie kwam. Dit lijkt mee te vallen maar met ons tempo van informatie verwerken en informatie geven betekent het dat ze regelmatig moeten afhaken. De meeste jongeren ontwikkelen zo hun eigen strategie om dit op te lossen. Een voorbeeld daarvan is het beginnen met nee te roepen omdat je daarmee de ander even stil zet. Na dit eerste nee volgt vaak een ja in het handelen. Ook zie je bij een aantal jongeren dat een overvloed aan informatie leidt tot verstarring. Dit is geen onwil, maar onvermogen om de informatie met de gegeven snelheid te verwerken. De grote uitdaging voor de omgeving is dan om aan de non-verbale signalen te kunnen zien in welk tempo de ander mee kan. De snelheid van het verwerken van de visuele prikkel lijkt daarbij hoger te liggen dan die van de auditieve prikkel.

Bij het slaapritueel krijgt Nico een aantal voorwerpen aangeboden; na de eerste afwijzing worden die voor hem klaargelegd, waarna hij die pakt en verder gaat in de handeling.

Zelfregulatie

De term zelfregulatie komt bij verschillende auteurs terug. Zo noemde Jean Ayres in 1979 het actief zoeken van prikkels en het



effect daarvan op de alertheid 'zelfregulatie'. De jongeren met SMS laten vele vormen van zelfregulatie zien. Zij gebruiken hun verschillende zintuigen om hun alertheid te verhogen en deze vast te houden, als ook om hun alertheid te verlagen. Binnen de sensomotorische integratie wordt de monotone herhalende prikkel gezien als een prikkel die alertheid verlagend is en wordt de gevarieerde prikkel gezien als een prikkel die alertheid verhogend is. Dit betekent dat we betekenis kunnen geven aan het gedrag dat de jongeren laten zien. We kunnen aan het gedrag waarnemen of iemand klaar is om de informatie te gaan ontvangen. Ook kunnen we waarnemen hoeveel moeite het kost om de informatie nog te blijven verwerken aan de hand van de manier waarop de zintuigen - met name het voelen en het bewegen - worden ingeschakeld om er bij te blijven. En tenslotte kunnen we aan de vorm van zelfregulatie die wordt gebruikt zien of de alertheid zover stijgt dat deze zal leiden tot vluchten, vechten of verstarren. Binnen de oriëntatiefase geeft de zelfregulatie van de cliënt dus inzicht in welk zintuig het voorkeurszintuig is en op welke momenten er gebruik gemaakt wordt van de verschillende vormen van zelfregulatie. Daardoor zijn we in de implementatiefase in staat aan te sluiten op de voorkeur en de mogelijkheden van de betreffende jongere. Belangrijk is daarbij dat we de zelfregulatie niet verbieden of wegnemen zonder gezorgd te hebben voor een acceptabel alternatief voor alle partijen.

Wanneer Nico het moeilijk heeft in de klas gaat hij eerst vragen stellen. Vervolgens gaat hij in zijn handen wrijven en wil hij bij de juf zitten. Wanneer dit niet kan gaat hij springen en bewegen met zijn armen, daarna gaat hij op zijn hand bijten en kan hij gaan vechten met zijn juf waardoor hij uit de klas gehaald wordt.

Doen we dat niet dan is de jongere genoodzaakt te zoeken naar een eigen alternatief waar de omgeving mogelijk nog minder blij mee is. Ook zien we bij oplopende spanning vaak verschillende vormen van zelfregulatie. Zo kan iemand beginnen met voelen en wrijven in het gezicht, daarna gaan duwen met de handen tegen elkaar of tegen een muur of tafel, vervolgens gaan staan en lopen, geluid gaan maken, zich daarna helemaal vastzetten en tot slot zichzelf op de hand bijten. Bovenstaande is een willekeurig voorbeeld; het gaat er vooral om de betekenis van het gedrag en de volgorde in opbouw bij iemand te kunnen waarnemen.

Mono-zintuiglijk

In de theorie betekent dit dat iemand maar op één zintuig tegelijk een informatieve prikkel kan ontvangen. Wanneer wij iets niet goed kunnen horen sluiten we ook wel eens de ogen om iets beter te kunnen horen. Of wanneer we iets beter willen voelen sluiten we de ogen om het voelen beter te maken. Van dit aspect moeten we ons zeker bewust zijn omdat, wanneer we SMS-jongeren bijvoorbeeld iets willen laten horen, we eerst moeten zorgen dat dan ook dat zintuig actief is. Dit kun je bijvoorbeeld doen door eerst de naam te zeggen. Wanneer ze aan het spelen zijn (bijvoorbeeld voelen) en we zeggen iets in de groep kan de informatie dus zomaar gemist worden.

Wanneer Kees aan het skelteren is en hij wil wat zeggen stopt hij eerst met skelteren.

In het volgende gedeelte wil ik de alertheidregulatie betrekken bij het in kaart brengen van de cliënt tijdens de oriëntatiefase. Bij het bespreken van de alertheidregulatie komen veel aspecten aan de orde die in de implementatiefase een rol spelen.

De alertheidregulatie

Binnen de SMI wordt de mate van alertheid

verdeeld in verschillende fasen:

1. slapen
2. ongericht actief/passief
3. adequaat, er is beleving en afstemming, er wordt geleerd
4. gespannen actief/passief
5. emotionele ontlading, vechten, vluchten, verstarren

Voor ons allen is het van belang om in een dag voldoende afwisseling te hebben in de verschillende fasen van alertheid. Slapen we niet genoeg dan heeft dat gevolgen voor de mogelijkheden overdag. Staan we voortdurend onder spanning dan heeft dat ook gevolgen voor onze mogelijkheden om informatie op te doen. Het mooie van de SMI is dat inzicht in dit geheel ons kan helpen in de sturing van de alertheid over de dag. Zo kun je zintuigen inschakelen om te

zorgen dat je in een alertheid 2 komt, of leer je zien wat iemand nodig heeft om tot leren te komen. Ook kan inzicht in de spanningsopbouw ons helpen het programma zo aan te passen dat iemand weer door kan en de ondersteuning te bieden die iemand nodig heeft. Wat ik in dit stukje altijd nog moeilijk vind is het 'kip- en-ei' verhaal. De ervaring leert dat de cliënt met SMs een slechtere ordening heeft en een klein werkgeheugen, maar tevens hebben we gemerkt dat de prikkelverwerkingstijd langer is en de regulatie op basis van het tactiele en de proprioceptie moeilijker is. Zijn dit nu de aspecten die de alertheid doen stijgen of is het de alertheid die zorgt dat deze aspecten moeilijker zijn?

Fase 1.

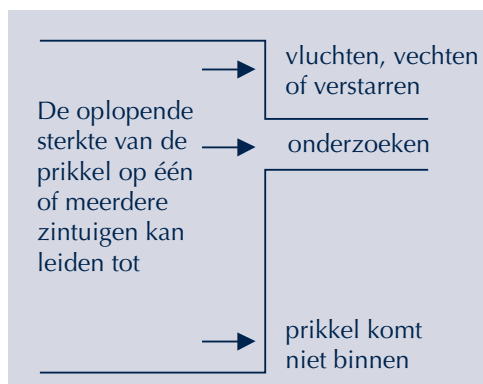
Van cliënten met SMs is bekend dat de slaap vaak verre van ideaal is, zie het stuk van Wiebe Braam. Alleen al dit gegeven maakt dat de regulatie gedurende de dag moeilijker is. De belastbaarheid zal dus ook niet altijd hetzelfde zijn. Omdat het voor velen moeilijk is om aan te geven hoe belastbaar ze zijn is het handig dat we dit op basis van onze observatie mede kunnen inschatten. De perioden van ongericht actief of passief zijn zullen op die dagen langer of frequenter aanwezig moeten zijn. Ook zullen ze meer hun best moeten doen om de alertheid 3 vast te houden.

Fase 2.

Dit is samen met het slapen een fase van herstel op basis van de zintuiglijke prikkelverwerking. In de observatie laten de kinderen zien dat ze het gemakkelijkst in deze fase komen door het proprioceptieve systeem of het vestibulaire systeem in te schakelen. Zo kunnen Kees en Nico goed herstellen door bijvoorbeeld op een skelter te rijden (vooral proprioceptie) en zit Lisa graag op de schommel (vestibulair). Belangrijk daarbij is dat afhankelijk van de uitvoering het effect anders kan zijn. De monotone herhalende activiteit is alertheid verlagend, de activiteit met variatie is meer alertheid verhogend.

Wanneer Lisa de overgang wil maken van een fase 2 naar een fase 3 kan ze dit doen door te gaan springen. Ze is zich dus eigenlijk gereed aan het maken om in fase 3 informatie te ontvangen.

Hier zien we de afbeelding van afbeelding 61 opnieuw, nu echter bij lage alertheid. De prikkel moet iets sterker zijn om te zorgen dat de prikkel in het onderzoeken valt, gebeurt dit dan neemt de alertheid toe.



Wanneer dit is gelukt kan daarna de prikkel weer minder sterk zijn en zien we weer de afbeelding van pagina 61.

Zowel in fase 2 als in fase 3, maar vooral in fase 4 zien we dus gedrag dat Jean Ayres en anderen zo mooi zelfregulatie noemen. Hoe zet ik mijn zintuigen zo in dat ik onder de huidige omstandigheden zo optimaal mogelijk kan functioneren. Zelf vind ik het belangrijk daar oog voor te hebben. We kunnen tenslotte geen gedrag afleren, maar

wel ander gedrag er voor in de plaats leren. Dit betekent dat we op basis van wat we zien hypothesen kunnen opstellen over de betekenis van het gedrag; op basis daarvan kunnen we strategieën bedenken die mogelijk een beter alternatief zijn dan dat wat ze zelf ontwikkeld hadden in die situatie. De ervaring leert ook dat het moment van

Fase 3.

Dit is de fase waarin de voorwaarden tot leren optimaal zijn. Bij de SMs cliënten valt dan op dat het moeilijk is in die goede voorwaarden te komen en dat de periode van vasthouden kleiner is. Ook valt op hoe ze allemaal op hun eigen wijze hun best doen om deze fase te bereiken of om hem vast te houden. Hier kunnen ze dus voor verschillende functies hetzelfde gedrag laten zien.

Een voorbeeld: als ik weet dat ik er bij blijf wanneer ik maar blijf praten, dan doe ik dat omdat het mij helpt; zolang ik blijf praten hoor ik mijn omgeving niet, waardoor ik geen problemen heb met waarschuwendende prikkels of dingen die ik moet ordenen. Daardoor zorg ik dat ik niet te ver stijg in mijn alertheid.

Evert wil in het kringgesprek voordurend het woord; lukt dit niet dan zien we de spanning stijgen. Voor de juf is het belangrijk te zien wanneer ze hem even moet inschakelen en wanneer het nog even uitgesteld kan worden.

Wanneer Kees tijdens het eten flink aan het rietje mag zuigen kan hij daarna weer even verder.

Sofie kan met behulp van het pellen van een mandarijn de alertheid gemakkelijker nog even vast houden. Als dit niet voldoende is kan ze ook nog even flink met haar drinkfles schudden.

aanbieden van ondersteuning binnen het stijgen van de alertheid erg belangrijk is. Ben je te laat dan is de prikkel van de interventie de druppel en volgt alsnog de escalatie. Is die laatste druppel zo op tijd dat de emmer niet overstromt, maar samen leeg gegoten kan worden, dan kunnen we er weer even tegen. Op sommige momenten is een scheut uit de emmer voor dat

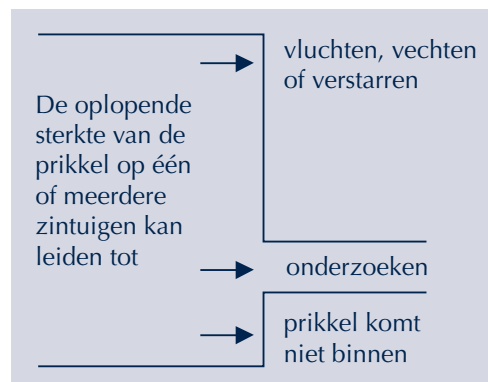
Fase 4.

Bij de SMS-jongeren zijn er eigenlijk twee verschillende momenten van hoge alertheid waarbij we iets moeten doen. De eerste is na de eerste waarschuwendende prikkel, vanuit fase 2 of 3 komt er voor hen een signaal waardoor ze het niet meer begrijpen, geen vorm meer kunnen geven. Het lichaam maakt zich meteen klaar om te gaan vluchten, vechten of verstarren. In dit stukje is het proactief zijn, het tijd geven, het voorbereiden op de prikkel, het duidelijk communiceren, het ondertitelen, het congruent zijn en de eigen rust erg belangrijk. Ook is belangrijk ze te helpen bij het onderscheiden welke prikkels overbodig zijn en waar ze wel wat mee kunnen/mogen of moeten. Het tweede moment is de stapeling. Wanneer de informatie maar blijft komen (de valkuil is dat het lijkt of ze er om blijven vragen), kunnen ze het geen plek meer geven en moeten ze de omgeving op hun geheel eigen wijze betekenis geven.

moment voldoende en kun je met het omkiepen van de emmer wachten tot een beter moment. Op andere momenten zul je eerst de emmer leeg moeten maken. We zijn dan inmiddels beland in fase 4. Belangrijk is nog wel te vermelden dat fase 4 best voor mag komen; doen we nooit iets spannends dan wordt het leven saai en neemt

Wanneer Nico door de gang loopt kan hij zomaar iemand tegenkomen waardoor het voor hem allemaal onduidelijk wordt. Vroeger ging Nico dan vechten met wie hij tegen kwam. Doordat zijn begeleiders dit weten en de eerste signalen van Nico waarnemen kunnen ze Nico ondersteunen in dit moeilijke moment. Dit kunnen ze doen door te vertellen wie het is, door te zeggen dat ze zien dat het moeilijk voor hem is of door hem een hand te geven om hem te helpen dit moment door te komen. Ook kan Nico om deze hulp vragen. Op die manier leert Nico dat hij niet met deze 'vreemde' hoeft te vechten, maar om hulp mag vragen en het mogelijk later zelf kan oplossen.

ons zelfvertrouwen niet toe. Het fijnste is het om iets spannends te doen en daarna de kans te krijgen weer te herstellen. In het ontdekken van hoe spannend het mag/kan zijn hebben mensen met SMS ons hard nodig en is het zelfregulerende gedrag een belangrijk signaal.



We zien hier opnieuw de bekende afbeelding, nu echter vanuit een hele hoge alertheid. Er zijn nog maar weinig prikkels die ze kunnen laten liggen en de prikkelsterkte die moet leiden tot onderzoeken is heel gering. Al snel is de prikkel teveel en leidt deze tot overleven (vechten, vluchten of

verstarren). De eigen rust van de begeleider is zeer belangrijk; de alertheid van de begeleider kan al voldoende aanleiding zijn om het vechten in gang te zetten.

In fase 5 volgt de escalatie, de ontlading, het echte vluchten, vechten of verstarren. Op deze momenten is onze invloed nog maar zeer gering en deze fase kan zeker leiden tot een onderbreking van het contact. Voor alle partijen is het echter van belang dat het geen breuk wordt. Belangrijk is te beseffen dat de stoffen die bij zo'n escalatie vrij komen nog geruime tijd in je bloed zitten en de grensoverschrijdende spiegel nog snel op de loer ligt. Het actief afbreken van deze stoffen is dan een aandachtspunt. Ook hierbij kan het bewegen een goede rol spelen.

gezien hebben aan de jongere en welke betekenis ze dit gegeven hebben in het kader van de alertheid. Er komt op deze wijze inzicht in hoe de fasen eruit zien. De volgende stap is te noteren wanneer deze fasen voorkomen. Soms wordt er dan een lijn ontdekt waardoor je, door het programma aan te passen, al invloed kunt uitoefenen.

De volgende stap is te kijken welke begeleidingsvorm de jongeren nodig hebben in de verschillende situaties, hoe ziet je eigen houding er uit, aan welke ondersteuning hebben ze behoefte (duidelijkheid, ordening, een handeling, een luisterend oor, tijd, ongericht actief zijn, slapen, variatie, et cetera). Met de kennis die we hebben opgedaan zijn we in staat invloed uit te oefenen,

Fase 5.

Vaak wordt gezegd dat SMs jongeren als eerste reactie het vechten hebben. Zelf heb ik echter bij 4 van de 5 jongeren gezien dat er aan de fase van het vechten een moment van verstarren vooraf gaat. Op het moment dat het verstarren plaatsvindt is het niet zo gemakkelijk meer om nog in te grijpen, omdat elke prikkel nu teveel is. In de praktijk heb ik wel gezien dat met name de wat oudere jongeren gestopt kunnen worden: 'Je bevriest ze bijna in het verstarren'. De timing is daarbij erg belangrijk. Belangrijk is nu ook de eigen rust en de tijd die je er voor neemt. De start is dat de jongere zich begrepen voelt: teruggeven wat je ziet, relativeren en de jongere weer in het handelen helpen te komen. Komt de escalatie toch, dan hebben ze er zelf nadien net zoveel last van als hun omgeving en willen ze niets liever dan dat het weer goed is! Deze escalatie kan zowel op zichzelf gericht zijn als ook op de ander. Opvallend is daarbij dat ze zich vooral richten op de volwassenen in hun directe omgeving.

Zoals uit bovenstaande blijkt is de herkenning van de fasen van alertheid van essentieel belang. Wanneer je dit als vertrekpunt neemt voor de afstemming krijg je inzicht en handvatten voor het verdere traject. Het samen gericht kijken naar beelden is daarbij erg belangrijk. Nadat je samen hebt geoefend in het kijken naar beelden ga je de mensen uit de omgeving vragen dit op een aantal momenten op een dag te doen. Ze gaan dan opschrijven wat ze allemaal

we weten op welk zintuig of op welke zintuigen we kunnen aansluiten en ook weten we wat de jongere nodig heeft om te komen tot het opdoen van ervaringen, leren. We weten of we de prikkel op het zintuig moeten geven met als doel de alertheid te verhogen dan wel te verlagen. We zien wanneer iemand behoefte heeft aan herstel en wanneer iemand in staat is informatie te ontvangen. Ook weten we hoe we die informatie kunnen geven.

In het boek 'Werken met aandacht' van André Rietman wordt met enkele werkwoorden per zintuig aangegeven welke activiteiten passen bij welk zintuig. Deze worden hieronder vermeld.

- houdings- en bewegingsgevoel: duwen, trekken, sjouwen, tillen, dragen
- evenwicht: wiebelen, wippen, schommelen, wiegen
- gehoor: luisteren, zingen, schreeuwen, neuriën
- zien: kijken, staren, dwalen, turen, gluren
- tast: voelen, prutsen, friemelen, kriebelen, krabben
- smaak en geur: proeven, ruiken, snuffelen, likken, smakken

Wanneer we bovenstaande vertalen naar activiteiten kun je een hele lijst maken van activiteiten die passen bij één of meerdere van de bovenstaande zintuigen. Afhankelijk van de creativiteit van de begeleider kun je die lijst zo groot maken als je wilt, waarbij het goed is je bewust te zijn van welke zintuigen je daarbij gebruikt.

Een paar voorbeelden zijn:

- drinken, zuigen, blazen
- bewegen, skelteren, lopen
- muziek luisteren of maken
- schommelen
- duimen, sabbelen
- activiteit als etenskar halen, vuilnisbak legen, planten water geven
- voelactiviteit
- snoezelen
- trampoline springen
- leren of lezen
- handen wassen
- springen
- hangzak of zitzak, eventueel gecombineerd met muziek of televisie
- kleien, bakken, koken
- televisie kijken
- computeren

In deze fase van implementatie kun je de mensen uit de omgeving van de jongeren zich de denkwijze eigen laten maken en kun je samen op zoek naar de functie van de verschillende activiteiten in het reguleren van de alertheid op verschillende momenten. Je kunt samen op zoek naar de voorwaarden om te komen tot optimaal leren en de wisselingen die er op een dag moeten zijn. Het is nu van belang de kennis van de persoonlijke interesse te laten matchen met de activiteiten zodat de jongere er mee verder kan. We moeten ons er wel van

bewust zijn dat het geen één-op-één situaties zijn, tenminste niet op de langere termijn. Soms zie je dat in deze fase die mogelijkheden wel tijdelijk gecreëerd worden om het ontdekken optimaal te laten verlopen. Uiteindelijk wil je toe naar een klassituatie waarbinnen iemand toch kan functioneren.

We kunnen op de volgende eigenschappen van een prikkel invloed uitoefenen:

- prikkelintensiteit (prikkelsterkte);
- prikkelduur;

- prikkelfrequentie;
- het ritme van de prikkel.

Met het inzicht in de alertheidregulatie en de wijze waarop de zintuigen gebruikt kunnen worden om de juiste voorwaarden te creëren om te komen tot leren en beleven zijn we in staat een dagprogramma te maken dat richtlijnen en houvast geeft voor zowel de begeleiders als de jongeren. Wel moet het programma de flexibiliteit houden om het te kunnen aanpassen aan de alertheid van dat moment. Door allerlei oorzaken kan die alertheid wisselend zijn, zoals de nachtrust of het lichamelijk welbevinden.

De borging

Tijdens dit hele proces is het belangrijk te zorgen voor borging. Daarvoor zijn een aantal aspecten noodzakelijk. Vanaf het begin van het proces dient een orthopedagoog betrokken te zijn bij het geheel. Hij of zij kan zorgen voor behoud van de kennis, ook bij wisseling van de begeleiders in de directe omgeving. Ook is het belangrijk dat de mensen niet handelen op basis van geleerde trucjes, maar vooral op basis van inzicht. Dit inzicht kan met behulp van herhaal cursussen en gezamenlijke videoanalyses onderhouden worden, zo nodig met

inschakeling van externe deskundigen. Bij wisseling van klas, woonplek, dagcentrum, school, vervolgonderwijs, et cetera dient opgedane kennis overgedragen te worden. Binnen de verschillende milieus dienen de voorwaarden gecreëerd te worden om dit mogelijk te maken. Op dit moment wordt er gewerkt aan een format om binnen school gestructureerd vorm te geven aan de voorwaarden en mogelijkheden voor het leren bij deze specifieke doelgroep. Op die manier is de borging voor bestaande leerlingen ook bij wisseling van klas voor een deel gewaarborgd. Ook kunnen nieuwe leerlingen op die manier in kaart gebracht worden en kan hen een afgestemd programma aangeboden worden.

Tot slot

Rest nog de vraag wat er nu zo specifiek is voor dit geheel met betrekking tot de SMS jongeren. Bij allen valt hetzelfde sensomotorische probleem waar te nemen. Zij hebben allen een vorm van zelfregulatie gevonden die op de langere termijn niet hanteerbaar bleef. Het kunnen aanpassen van de strategie van zelfregulatie in nieuwe situaties lijkt echter een groot probleem, los van alle andere aspecten die de verstoorde prikkelverwerking met zich meebrengt.



6. Integratieve diagnostiek

door Cor Reusen en Cor Mastwijk

Het is noodzakelijk om vanuit integratieve diagnostiek het functioneren van het kind met SMs in kaart te brengen. Om het kind te ondersteunen in zijn ontwikkeling moeten we rekening houden met vele elkaar beïnvloedende factoren, die het functioneren van het kind bepalen.

Psychodiagnostiek

Door middel van psychodiagnostiek wordt het cognitief, sociaal en emotioneel functioneren van het kind in kaart gebracht. Dit vormt het vertrekpunt voor de ontwikkelingsinterventies die we gaan inzetten. Hiermee wordt over- en ondervraging van het kind voorkomen.

Medische diagnostiek

Kinderen met SMs kunnen bekend zijn met allerlei vormen van meer of minder zichtbare lichamelijke klachten die het functioneren ernstig beïnvloeden: slaap/waakritmestoornissen, maag/darmproblematiek, hoorstoornissen, nierbekken- en blaasontstekingen, et cetera. Een algemeen lichame-lijk onderzoek strekt tot aanbeveling.

Diagnostiek op het gebied van sensorische integratie

In de vroege ontwikkeling van het kind krijgt het normaliter steeds meer belangstelling voor zijn omgeving en gaat het op onderzoek uit. Alles wordt aangeraakt en opgepakt. Zo krijgt het een idee wat hard en zacht is, wat nat en droog is, enzovoort. Dit onderzoeken gebeurt voornamelijk door voelen en bewegen. Alles wat het hoort of ziet zal het aan willen raken en op willen pakken. Al zijn zintuigen geven het kind informatie. Het gaat doelgerichter exploreren en uitproberen.

Uiteindelijk kan het kind zich op grond van een mentaal beeld een voorstelling maken van iets wat het eerst nog concreet moest ervaren. Het weet hoe iets er uitziet, klinkt, ruikt, voelt, proeft of zich gedraagt. Deze zogenaamde 'concepten' worden niet alleen gevormd over (tastbare) zaken, maar ook over (sociale) situaties.

Het kind ontdekt zo gaandeweg eigenschappen, verschillen en overeenkomsten tussen materialen en situaties en leert steeds beter omgevingsinformatie te herkennen en

te ordenen en zijn handelen daarop af te stemmen. Dit afstemmen is op te vatten als het volgen van innerlijke/mentale instructies die het denken en handelen van het kind aansturen, zogenaamde 'scripts'.

Uit onderzoek (Gropman, 2006) en eigen praktijkervaring is gebleken dat kinderen met SMS een verstoorde zintuiglijke informatieverwerking hebben. Door onder-of overgevoeligheid voor prikkels is de kans groot dat informatie niet goed of vervormd binnenkomt. Er zal onderzocht moeten worden welke gevolgen dit heeft voor de ontwikkeling van eerdergenoemde scripts bij deze kinderen. Immers, deze worden gevormd door de (zintuiglijke) informatie die het kind in de omgeving waarneemt. Verondersteld kan worden dat een afwijkende zintuiglijke informatieverwerking en -verwerking kan leiden tot afwijkende scripts. Op basis van onze praktijkervaringen werken wij nu vanuit de volgende hypothese:

De verstoorde zintuiglijke informatieverwerking is van invloed op het vormen van adequate denk- en handelingscripts.

Dit leidt ertoe dat het kind een (inadequaat) script vormt op basis van 'deelinformatie'. Eén en ander pleit ervoor om bij kinderen met SMS vroegdiagnostiek toe te passen met betrekking tot hun zintuiglijke informatieverwerking. Ouders merken vaak wel dat hun kind anders reageert dan andere kinderen, maar leggen niet direct het verband met het feit dat hun kind op een andere manier prikkels verwerkt. Op basis van de diagnostische resultaten kunnen ouders inzicht krijgen in de wijze waarop hun kind zintuiglijk informatie verwerkt en handvatten kunnen krijgen voor de manier waarop zij hun kind kunnen helpen bij het opdoen van (juiste) informatie. Onze hypothese gaat er vervolgens van uit

dat het kind, als het op een juist afgestemde manier zintuiglijke prikkels binnenkrijgt en kan verwerken, beter in staat zal zijn adequate denk- en handelingscripts te ontwikkelen.

Integratie zintuiglijke informatieverwerking in het onderwijs-signaleringsplan

Kinderen kunnen tot cognitieve leerervaringen komen als de (zintuiglijke) informatie binnen het juiste alertheidsniveau wordt aangereikt. Te sterke prikkels worden buitengesloten en te zwakke prikkels komen niet binnen, waardoor het leren uitblijft. Het is dus van belang dat de opvoeders herkennen op welk alertheidsniveau het kind in de context functioneert om te kunnen bepalen of de informatie verwerkt wordt tot leerervaringen die gegeneraliseerd kunnen worden.

1. Te hoog alertheidsniveau

Kinderen met SMS kunnen zintuiglijk overgevoelig reageren bij een hoge alertheid waardoor de informatie te sterk is om te kunnen verwerken. De kinderen proberen door allerlei gedragsuitingen deze informatie te beïnvloeden of buiten te sluiten. Door inadequate denk- en handelingscripts en permanente stress - omdat het hen niet lukt te voldoen aan de verwachtingen van hun omgeving - ontwikkelen deze kinderen gedrag dat storend is voor de omgeving en worden ze voortdurend gecorrigeerd door voor hen belangrijke anderen. Een veilige opvoedingsrelatie kan hierdoor onder druk komen te staan en veel stress veroorzaken bij zowel het kind als zijn opvoeder. Deze stress kan leiden tot een te hoog alertheidsniveau waarin de energie van het kind erop gericht is de externe, belastende informatieprikkels vanuit de omgeving te vermijden of te beïnvloeden. In het hoge alertheidsniveau vertoont het ene kind gedrag dat zich uit in vechten

(agressief, destructief gedrag) en het andere kind in vluchten (terugtrekken, vermijden). Hoewel het kind dat vecht vaak een grotere impact heeft op zijn omgeving dan het kind dat vlucht, zegt de gedragsuiting niets over de ernst van de problematiek. Zij streven onbewust hetzelfde doel na: uitschakelen van de storende prikkel.

Strategie

Allereerst is het goed om vast te stellen dat alle kinderen proberen hun hoge alertheidsniveau te beïnvloeden door vormen van zelfregulatie. Sommige kinderen gaan op hun handen zitten als ze voelen dat ze er geen controle over hebben, of gaan rennen om de opwinding fysiek te verlagen. Er zijn vele vormen van zelfregulatie. Het is van belang de vormen van zelfregulatie van de kinderen in kaart te brengen en deze ook als zodanig te benoemen. Zouden we deze gedragsuitingen uitleggen als moeilijk hanteerbaar gedrag en deze verbieden, dan ontnemen we het kind de mogelijkheden om zelf te voorkomen dat het met zijn omgeving in de problemen raakt. Daar waar het kind zelf niet in staat is zijn alertheid te reguleren zal de opvoeder het gedrag voorafgaand aan het vechten en vluchten als signaal moeten zien dat het kind overbelast is. De opvoeder kan het kind ondersteunen door het kind een activiteit aan te bieden die een bruggetje vormt van een te hoog naar een functioneel alertheidsniveau.

2. Functioneel alertheidsniveau

Binnen het functionele alertheidsniveau heeft het kind de juiste alertheid waarbinnen het tot leren en ontwikkeling kan komen. Door de verstoorde zintuiglijke informatieverwerking en stress is het gebied van het functionele alertheidsniveau bij kinderen met SMs smal, waardoor zij moeilijk tot leren en ontwikkeling komen. Dit is een reden dat kinderen in een

(schools) klimaat van “leren en aanleren” nog verder in de problemen komen, omdat zij niet kunnen voldoen aan de verwachtingen van hun opvoeders. Door de problemen die dit oplevert in de relatie met voor hen belangrijke anderen ontstaat nog meer stress, zich uitend in gedragsvormen van vechten en/of vluchten. Dit wil niet zeggen dat deze kinderen niet leerbaar zijn. We moeten echter een andere strategie bewandelen om deze kinderen tot leren te brengen.

Strategie

De insteek zal zich in eerste instantie moeten richten op het ontdekken van de eigenheid van het kind. Door te ontdekken welke factoren bepalen of een kind te hoog of te laag alert is kunnen we deze, in samenwerking met het kind, beïnvloeden. Door de veilige opvoedingsrelatie die hierdoor ontstaat (het kind voelt zich gesteund) en door het beïnvloeden van de factoren die het kind op een te hoog of een te laag alertheidsniveau brengen, wordt het gebied van het functioneel alertheidsniveau verbreed. De basis voor leren wordt hierdoor gelegd. In leerprogramma's wordt het kind geleerd meer regie te hebben binnen situaties die tot stress en moeilijk hanteerbaar gedrag leiden. Aanvankelijk op instructieniveau: “Als dit, dan dat”, later meer op inzichtniveau: “Wat zou je kunnen doen als.....”. De uiteindelijke bedoeling is dat het kind niet meer primair reageert door vechten en vluchten, maar tot passende (cognitieve) oplossingsstrategieën komt.

3. Te laag alertheidsniveau

Een aantal kinderen heeft een zintuiglijke ondergevoeligheid waardoor de omgevingsinformatie niet of onvoldoende binnenkomt. De kinderen hebben moeite om de omgevingsinformatie in zich op te nemen omdat ze niet alert genoeg zijn.

Ook binnen dit gebied zien we dat kinderen vormen van zelfregulatie toepassen. Nu vertonen ze gedrag wat erop gericht is om op een hoger (functioneel) alertheidsniveau te komen. Een rondje door de klas rennen of wapperen met de handen kan het kind alerter maken, waardoor het in staat is de omgevingsinformatie in zich op te nemen. Opvoeders moeten dus weten dat één en dezelfde gedragsuiting, bijvoorbeeld rennen, een verschillende betekenis kan hebben. In het ene geval heeft het de functie van regulatie, terwijl het de volgende keer de functie van (zelf-)stimulatie heeft.

Strategie

Als de opvoeders zien dat het kind op een te laag alertheidsniveau functioneert kunnen zij, als bruggetje, stimulerende activiteiten aanbieden waardoor het kind op een hoger (functioneel) alertheidsniveau gaat functioneren. Kinderen met SMs lopen het risico in een omgeving terecht te komen die gericht is op het voorkomen (beheersen) van het moeilijk

hanteerbaar gedrag, terwijl juist het stimuleren van de cognitieve ontwikkeling hét middel is om moeilijk hanteerbaar gedrag te voorkomen.

Het aanleren van wat de kinderen wel kunnen doen is veel effectiever en constructiever dan het afleren van gedrag dat we ongewenst vinden. Wij pleiten ervoor om de kinderen zo lang mogelijk in een stimulerende (schoolse) leeromgeving te houden.

Momenteel ontwikkelen we een signaleringsplan waarin omschreven staat hoe het specifieke kind uiting geeft aan de diverse alertheidsniveaus. Door hier zicht op te hebben kan de opvoeder en de leerkracht inschatten welke interventie voor het kind gepast is: regulatie van de prikkels, het aanbieden van (cognitieve) leerervaringen of het aanreiken van stimuli.

In een aantal scholen en zorginstellingen wordt dit signaleringsplan toegepast. Op grond van de opgedane ervaringen moet het verder ontwikkeld worden.

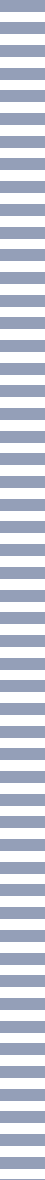


7. Nabeschouwing

door Wilmar Harpe

In de voorafgaande bijdragen is vanuit diverse invalshoeken naar het Smith-Magenis syndroom gekeken: medisch, pedagogisch, systemisch en sensomotorisch. In de door ons geraadpleegde literatuur is vooral medische informatie over het syndroom te vinden. De gedragsmatige component wordt wel genoemd in de vorm van 'behavioural fenotypes', maar er wordt nergens ingegaan op de wijze waarop dit gedrag beïnvloed kan worden. Met de door ons gehanteerde invalshoeken wordt een richting aangegeven waarin de begeleiding van mensen met SMs zich kan ontwikkelen. In de ons bekende casuïstiek is onze benaderingswijze succesvol gebleken. Naast de in de eerdere hoofdstukken gedane aanbevelingen willen we hieronder een aantal suggesties doen die van belang zijn voor het verbeteren van de diagnostiek en begeleiding van mensen met het Smith-Magenis syndroom.

1. Vroegdiagnostiek is van groot belang om kinderen met SMs en hun ouders vanaf het eerste levensjaar de juiste ondersteuning te bieden. Vroegtijdige onderkenning is met de huidige klinisch genetische kennis mogelijk en voorkomt het stellen van onjuiste diagnoses.
2. Ondersteuning van het systeem rondom het kind (ouders, familie, andere betrokkenen) is vanaf het begin noodzakelijk. Psycho-educatie en praktische en pedagogische ondersteuning vanaf het begin kan voorkomen dat de belasting voor ouders te groot wordt.
3. Levenslange begeleiding van mensen met SMs en hun omgeving is geïndiceerd, waarbij vooral aandacht gegeven moet worden aan belangrijke overgangsmomenten in de ontwikkeling (met name de puberteit). Hier is een rol weggelegd voor MEE en de polikliniek SMs van 's Heeren Loo.
4. Het Smith-Magenis syndroom is nog onvoldoende bekend bij professionals en verwijzers. De oudervereniging kan een belangrijke rol spelen bij het vergroten van de bekendheid van het syndroom, bijvoorbeeld door het verspreiden van informatiefolders in de zorg voor mensen



met een verstandelijke beperking - met name ten behoeve van Artsen Verstandelijk Gehandicapten - en bij consultatiebureaus, huisartsenpraktijken, kinderartsen en scholen.

5. Onze casuïstiek betreft vooral leerlingen op cluster 3 scholen. De intensieve begeleiding die daarbij nodig is vraagt om extra financiële ondersteuning in de schoolsituatie.
6. In deze publicatie is geen aandacht besteed aan totale communicatie. Dit onderwerp is echter van groot belang, omdat bij mensen met SMs opvalt dat verbale communicatie vaak problematisch verloopt vanwege de achterblijvende taalontwikkeling. Vanuit een logopedische invalshoek zou dit nader onderzocht kunnen worden.
7. Het in deze publicatie gepresenteerde begeleidingsmodel is ontstaan en uitgewerkt in de praktijk. Wetenschappelijk onderzoek zou de validiteit van het model verder kunnen onderbouwen.

Over het Centrum voor Consultatie en Expertise

Het Centrum voor Consultatie en Expertise biedt advies en ondersteuning bij zorgvragen die om specifieke kennis en ervaring vragen. We komen in beeld als de reguliere hulpverlening vastloopt of in een impasse dreigt te raken. We richten ons op mensen met complexe gedragsproblematiek. Elke regio in Nederland heeft een eigen Centrum voor Consultatie en Expertise. Deze regionale centra zijn ontstaan vanuit de vroegere Consulenteams.

Op het Centrum voor Consultatie en Expertise kan een beroep worden gedaan door zorgaanbieders, cliënten, ouders of cliëntenvertegenwoordigers. We worden ingeschakeld voor consultatie, second opinion, ondersteuning bij uitvoering van adviezen en kortdurende ondersteuning via een bijzonder zorgplan. We beschikken over een pool van experts (consulenten) met specifieke kennis en vaardigheden rondom complexe zorgvragen.

Centrum voor Consultatie en Expertise

voor mensen met een bijzondere zorgvraag

