Universiteit Utrecht

# *Beïnvloedende factoren op de gedragsproblemen van mensen met het SmithMagenis syndroom*

Masterthesis

Universiteit Utrecht

Masteropleiding Pedagogische Wetenschappen

Masterprogramma Orthopedagogiek

L.M. de Kimpe 4190408

Thesisdocent: Dr. Chiel Volman

Tweede beoordelaar: Dr. Jolanda Douma

Datum: 15-07-2015

## Voorwoord

Het SmithMagenis syndroom heeft een bijzondere betekenis voor mij. Ik ben de trotse zus van een broertje met dit syndroom en hij is mijn inspiratie geweest om de studie Orthopedagogiek te gaan doen. Gedurende de afgelopen jaren heb ik al verschillende ervaringen op mogen doen tijdens mijn Pabo opleiding in het speciaal onderwijs, als begeleider van een woongroep in een zorginstelling, hoofdbegeleider van een cliënt bij thuisbegeleiding en als secretaris van het bestuur van het SmithMagenis Platform. Daardoor krijg ik naast mijn rol als zus ook een rugtas vol mooie, uitdagende, maar vooral leerzame ervaringen mee. Het werken in de gehandicaptensector heeft al een aantal jaren mijn interesse. Het onderzoeken van kinderen met het SmithMagenis syndroom en het begeleiden van hun ouders is daarbinnen mijn grote passie.

Helaas is er nog weinig wetenschappelijke literatuur beschikbaar en komt er voornamelijk veel informatie uit succeservaringen uit de praktijk. Dit is weliswaar zeer bruikbaar, maar geen kind is hetzelfde en het is de vraag of deze informatie op de lange termijn wel volstaat. Graag hoop ik wetenschappelijke onderbouwing te kunnen leveren om op basis van de uitkomsten hiervan ouders/verzorgers te begeleiden in de opvoedingsvraagstukken die zij tegenkomen.

Het onderzoek heb ik zelfstandig uitgevoerd, maar ik had dit niet kunnen doen zonder de hulp van dhr. Chiel Volman, coördinator masterstage en -thesis van de Universiteit Utrecht. Dhr. Volman heeft mij goed geholpen in mijn zoektocht naar betrouwbaar wetenschappelijk onderzoek.

Dank aan mijn ouders en vriend voor het luisterend oor nadat ik weer tot nieuwe ingevingen was gekomen. Tot slot bedank ik de belangrijkste reden voor dit onderzoek, mijn drijfveer om deze studie te gaan doen en de meest opvallende verschijning die ik ken … mijn broertje Erik.

Linda de Kimpe
15 juli 2015

**Samenvatting**

***Achtergrond:*** Het SmithMagenis syndroom (SMs) wordt gekenmerkt door gedragsproblemen. Welke factoren deze gedragsproblemen bij mensen met SMs beïnvloeden is nog weinig wetenschappelijk onderzocht.

***Doel:*** Onderzoeken in hoeverre leeftijd, mate van de verstandelijke beperking (VB) en slaapproblemen van invloed zijn op de gedragsproblemen van mensen met SMs

***Methode:*** Drieënveertig mensen met SMs in de leeftijd van 4 tot 68 jaar participeerden in de studie. Gedragsproblemen werden gemeten met de Nederlandse vertaling van de Behavior Problems Inventory. Informatie over de leeftijd, mate van VB en slaapproblemen werden verzameld met een Algemene Screeningslijst voor SMs. Een ANOVA analyse werd toegepast om verschillen in gedragsproblemen voor leeftijd (minder-, meerderjarig), mate van VB (zwakbegaafd/licht vs. matig/ernstig) en slaapproblemen (weinig, matig, veel) te toetsen.

***Resultaten:*** Minderjarigen lieten meer stereotiep en agressief gedrag zien dan meerderjarigen. De groep met een zwakbegaafd/lichte mate van VB liet meer agressief gedrag zien dan de groep met een matig/ernstige VB. Voor slaapproblemen werd geen significant effect gevonden.

***Conclusie:*** Gedragsproblemen van mensen met SMs lijken afhankelijk te zijn van de leeftijd en de mate van VB, maar niet van slaapproblemen. Verder longitudinaal onderzoek naar leeftijdseffecten op de gedragsproblemen van mensen met SMs is gewenst.

***Sleutelwoorden:*** SmithMagenis syndroom, slaapproblemen, gedragsproblemen, mate van verstandelijke beperking.

**Abstract**

***Background:*** Smith-Magenis syndrome [SMs] is characterized by behavior problems. Which factors influence the behavior problems in people with SMs has not often been investigated.

***Goal***: To study the effect of age, the level of Intellectual Disability (ID) and sleeping problems on the behavior problems of people with SMs.

***Method:*** Forty-three people with SMs (4-68 years old) participated in the study. Behavior problems were measured by the Dutch translation of the Behavior Problems Inventory. Information about the age, the level of ID and sleeping problems was collected with a general screening questionnaire for SMs. An ANOVA analysis was applied to test for the differences in behavior problems for age (minor, adult), level of ID (borderline/mild vs. moderate/severe) and sleeping problems (rarely, sometimes, most of the time).

***Results:*** Minors showed more stereotypical and aggressive behavior than adults. Furthermore, people with SMs with borderline/mild ID showed more aggression than people with SMs with a moderate/severe ID. No significant relationship was found between sleeping problems and behavior problems.

***Conclusion:*** Differences in problem behavior in people with SMs appear to be related to their age and level of ID, but not to sleeping problems. Further longitudinal research towards the effect of age on behavior problems is desirable.

***Keywords:*** Smith-Magenis syndrome, sleeping problems, behavior problems, intellectual disability.

**Beïnvloedende factoren op gedragsproblemen van mensen met het SmithMagenis syndroom**

Het SmithMagenis syndroom (SMs) is een zeldzame neurologische aandoening als gevolg van een deletie in chromosoom 17 (17p11.2) of een mutatie in het RAI1 gen. De prevalentie van het syndroom wordt geschat op 1/15.000 tot 1/25.000 geboorten (Elsea & Girirajan, 2008). Gedragsproblemen zijn kenmerkend voor mensen met SMs, deze worden al vanaf jonge leeftijd zichtbaar en bestaan onder andere uit een lage frustratietolerantie, automutilatie, woede-uitbarstingen en repetitief, impulsief en agressief gedrag (Finucane, Dirrigl, & Simon, 2001; Smith, Dykens, & Greenberg,1998). In de literatuur worden slaapproblemen, leeftijd en de mate van verstandelijke beperking (VB) als mogelijke beïnvloedende factoren op dit probleemgedrag benoemd, maar dit is echter nog in geringe mate wetenschappelijk onderzocht (Dykens & Smith, 1998). Het huidige onderzoek zal zich daarom toespitsen op de mogelijke invloed van deze factoren op het probleemgedrag van mensen met SMs. Meer inzicht in de gedragsproblemen van mensen met SMs en de factoren die daarop van invloed zijn biedt mogelijk handvatten voor de begeleiding van mensen met SMs.

Het hierboven beschreven probleemgedrag van mensen met SMs speelt een prominente rol in het syndroom. Dit geldt ook voor de slaapproblemen, hyperactiviteit en het voortdurend vragen van aandacht aan volwassenen (De Leersnyder, 2006; Wilde, Silva, & Oliver, 2013). Onderzoek van Foster, Kozachek, Stern en Elsea (2010) wijst uit dat slaapproblemen en gedragsproblemen in de vorm van automutilatie en agressief gedrag de grootste invloed hebben op het welzijn van de ouders/verzorgers van mensen met SMs. Uit onderzoek naar automutilatie en agressief gedrag bij mensen met SMs (6-39 jaar, licht tot diepe VB) blijkt dat 96.9% van de mensen met SMs automutilatie en 87.5% fysieke agressie laat zien (Sloneem, Oliver, Udwin, & Woodcock, 2011). De prevalentie van dit gedrag ligt hoger dan bij andere syndromen. Bij het Angelman syndroom liggen deze percentages op 45.1% en 73.0% en bij het Prader-Willi syndroom op 51.6% en 43.0% (Arron, Oliver, Moss, Berg, & Burbidge, 2011). Mensen met SMs hebben een zeer hoge pijngrens waardoor de agressie kan resulteren in ernstige beschadigingen aan het eigen lichaam zoals uitgetrokken teennagels (Hildenbrand & Smith, 2012).

In een aantal studies is het effect van leeftijd op gedragsproblemen van mensen met SMs onderzocht. Een studie van Finucane en collega’s onderzocht de mate van automutilatie bij 29 kinderen en volwassenen met SMs met de leeftijd van 1 tot 49 jaar oud (Finucane et al.,

2001). Hier werd gevonden dat een hogere leeftijd gecorreleerd is aan een hogere mate van automutilatie. Tevens was een hogere leeftijd gecorreleerd aan meer variatie in automutilatie. Gropman, Wallace en Smith (2006) beschreven de veranderingen in de aard van het probleemgedrag tussen kleuters, de schoolleeftijd en adolescenten/volwassenen. Hieruit blijkt dat kleuters voornamelijk automutilatie laten zien in de vorm van bijten in de hand, bonken met het hoofd en zichzelf slaan. Kinderen in de schoolleeftijd laten agressie gericht op anderen, woede-uitbarstingen en automutilatie zien in de vorm van zichzelf slaan, nagels uittrekken en insertie van objecten. Adolescenten/volwassenen laten grotere woede-uitbarstingen, destructie van voorwerpen en eveneens automutilatie zien in de vorm van insertie van objecten en het uittrekken van nagels. Naar een eventuele toe- of afname van de frequentie en de ernst van het probleemgedrag tussen de verschillende leeftijdsfasen van mensen met SMs is voor zover bekend nog geen onderzoek gedaan.

Zoals eerder genoemd zijn slaapproblemen een belangrijk onderdeel van het spectrum aan probleemgedrag dat mensen met SMs laten zien. Er zijn aanwijzingen in de literatuur over mensen met een VB dat slaapproblemen op zichzelf de mate van andere gedragsproblemen beïnvloeden. Onderzoek naar gedragsproblemen en slaapproblemen bij mensen met een VB toont aan dat kinderen met een VB met slaapproblemen significant meer en in een ernstigere mate probleemgedrag laten zien dan kinderen zonder slaapproblemen (Wiggs & Stores, 1996). Ook lijkt de slaapproblematiek toe te nemen naarmate de VB ernstiger is (Didden, Korzilius, Aperlo, Van Overloop, & De Vries, 2002). Uit specifiek onderzoek naar de slaapproblemen bij SMs blijkt dat het percentage slaapproblemen op 65.0% tot 100.0% ligt en dat deze problemen gedurende het hele leven aan kunnen houden (Boudreau et al., 2009; De Leersnyder, 2006). Het blijkt dat mensen met SMs last van een verstoord melatonine regulatiesysteem hebben. Dit veroorzaakt een omgekeerd circadiaan ritme (Tietze et al., 2012; Van Thillo, Devriendt, & Willekens, 2010). Door het omgekeerde circadiane ritme worden mensen met SMs ‘s nachts gemiddeld één tot drie keer wakker en ervaren zij overdag vermoeidheid (De Leersnyder et al., 2001). Onderzoek naar slaapproblemen en gedragsproblemen bij mensen met SMs wijst ook uit dat slaapproblemen invloed op gedragsproblemen hebben. In de studie van Dykens en Smith (1998) bij 105 mensen met SMs (4-20 jaar, licht tot diepe VB) werd gevonden dat slaapproblemen de grootste significante voorspeller van aandachtsproblemen, sociale problemen en agressief, angstig en depressief gedrag zijn (Dykens & Smith, 1998). Sloneem en collega’s (2011) vonden in tegenstelling tot eerder onderzoek geen significant verband tussen slaapproblemen

en gedragsproblemen bij mensen met SMs. Zij beschreven in het onderzoek geen mogelijke verklaring voor de verschillende bevindingen. Een mogelijke verklaring zou het gebruik van verschillende vragenlijsten kunnen zijn. Dykens en Smith hebben zelf een vragenlijst voor slaapproblemen ontwikkeld en Sloneem en haar collega's hebben een psychometrisch onderbouwd instrument gebruikt voor het meten van de slaapproblemen.

Een laatste factor die mogelijk van invloed is op de gedragsproblemen van mensen met SMs is de mate van VB. Madduri en collega's onderzochten de mate van VB bij 58 personen met SMs. Uit dit onderzoek blijkt dat de meeste mensen met SMs een matige VB lijken te hebben. Daarbij lijkt de mate van VB afhankelijk van de grootte van de chromosoom deletie (Madduri et al., 2006). Er zijn slechts enkele studies die de relatie tussen probleemgedrag en de mate van VB bij mensen met SMs hebben onderzocht. Onderzoek van Dykens en Smith (1998) wijst uit dat de mate van verstandelijke beperking een significante voorspeller voor probleemgedrag is. Wanneer de mate van VB bij mensen met SMs ernstiger is zullen zij meer agressief gedrag laten zien dan wanneer zij een lichtere VB hebben. Tevens blijkt uit onderzoek naar automutilatie bij kinderen en volwassenen met SMs dat er sprake van een negatieve correlatie is tussen de mate van VB en de frequentie van automutilatie. Participanten met een lichtere mate van VB laten meer automutilatie laten zien dan de participanten met een ernstigere mate van VB (Finucane et al., 2001).

De vraagstelling van mijn onderzoek luidt: in hoeverre worden de gedragsproblemen van mensen met het SmithMagenis syndroom beïnvloed door leeftijd, mate van VB en slaapproblemen? Het effect van leeftijd zal worden onderzocht door een groep minderjarigen met SMs (jonger dan18 jaar) te vergelijken met een groep meerderjarigen (18 jaar en ouder).

De volgende onderzoeksvragen staan centraal: zijn er verschillen in probleemgedrag
1) tussen minder- en meerderjarige personen met SMs?
2) tussen mensen met SMs met een verschillende hoeveelheid slaapproblemen?
3) tussen mensen met SMs met een verschillende mate van VB?

Op basis van de literatuur wordt verwacht dat meerderjarigen met SMs meer automutilatie en in ernstigere mate agressief gedrag laten zien dan minderjarigen met SMs. Ten tweede worden er meer gedragsproblemen bij mensen met SMs met veel slaapproblemen verwacht dan bij mensen met SMs met weinig slaapproblemen. Tot slot wordt verwacht dat mensen met SMs met een ernstigere mate van VB meer gedragsproblemen laten zien dan mensen met een lichtere mate van VB. Dit geldt niet voor automutilatie, daar wordt verwacht

dat mensen met SMs met een lichtere mate van VB meer automutilatie vertonen dan mensen met SMs met een ernstigere mate van VB.

## Methode

### Participanten en procedure

Bij aanvang van het onderzoek waren er in Nederland 78 personen met SMs geregistreerd bij de SMs poli. Hiervan zijn de ouders van 75 personen en de begeleiders van 3 personen met SMs (in verband met het overlijden van beide ouders) benaderd. Aan de ouders van negentien personen met SMs die niet meer thuis wonen is per brief gevraagd om samen met een (bij de persoon met SMs) betrokken begeleider deel te nemen (werd gerekend als 1 persoon). In het onderzoek gaven 43 personen (27 ouders, 2 begeleiders en 14 ouders en begeleiders) respons in de vorm van twee ingevulde vragenlijsten (zie tabel 1). Gedurende het onderzoek vielen 20 participanten uit, omdat negen participanten enkel de eerste vragenlijst en elf participanten enkel de tweede vragenlijst hadden ingevuld. Respons is volledig uitgebleven bij 15 personen. Het grootste deel van de uitgevallen participanten gaf aan dat het gebrek aan tijd en energie (als gevolg van het opvoeden/begeleiden van de persoon met SMs) de reden was dat zij niet (volledig) hadden meegedaan aan het onderzoek. De participantengroep lijkt representatief aangezien het een brede leeftijdsrange, verschillende mate van slaapproblemen en verschillende mate van VB betreft. Toch is voorzichtigheid bij de interpretering van de resultaten genoodzaakt. De genoemde reden van uitval kan namelijk ook betekenen dat de niet onderzochte groep meer gedragsproblemen laat zien dan de participantengroep.

Tabel 1

*Kenmerken van de participanten*

| Participanten (n=43) | N |
|---|---|
| Geslacht | |
| Man/Vrouw | 28/15 |
| Leeftijd | |
| Gem (Sd) | 16.8 (13.5) |
| Range | 4-68 jaar |
| minderjarig/meerderjarig | 27/16 |
| Slaapproblemen | |
| Weinig | 10 |
| Matig | 17 |
| Veel | 9 |
| Mate van VB | |
| Zwakbegaafd/Licht | 3/10 |
| Matig/Ernstig | 15/2 |
| Onbekend | 13 |

**Instrumenten**

*Inventarisatie van Gedragsproblemen*

Gedragsproblemen werden gemeten met de Inventarisatie van Gedragsproblemen vragenlijst, die een Nederlandse vertaling is (Dumont & Kroes, 2010) van de Behavior Problems Inventory (BPI; Rojahn et al., 2001). De vragenlijst betreft 51 items onderverdeeld in drie subschalen: 1) automutilatie (15 items), 2) stereotiep gedrag (25 items) en 3) agressief/destructief gedrag (11 items), waarbij per item de frequentie en de ernst van het probleemgedrag wordt ingevuld. De frequentie werd gemeten op een 5-punts Likert schaal (0. nooit, 1. maandelijks, 2. wekelijks, 3. dagelijks, 4. ieder uur) en de mate van ernst op een 3-punts Likert schaal (1. licht, 2. matig, 3. ernstig). De Nederlandse versie van de BPI is betrouwbaar en valide bevonden voor het meten van gedragsproblemen bij mensen met een VB (Dumont, Kroes, Korzilius, & Didden, 2012). De interne consistentie van de totale Nederlandse vragenlijst is $\alpha$= .89. Voor de subschalen automutilatie, stereotiep en

agressief/destructief gedrag zijn de alfa's $\alpha$= .63, $\alpha$= .85 en $\alpha$= .88. De inter- en de intrabeoordelaarsbetrouwbaarheid van de subschalen en de totale schaal zijn goed.

*Algemene Screeninglijst SMs*

Als algemene screeningslijst werd een Nederlandse vertaling van de Pediatric & Medical History Screening & Enrollment Form, ontwikkeld door het Amerikaanse SMs Research Team (2010), afgenomen. De Nederlandse vertaling is gecontroleerd door een arts verstandelijk gehandicapten. De vragenlijst is gebruikt om informatie over leeftijd, slaapproblemen en de mate van VB te verzamelen.

*Slaapproblemen:* Onder slaapproblemen verstaan we in deze studie problemen bij het in slaap komen, het 's nachts wakker worden, te vroeg ontwaken en combinaties hiervan. In de screeningslijst werden vier vragen over slapen gesteld: 1) Is er sprake van slaapproblemen? 2) Hoe lang slaapt de persoon met SMs gemiddeld per nacht? 3) Hoe vaak is de persoon met SMs 's nachts wakker? 4) Wat is de duur van de wakkere episodes? Vervolgens werd op basis van deze informatie de mate van slaapproblematiek geclassificeerd in weinig, matig of veel slaapproblemen. Onder *weinig* slaapproblemen wordt in dit onderzoek verstaan: de persoon met SMs is maximaal één keer per nacht wakker voor een duur van maximaal 29 minuten. Onder *matige* slaapproblemen wordt verstaan: de persoon met SMs is twee keer per nacht wakker voor een totale tijdsduur van minimaal 30 en maximaal 59 minuten. Onder *veel* slaapproblemen wordt verstaan: de persoon met SMs is minimaal drie keer per nacht wakker voor een duur van (in totaal) minimaal 60 minuten.

*Mate van VB*: Ouders/begeleiders konden op de screeningslijst aankruisen welke mate van VB van toepassing is voor de persoon met SMs. De screeningslijst heeft de mate van VB gebaseerd op de DSM-IV (American Psychiatric Association, 2000).

**Data analyse**

Beschrijvende statistieken brachten het percentage meest voorkomende gedragsproblemen in kaart. Vervolgens werd de gemiddelde frequentie waarop deze gedragingen bij de personen met SMs voorkwamen (0. nooit, 1. maandelijks, 2. wekelijks, 3. dagelijks, 4. ieder uur) en de ernst hiervan (1. licht, 2. matig, 3. ernstig) getoetst. Daarna is de standaarddeviatie gemeten om een beeld te krijgen van de verdeling van de resultaten. Het gemiddelde en de standaarddeviatie zijn tevens toegepast in de verdere tabellen om de gedragsproblemen gerelateerd aan leeftijd, slaapproblemen en de mate van VB in kaart te brengen. Tot slot werd een ANOVA analyse toegepast om significante verschillen in gedragsproblemen afzonderlijk voor leeftijd (minderjarigen versus meerderjarigen) en de

mate van VB (zwakbegaafd/licht versus matig/ernstig) te toetsen. Vanwege een kleine N voor de afzonderlijke groepen in slaapproblemen (weinig versus matig versus veel) werd tevens een Kruskal-Wallis analyse toegepast om verschillen op significantie te toetsen. In de studie is een standaard significantieniveau van 5% gehanteerd.

## Resultaten

Uit dit onderzoek blijkt dat automutilatie bij 89.2% en stereotiep gedrag bij 94.6% van de mensen met SMs voorkomt. Agressieve gedragingen komen voor bij 86.5% van de onderzochte groep. Tabel 2 bevat een beschrijving van de drie meest voorkomende gedragsproblemen per subschaal gedragsproblemen bij SMs. Deze zijn gemeten met de Inventarisatie van Gedragsproblemen. Het blijkt dat van onderstaande gedragsproblemen automutilatie wekelijks tot maandelijks ($M = \geq 1.00$ en $< 3.00$), stereotiep gedrag dagelijks ($M = \geq 3.00$ en $< 4.00$) en agressief gedrag wekelijks ($M = \geq 2.00$ en $< 3.00$) voorkomt. Hierbij varieert de ernst van automutilatie en stereotiep gedrag van licht tot matig ($M = \geq 1.00$ en $< 3.00$) en wordt het agressief gedrag met een matige ernst ($M = \geq 2.00$ en $< 3.00$) gescoord.

Tabel 2.
*Prevalentie, frequentie en ernst van de drie meest voorkomende gedragsproblemen per subschaal* .

| Gedragsproblemen | Prevalentie | Frequentie | | Ernst | |
|---|---|---|---|---|---|
| | | M | SD | M | SD |
| Automutilatie | | | | | |
| Slaan tegen het hoofd | 55.3% | 2.48 | 1.83 | 1.36 | 1.34 |
| Uittrekken van nagels | 44.7% | 1.43 | 1.20 | 2.35 | 1.68 |
| Zichzelf bijten | 42.1% | 2.51 | 2.33 | 2.22 | 2.20 |
| Stereotiep gedrag | | | | | |
| Gillen/schreeuwen | 73.7% | 3.42 | 1.52 | 2.34 | 2.02 |
| Tanden Knarsen | 57.9% | 3.28 | 1.77 | 2.47 | 1.83 |
| Ritmisch bewegen | 47.4% | 3.16 | 1.62 | 1.25 | 0.86 |
| Agressief gedrag | | | | | |
| Slaan | 68.4% | 2.38 | 1.27 | 2.12 | 2.41 |
| Vernielen van voorwerpen | 68.4% | 2.78 | 1.56 | 2.33 | 1.89 |
| Schoppen | 57.9% | 2.03 | 1.89 | 2.12 | 2.01 |

In tabel 3 worden de gedragsproblemen onderverdeeld naar minder- en meerderjarige personen met SMs weergegeven. Er werd een significant verschil in probleemgedrag tussen minder- en meerderjarigen gevonden voor de frequentie ($p < .01$) en ernst ($p < .001$) van stereotiep gedrag en voor de frequentie ($p < .05$) van agressief gedrag. Minderjarigen laten vaker en in een meer ernstige mate stereotiep gedrag en ook vaker agressief gedrag zien dan meerderjarigen. Het agressieve gedrag wordt bij minderjarigen niet significant ernstiger bevonden.

Tabel 3.

*Gemiddelde scores en standaarddeviaties voor de score op gedragsproblemen onderverdeeld naar minder- en meerderjarige personen met SMs*

| Gedragsproblemen | Leeftijd | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | Minderjarigen (n=27 ) | | Meerderjarigen ( n=16 ) | | | |
| | M | SD | M | SD | F | p |
| Automutilatie | | | | | | |
| Frequentie | 2.24 | 1.32 | 1.48 | 2.16 | .34 | .56 |
| Ernst | 1.86 | 2.01 | 1.80 | 1.24 | .02 | .89 |
| Stereotiep gedrag | | | | | | |
| Frequentie | 3.99 | 1.85 | 1.12 | 1.73 | 7.09 | .01 |
| Ernst | 3.46 | 1.46 | 0.87 | 1.66 | 13.71 | .00 |
| Agressief gedrag | | | | | | |
| Frequentie | 2.34 | 1.91 | 0.90 | 2.35 | 4.65 | .04 |
| Ernst | 2.44 | 1.37 | 1.45 | 1.02 | 3.24 | .08 |

In tabel 4 staan de gedragsproblemen onderverdeeld naar de mate van slaapproblemen weergegeven. De mate van slaapproblemen heeft geen significant effect op de frequentie en ernst van automutilatie, stereotiep en agressief gedrag.

Tabel 4.

*Gemiddelde scores en standaarddeviaties voor de score op gedragsproblemen onderverdeeld naar weinig, matig en veel slaapproblemen*

| Gedragsproblemen | Slaapproblemen | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | Weinig (n=10) | | Matig (n=17) | | Veel (n=9) | | | |
| | M | SD | M | SD | M | SD | *H*[1] | p |
| Automutilatie | | | | | | | | |
| Frequentie | 1.02 | 2.27 | 1.62 | 1.78 | 2.36 | 2.28 | .10 | .13 |
| Ernst | 1.02 | 1.85 | 1.32 | 1.76 | 1.71 | 1.43 | .41 | .53 |
| Stereotiep gedrag | | | | | | | | |
| Frequentie | 2.13 | 2.49 | 2.16 | 1.83 | 2.64 | 2.39 | .89 | .85 |
| Ernst | 1.44 | 2.56 | 1.50 | 1.42 | 1.05 | 1.65 | .53 | .66 |
| Agressief gedrag | | | | | | | | |
| Frequentie | 2.37 | 2.08 | 2.04 | 2.39 | 2.56 | 1.84 | .87 | .65 |
| Ernst | 2.73 | 1.32 | 2.25 | 2.46 | 2.34 | 1.55 | .72 | .84 |

[1] *H* = Kruskall-Wallis test

In tabel 5 staan de gedragsproblemen onderverdeeld naar de mate van verstandelijke beperking weergegeven. Er werd een significant verschil in probleemgedrag tussen personen met SMs en een zwakbegaafde of lichte VB en personen met een matige of ernstige VB gevonden voor de frequentie ($p < .02$) van agressief gedrag. Zwakbegaafden en mensen met een lichte VB laten vaker agressief gedrag zien dan personen met een matige of ernstige VB. Er werden geen significante effecten bij de ernst van agressie, frequentie en ernst van automutilatie en stereotiep gedrag gevonden.

Tabel 5.

*Gemiddelde scores en standaarddeviaties voor de score op gedragsproblemen onderverdeeld naar de mate van verstandelijke beperking.*

| Gedragsproblemen | Mate van Verstandelijke beperking | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | Zwakbegaafd en Licht (n=13) | | Matig en ernstig (n=17 ) | | | |
| | M | SD | M | SD | F | p |
| Automutilatie | | | | | | |
| Frequentie | 1.50 | 1.43 | 1.38 | 1.05 | .07 | .80 |
| Ernst | 1.17 | 1.88 | 1.20 | 1.17 | .01 | .94 |
| Stereotiep gedrag | | | | | | |
| Frequentie | 2.40 | 2.64 | 2.40 | 1.27 | .00 | 1.00 |
| Ernst | 1.35 | 1.39 | 1.65 | 1.98 | .57 | .46 |
| Agressief gedrag | | | | | | |
| Frequentie | 3.54 | 2.02 | 1.53 | 2.43 | 6.59 | .02 |
| Ernst | 3.00 | 1.39 | 1.92 | 2.18 | 1.98 | .17 |

## Discussie & conclusie

Het doel van dit onderzoek was het in kaart brengen van gedragsproblemen van mensen met SMs en de invloed hierop van leeftijd, mate van verstandelijke beperking (VB) en de mate van slaapproblemen. Er werden significante effecten gevonden voor leeftijd en de mate van VB van mensen met SMs. Minderjarigen met SMs lieten meer gedragsproblemen zien in de vorm van stereotiep en agressief gedrag dan meerderjarigen. Tevens lieten mensen met SMs met een lichtere mate van VB vaker agressief gedrag zien dan mensen met een matige of ernstige VB. Er werd geen significant effect tussen slaapproblemen en gedragsproblemen gevonden.

De meest voorkomende vormen van gedragsproblemen waren in overeenstemming met de eerder beschreven literatuur van Arron en collega’s (2011) en Sloneem en collega’s (2011). Tevens kwam het percentage automutilatie en agressief gedrag in deze studie overeen met het beschreven percentage van Arron en collega’s (2011).

Daarentegen is de bevinding dat minderjarigen met SMs significant vaker en in een meer ernstige mate stereotiep gedrag en vaker agressief gedrag laten zien dan meerderjarigen niet in overeenstemming met andere studies aangezien dit niet eerder was aangetoond. Een

mogelijke verklaring voor het verschil tussen minder- en meerderjarigen zou kunnen zitten in de beweeglijkheid van minderjarigen. Kinderen met een VB hebben een meer beperkte impulscontrole en zullen impulsiever reageren dan mensen met een VB die de volwassenheid bereikt hebben (Van Manen, 2015). In tegenstelling tot stereotiep en agressief gedrag werd geen significant verschil gevonden tussen minder- en meerderjarigen op de subschaal automutilatie. Deze bevinding is niet in overeenstemming met de bevinding uit de studie van Finucane en collega's (2001), die een significante samenhang tussen leeftijd (range 1 – 49 jaar) en de mate van automutilatie vonden. Oudere personen met SMs lieten een hogere mate van automutilatie zien. Een mogelijke verklaring voor deze verschillende bevindingen is het verschil in data-analyse aangezien zij in tegenstelling tot de huidige studie niet het verschil tussen bepaalde groepen vergeleken, maar de correlatie tussen het ouder worden en de frequentie van automutilatie onderzochten. Tevens onderzochten Finucane en collega's elf vormen van automutilatie. In het huidig onderzoek is er gebruik gemaakt van vijftien vormen.

De bevinding dat de mate van slaapproblemen geen effect had op de mate van gedragsproblemen is in overeenstemming met de bevindingen van een recent onderzoek naar de relatie tussen slaap- en gedragsproblemen (Sloneem et al., 2011). Het uitblijven van effecten was daarentegen niet in overeenstemming met bevindingen uit de studie van Dykens en Smith (1998) waarin slaapproblemen als grootste voorspeller voor gedragsproblemen naar voren kwam. Mogelijk heeft het verschil in participantengroepen invloed gehad op de verschillende bevindingen. Dykens en Smith onderzochten kinderen en adolescenten van 4 tot 20 jaar terwijl de studie van Sloneem en collega's en de huidige studie tevens volwassenen betrof. Zoals eerder aangegeven hebben slaapproblemen een grote invloed op het welzijn van ouders. De slaapproblemen zorgen er voor dat ouders overdag minder energie hebben om de persoon met SMs te ondersteunen (Foster et al., 2010). Volwassen personen met SMs die in een zorginstelling wonen worden begeleid door verschillende begeleiders wat er mogelijk voor zorgt dat zij met voldoende energie intensievere begeleiding kunnen bieden.

Tevens is de bevinding dat mensen met een lichtere mate van VB vaker agressief gedrag laten zien dan mensen met een matige of ernstige VB niet in overeenstemming met de studie van Dykens en Smith (1998), waarin wordt aangegeven dat een ernstigere VB gerelateerd is aan een hogere mate van probleemgedrag. Mogelijk is de bevinding van het huidige onderzoek het resultaat van een veranderende maatschappij die steeds meer van mensen met een lichte VB vraagt. Het wordt voor mensen met een lichte VB steeds lastiger om aan de verwachtingen te voldoen, waardoor ze vaak stress ervaren (Diepenhorst &

Hollander, 2011). Zoals eerder beschreven zijn de bevindingen van Finucane en collega's (2001) lastig te vergelijken met het huidige onderzoek. Zij rapporteerden een negatieve correlatie tussen de mate van VB en de frequentie van automutilatie. In de huidige studie zijn geen effecten gevonden op de subschaal automutilatie en de mate van VB. Een mogelijke verklaring voor het uitblijven van een toename van automutilatie bij mensen met SMs met een ernstigere beperking ligt mogelijk aan het huidige zorgstelsel. Mogelijk bieden zorgaanbieders anno 2015 meer gespecialiseerde begeleiding op het gebied van automutilatie dan negen jaar geleden.

*Beperkingen van de studie en aanbevelingen voor vervolgonderzoek*

De huidige studie is de eerste studie naar gedragsproblemen van mensen met SMs in Nederland. Behalve dat de gedragsproblemen met een internationaal veel gehanteerde vragenlijst (BPI) in kaart zijn gebracht, zijn ook enkele belangrijke factoren onderzocht die mogelijk van invloed op deze gedragsproblemen zouden kunnen zijn. De huidige studie kent ook enkele beperkingen. Zo zijn de slaapproblemen van de participanten met SMs niet gemeten met een uitgebreide vragenlijst voor slaapproblemen, maar door middel van enkele vragen uit de Algemene screeningslijst voor mensen met SMs, waardoor de indeling van groepen met een verschillende mate van slaapproblematiek mogelijk minder betrouwbaar en valide is. Een tweede beperking van het onderzoek is de kleine steekproef, vanwege de kleine (gediagnosticeerde) populatie in Nederland. Dit geeft tevens een mogelijke verklaring voor het niet vinden van significantie tussen gedragsproblemen enerzijds en slaapproblemen anderzijds. Tot slot was er mogelijk sprake van selectieve uitval. Het grootste deel van de participanten die geen of één vragenlijst hadden ingevuld, gaf aan dat het gebrek aan tijd en energie (als gevolg van het opvoeden/begeleiden van de persoon met SMs) de reden was dat zij niet of niet volledig hadden meegedaan aan het onderzoek. Dat deze participanten gebrek aan tijd en energie hebben als gevolg van meer en in een ernstigere mate van gedragsproblemen (vertoont door de persoon met SMs) is hierbij een mogelijke aanname.

Er worden verschillende aanbevelingen voor vervolgonderzoek gedaan. Allereerst zou een gestandaardiseerde en gevalideerde vragenlijst over slaapproblemen de betrouwbaarheid van dit onderzoek kunnen vergroten. Ten tweede zou het interessant zijn om het mogelijke effect van bepaalde factoren te onderzoeken met een grotere populatie, in internationaal onderzoek met een longitudinaal design. Hierdoor kan het effect van leeftijd op de verschillende vormen van gedragsproblemen (van kinderen richting adolescentie en van adolescenten naar volwassenheid) op een betrouwbaardere manier vastgesteld worden. Verder

(internationaal en longitudinaal) onderzoek naar de invloed van de leeftijd, slaapproblemen, en de mate van VB op de gedragsproblemen binnen SMs kan een doorbraak betekenen in het beschrijven van de etiologie en in de begeleiding van personen met SMs. Meer kennis over het verloop van probleemgedrag kan een vooruitzicht bieden aan ouders. Tevens kunnen zij beter ondersteund worden door professionals door middel van gezinsbegeleiding of psycho-educatie. Tot slot kan verder onderzoek naar de oorzaken van agressie bij mensen met SMs met een lichte VB handvatten bieden in de begeleiding. Ervaren zij meer stress dan mensen met SMs met een ernstigere VB en waar komt deze stress vandaan? Wordt dit veroorzaakt door meer prikkels of wordt er meer van ze verwacht door de omgeving?

**Referentielijst**

American Psychiatric Association. (2000). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders [DSM-IV-TR]*. Washington, DC: American Psychiatric Association.

Arron, K., Oliver, C., Moss, J., Berg, K., & Burbidge, C. (2011). The prevalence and phenomenology of self-injurious and aggressive behaviour in genetic syndromes. *Journal of Intellectual Disability Research, 55*, 109-120. doi:10.1111/j.1365-2788.2010.01337.x

Boudreau, E. A., Johnson, K. P., Jackman, A. R., Blancato, J., Huizing, M., Bendavid, C., … Magenis, R.E. (2009). Review of disrupted sleep patterns in Smith-Magenis syndrome and normal melatonin secretion in a patient with an atypical interstitial 17p11.2 deletion. *American Journal of Medical Genetics, 149*, 1382-1391. doi:10.1002/ajmg.a.32846

Buntinx, W. H. E. (2003). Wat is een verstandelijke handicap? Definitie, assessment en ondersteuning volgens het AAMR-model. *Nederlands Tijdschrift voor de Zorg aan mensen met een verstandelijke beperking, 1*(1), 4-24.

Didden, R., Korzilius, B., Aperlo, B., van Overloop, C., & de Vries, M. (2002). Sleep problems and daytime problem behaviors in children with intellectual disability. *Journal of Intellectual Disability Research, 46*, 237-247. doi:10.1046/j.1365-2788.2002.00404.x

Diepenhorst, M. C., & Hollander, M. (2011). *Zorg voor licht verstandelijk gehandicapten: Aard en omvang van LVG-zorg*. Zoetermeer: Research voor Beleid.

Dumont, E., Kroes, D., Korzilius, H., & Didden, R. (2012). Psychometrische kenmerken van de Nederlandse versie van de Behavior Problems Inventory-01 (BPI-01), *Nederlands Tijdschrift voor de Zorg aan mensen met een verstandelijke beperking, 38*(1), 231-246.

Dykens, E. M., & Smith, A. C. M. (1998). Distinctiveness and correlates of maladaptive behaviour in children and adolescents with Smith-Magenis syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research, 42*, 481-489. doi:10.1046/j.1365-2788.1998.4260481.x

Elsea, S. H., & Girirajan, S. (2008). Smith-Magenis syndrome. *European Journal of Human Genetics, 16*, 412-421. doi:10.1038/sj.ejhg.5202009

Finucane, B., Dirrigl, K. H., & Simon, E. W. (2001). Characterization of self-injurious behaviors in children and adults with Smith-Magenis syndrome. *American Journal on*

*Mental Retardation, 106*(1), 52-58.

Foster, R. H., Kozachek, S., Stern, M., & Elsea, S. H. (2010). Caring for the givers: an investigation of factors related to well-being among parents caring for a child with Smith-Magenis syndrome. *Journal of Genetic Counseling, 19*, 187-198. doi:10.1007/s10897-009-9273-5

Gropman, A. L., Wallace, C. D., & Smith, A. C. M. (2006). Neurologic and developmental features of the Smith-Magenis syndrome (del 17p11.2). *Pediatric Neurology, 34*, 337-350. doi:10.1016/j.pediatrneurol.2005.08.018

Hildenbrand, H. L., & Smith, A. C. M. (2012). Analysis of the sensory profile in children with Smith-Magenis syndrome. *Physical and Occupational Therapy in Pediatrics, 32*, 48-65. doi:10.3109/01942638.2011.572152

Leersnyder, H. de. (2006). Inverted rhythm of melatonin secretion in Smith-Magenis syndrome: from symptoms to treatment. *Trends in Endocrinology and Metabolism, 17*, 291-298. doi:10.1016/j.tem.2006.07.007

Leersnyder, H. de., Claustrat, B., Munnich, A., & Verloes, A. (2006). Circadian rhythm disorder in a rare disease: Smith-Magenis syndrome. *Molecular and Cellular Endocrinology, 252*, 88-91. doi:10.1016/j.mce.2006.03.043

Leersnyder, H. de., de Blois, M. C., Claustrat, B., Romana, S., Albrecht, U., von Kleist-Retzow, J. C., … Munnich, A. (2001). Inversion of the circadian rhythm of melatonin in de Smith-Magenis syndrome. *The Journal of Pediatrics, 139*, 111-116. doi:10.1067/mpd.2001.115018

Madduri, N., Peters, S., Voigt, R. G., Llorente, A. M., Lupski, J. R., & Potocki, L. (2006). Cognitive and adaptive behavior profiles in Smith-Magenis syndrome. *Journal of Developmental & Behavioral Pediatrics, 27*, 188-192. doi:10.1097/00004703-200606000-00002

Manen, T. G. van. (2015). *Zelfcontrole: Een sociaal cognitief interventieprogramma voor kinderen met agressief/oppositioneel gedrag*. Houten: Bohn Stafleu van Loghum.

Morse, R. S., Rojahn, J., & Smith, A. C. M. (2014). Effects of behavior problems, family functioning, and family coping on parent stress in families with a child with Smith-Magenis syndrome. *Journal of Developmental and Physical Disabilities, 26*, 391-401. doi:10.1007/s10882-014-9367-3

Rojahn, J., Rowe, E. W., Sharber, A. C., Hastings, R., Matson, J. L., Didden, R., … Dumont, E. L. M. (2012). The behavior problems inventory-short form for

individuals with intellectual disabilities: Part 1: development and provisional clinical reference data. *Journal of Intellectual Disability Research, 56*, 527-545. doi:10.1111/j.1365-2788.2011.01507.x

Saunders, M., Lewis, P., & Thornhill, A. (2004). Methoden en technieken van onderzoek. Amsterdam: Pearson Education Benelux.

Sloneem, J., Oliver, C., Udwin, O., & Woodcock, K. A. (2011). Prevalence, phenomenology, aetiology and predictors of challenging behaviour in Smith-Magenis syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 55, 138-151. doi:10.1111/j.1365-2788.2010.01371.x

Smith, A. C. M., Dykens, E. M., & Greenberg, F. (1998). Behavioral phenotype of Smith-Magenis syndrome (del 17p11.2). *American Journal of Medical Genetics, 81*, 179-185. doi:10.1002/(SICI)1096-8628(19980328)81:23.0.CO;2-E

SMS Research Team. (2010). *Pediatric & Medical History Screening & Enrollment Form*. Bethesda: National Institutes of Health.

Van Thillo, A., Devriendt, K., & Willekens. D. (2010). Slaapproblemen bij Smith-Magenis syndroom: behandeling met melatonine en bètablokkers. *Tijdschrift voor Psychiatrie, 52*(10), 719-723.

Wiggs, L., & Stores, G. (1996). Severe sleep disturbance and daytime challenging behaviour in children with severe learning disabilities. *Journal of Intellectual Disability Research, 40*, 518-528. doi: 10.1046/j.1365-2788.1996.799799.x

Wilde, L., Silva, D., & Oliver, C. (2013). The nature of social preference and interactions in Smith-Magenis syndrome. *Research in Developmental Disabilities, 34*, 4355-4365. doi:10.1016/j.ridd.2013.09.014