

Het KBG-syndroom: De relatie tussen gedrag en informatieverwerking

Linde van Dongen, Ellen Wingbermhühle, William van der Veld, Karlijn Vermeulen,
Anja Bos-Roubos, Charlotte Ockeloen, Tjitske Kleefstra, Jos Egger

AANLEIDING

Ouders en begeleiders van mensen met het KBG-syndroom (KBGS) herkennen bij hen regelmatig problemen met concentreren, leren, moeilijkheden in het sociale contact of het niet goed kunnen aanpassen aan nieuwe situaties. Hoewel in eerder onderzoek wel is beschreven dat deze kenmerken lijken op ADHD of autisme, was hier nog geen gericht onderzoek naar gedaan. Daarnaast vragen ouders zich veelal af hoe de toekomst er verder uit gaat zien; ze willen weten wat voor onderwijs en/of woonvorm passend is en wat er nodig is voor begeleiding of behandeling. Voor dit soort adviezen is het echter belangrijk om eerst leer- en gedragsproblemen beter in kaart te brengen. Hier zijn we in ons eerste onderzoek ('informatieverwerking bij mensen met KBGS') mee gestart en daar bijzagen we, naast een gemiddeld genomen verlaagde intelligentie (Totaal IQ) bij mensen met het KBGS, geen specifieke afwijkingen in de informatieverwerking. In dit tweede onderzoek richtten we ons zowel op het gedrag als op specifiekere deelvaardigheden van het denken (cognitieve functies).

AANGEPAK

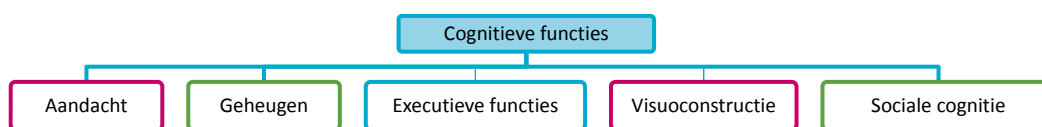
Net als in het vorige onderzoek hebben we, om te kunnen bestuderen wat er nou daadwerkelijk hoort bij het KBGS, ook gegevens verzameld van mensen met verschillende andere aangeboren ontwikkelingsstoornissen waarbij eveneens sprake was van een ontwikkelingsachterstand. We noemen deze groep de controlegroep. In de KBGS groep zaten 21 mensen en in de controlegroep 25 mensen en hun resultaten hebben we vergeleken.

We hebben bij alle deelnemers verschillende testen (neuropsychologische tests) afgenomen die verschillende deelvaardigheden (cognitieve functies) meten. Voor een overzicht van de deelvaardigheden zie figuur 1 (voor een uitleg van de verschillende deelvaardigheden zie het blauwe kader). Daarnaast hebben ouders/begeleiders vragenlijsten ingevuld over de eventuele gedragsproblemen die ze bij hun kind/cliënt ervaren in het dagelijks leven. Voor een overzicht van het type problemen zie figuur 2.

Voor alle deelvaardigheden en type gedragsproblemen hebben we per groep (de KBGS-groep en de controlegroep) de gemiddelde scores berekend, waarna we rekenkundige (statistische) toetsen hebben gebruikt om te kijken of de gemiddelden van beide groepen van elkaar verschilden.

RESULTATEN & CONCLUSIE

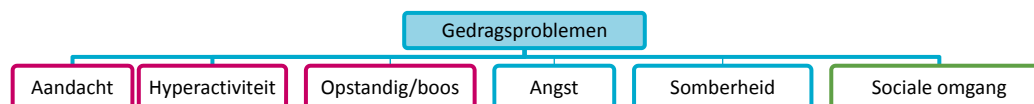
We zagen dat deelnemers met het KBGS, in vergelijking met mensen zonder een aangeboren ontwikkelingsstoornis, problemen lieten zien op alle deelvaardigheden. Echter, wanneer we ze verleken met de controlegroep (mensen met andere aangeboren ontwikkelingsstoornissen) zagen we verschillende sterktes en zwaktes. In figuur 1 en 2 zie je de verschillende sterktes (groen) en zwaktes (roze) bij de KBGS-groep en vaardigheden waarin de KBGS-groep en controlegroep gelijk presteerden (blauw).



Executieve functies zijn nodig om te kunnen plannen en je gedrag flexibel te kunnen aanpassen bij wisselende omstandigheden.

Visuoconstructie gebruik je bijvoorbeeld bij het bouwen van toren of bij natekenen.

Sociale cognitie gebruik je bij het herkennen van emoties van anderen of wanneer je jezelf in een ander verplaatst.



Concluderend komt uit dit onderzoek naar voren dat impulsiviteit, rusteloosheid, verhoogde afleidbaarheid en problemen met de emotieregulatie relatief vaker voorkomen bij mensen met het KBGS dan bij mensen met andere aangeboren ontwikkelingsstoornissen. Deze gedragsproblemen werden bij sommige deelnemers door hun behandelend psychiater gezien als ADHD en daarom behandeld met medicatie. Hoewel medicatie effectief kan zijn bij ADHD, zijn de effecten hiervan nog niet specifiek onderzocht in mensen met het KBGS. Als we verder kijken naar de informatieverwerkingsproblemen zien we bij mensen met het KBGS aanwijzingen voor tekorten in volgehouden aandacht, remming en aanpassing van gedrag (inhibitie en cognitieve flexibiliteit). We zien zowel op gedragsniveau als in de informatieverwerking geen aanwijzingen voor specifieke beperkingen in het sociale contact (zoals passend zou zijn bij autisme).

In de begeleiding zien we dat het helpt om mensen met het KBGS structuur te bieden, ze actief te betrekken in taken zodat ze optimaal tot leren kunnen komen. De resultaten van het onderzoek onderschrijven daarbij ook het belang van individueel neuropsychologisch onderzoek voor het komen tot een passende begeleiding en opleiding.

REFERENTIE & CONTACT



van Dongen, L. C., Wingbermhühle, E., van der Veld, W. M., Vermeulen, K., Bos-Roubos, A. G., Ockeloen, C. W., ... & Egger, J. I. (2019). Exploring the behavioral and cognitive phenotype of KBG syndrome. *Genes, Brain and Behavior*, e12553.

Linde van Dongen, Topklinisch Centrum voor Neuropsychiatrie, Vincent van Gogh Instituut voor geestelijke gezondheid. Sationsweg 46, 5803 AC Venray. 0478527 339. l.vandongen@vvgi.nl