



Wilhelmina Kinderziekenhuis

Neurocognitieve ontwikkeling van kinderen en jongeren met 22q11.2 deletie syndroom

Dr. Sasja N. Duijff, GZ-psycholoog io tot IMH specialist
Divisie Kinderen: Medische psychologie & Maatschappelijk Werk
Divisie Hersenen: Ontwikkelingsstoornissen

Programma

- Kenmerken 22q11DS
- IQ en cognitieve ontwikkeling
- Conclusies
- Adviezen/ discussie



Het gemiddelde kind met 22q11DS...

..... bestaat niet!

...maar er zijn wel veel overeenkomsten...



Persoonlijkheidskenmerken in 22q11DS

- Lief
- Zachtaardig
- Creatief
- Vastberaden
- Trouw en gefocust
- Open
- Muzikaal
- Gek op kletsen



Persoonlijkheidskenmerken ouders van een kind met 22q11DS

- Toegewijd
- Geduldig
- Vastberaden
- Liefdevol
- Krachtig
- Creatief



Gedragskenmerken 22q11DS

- Angstig op jonge leeftijd
- Sociaal gedrag:
 - voorkeur voor jongere of oudere kinderen
 - weinig vrienden, risico op sociale isolatie
- Sociale onhandigheid
- Aandachts- en concentratieproblemen
- Stemningswisselingen
- Sterk verhoogd risico op psychiatrische problematiek:
ADHD/ ASD/ schizofrenie



Cognitieve kenmerken 22q11DS

- Spraaktaalontwikkeling doorgaans vertraagd
- Variabel neurocognitief profiel (IQ 70-84)

- Bijna 100% leerproblemen
- Moeite met begrip
- Woordvind problemen
- Moeite met visuele perceptie

- Relatief sterk kortetermijngeheugen
- Relatief sterke verwerkingsnelheid
- Verbaal sterke indruk

Verwarrend profiel voor ouders, leerkracht en kind

22q11DS is een onzichtbare handicap

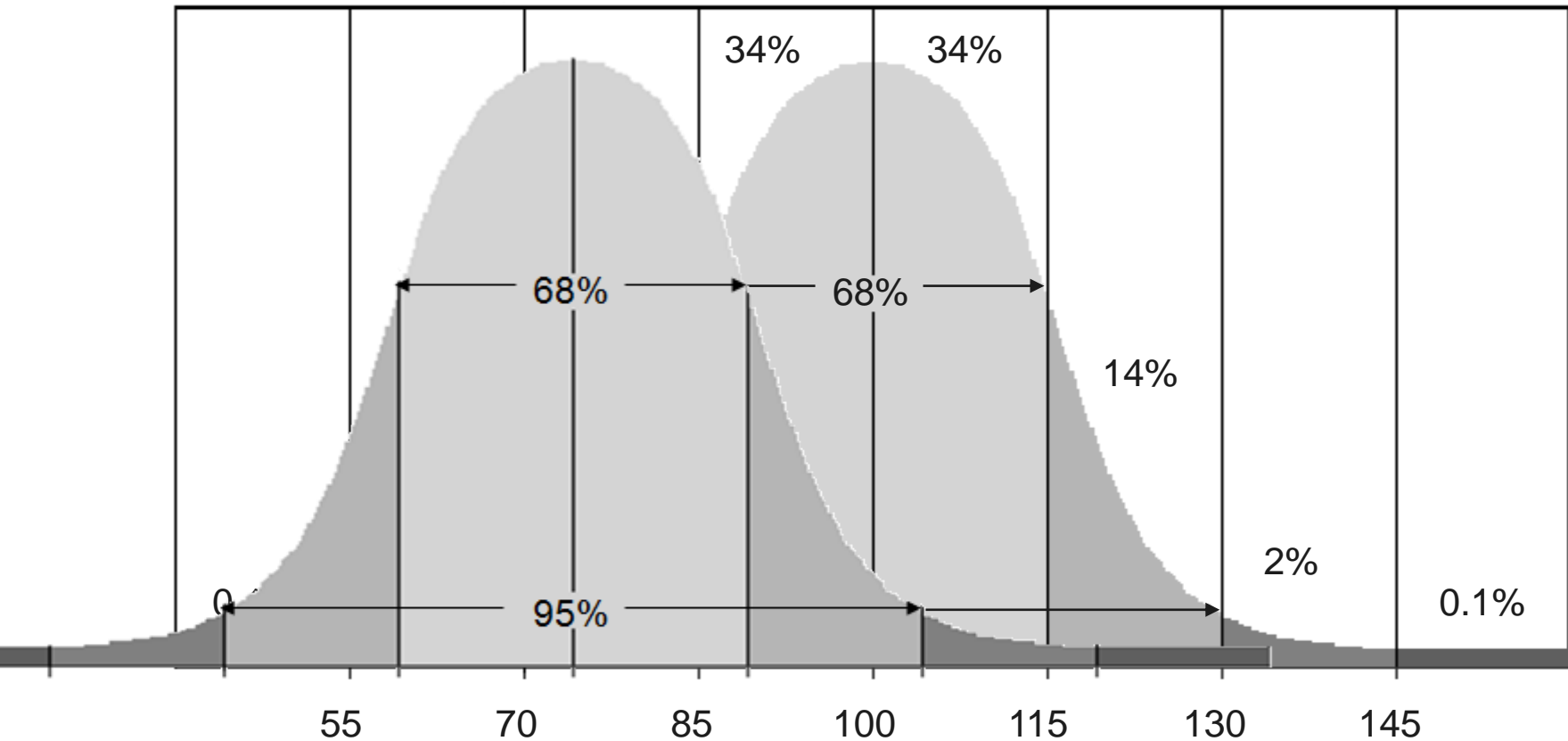


Wat is IQ?

- Geheel van cognitieve of verstandelijke vermogens nodig om kennis te verwerven en daar op een goede wijze gebruik van te maken, teneinde problemen op te lossen die een vast omschreven doel en structuur hebben
- IQ onderzoek in de tijd
- Een maat voor intelligentie als getal
 - basis voor veel belangrijke besluiten (school, ondersteuning,
- Uitgangspunt IQ tests bij kinderen:
 - Voldoende stabiliteit over tijd
 - Ontwikkelingsmodel: hoe ouder je wordt, hoe meer je weet en kan



Intelligentiecurve/ gemiddeld IQ in 22q11DS

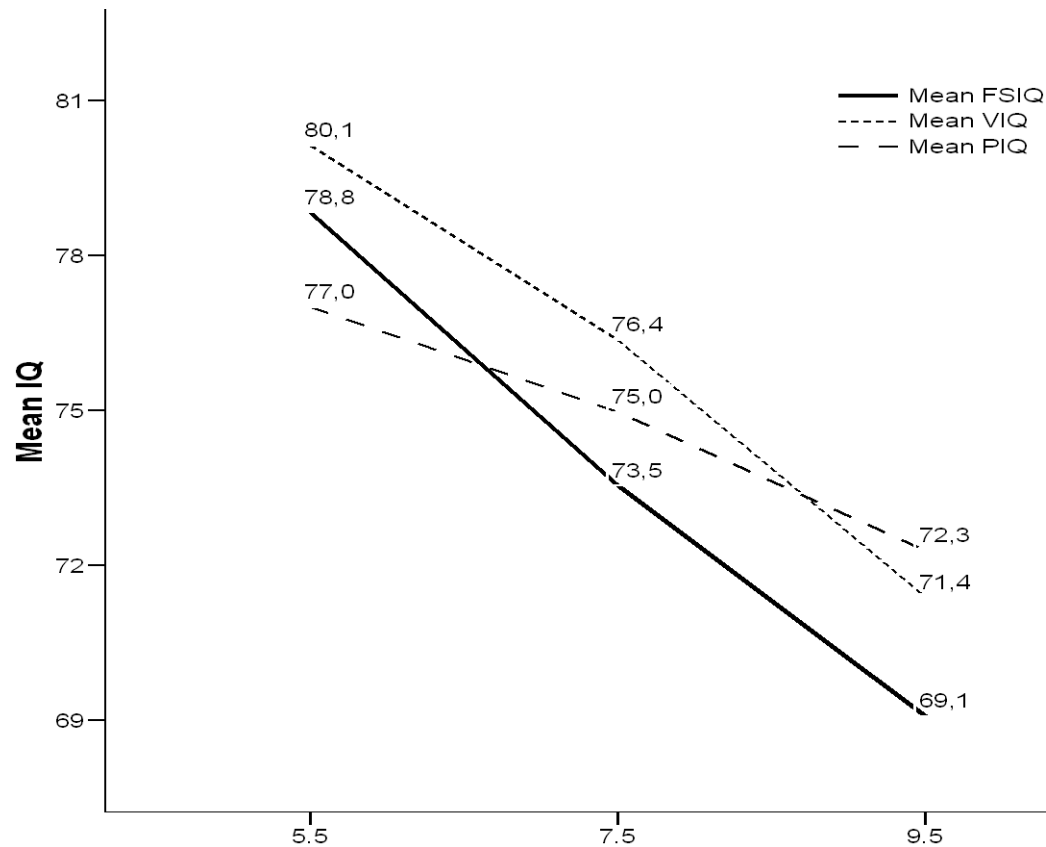
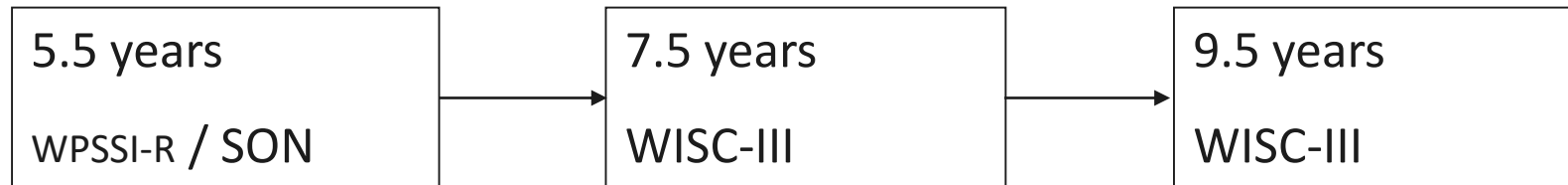


Onderzoeksresultaten op basis van eerder onderzoek naar IQ en samenhang met psychopathologie in 22q11DS:

- Intelligentieniveau lijkt niet *sterk* geassocieerd te zijn met algehele psychopathologie in de kindertijd (ASS/ADHD) in 22q11DS
- Individuen met psychotische klachten lijken een lager (verbaal) IQ te hebben
- Resultaten zijn gebaseerd op cross-sectionele data (een meting). Maar hoe zit het met cognitieve *ontwikkeling* (meerdere metingen bij hetzelfde kind)?



Cognitieve ontwikkeling in 22q11DS



Ontwikkeling van ruwe scores ($n = 29$) tussen $7\frac{1}{2}$ en $9\frac{1}{2}$ jaar

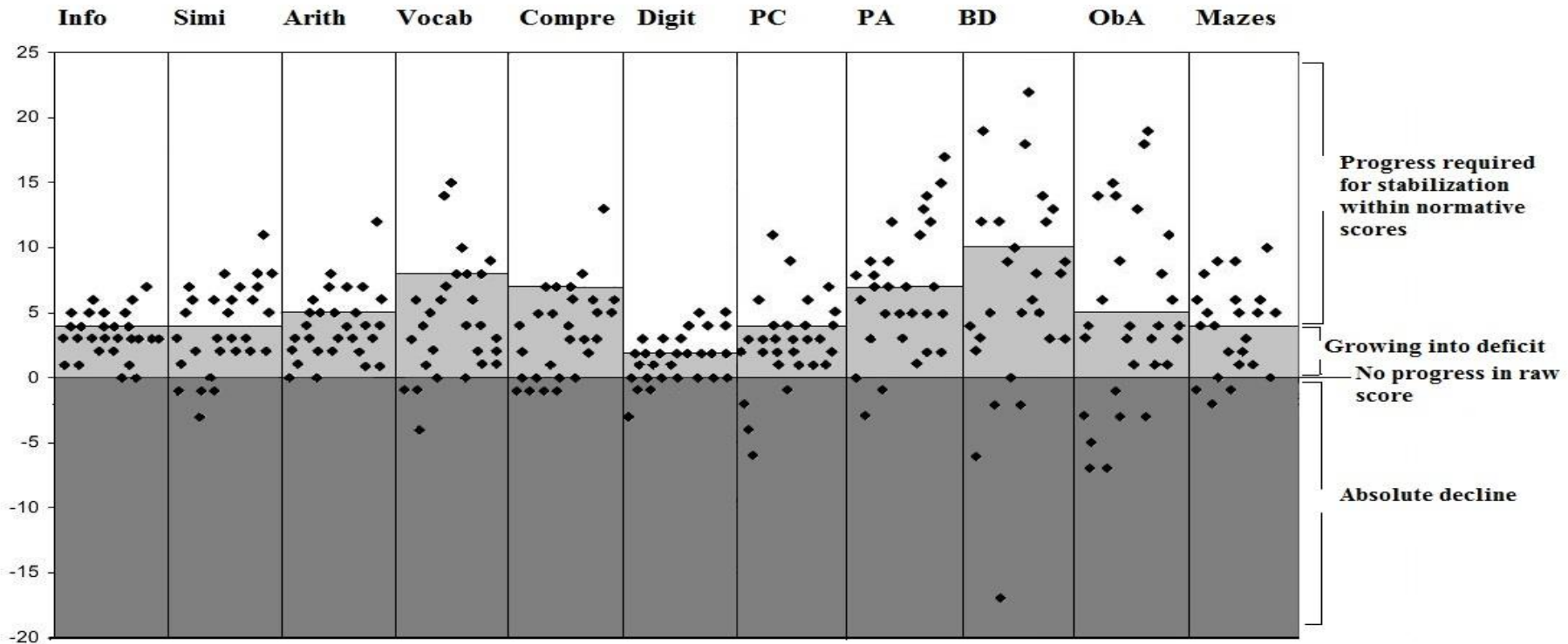


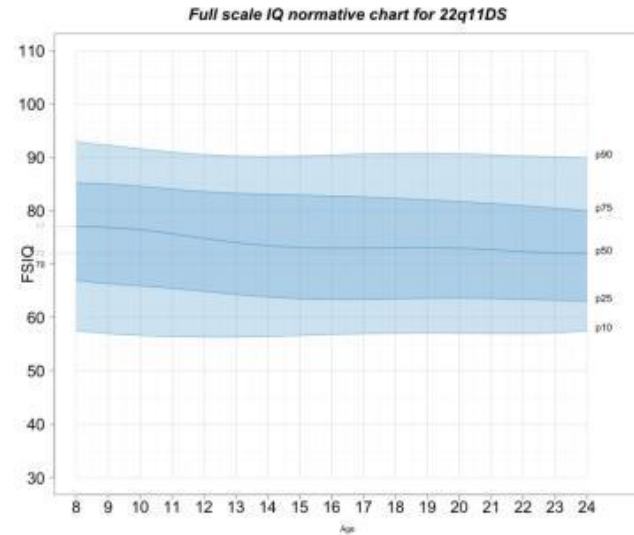
Figure 3. Progression in raw WISC-III/NL subtest scores between 7 and 9 years ($n = 29$), expressed as the delta raw score.

A cognitive decline in verbal intelligence in patients with the 22q11.2 deletion syndrome

Vorstman et al. JAMA, 2016

N=829
IQ
(Wechsler)
data

N=411
≥2 IQ metingen
EN
psychiatrische
diagnostiek

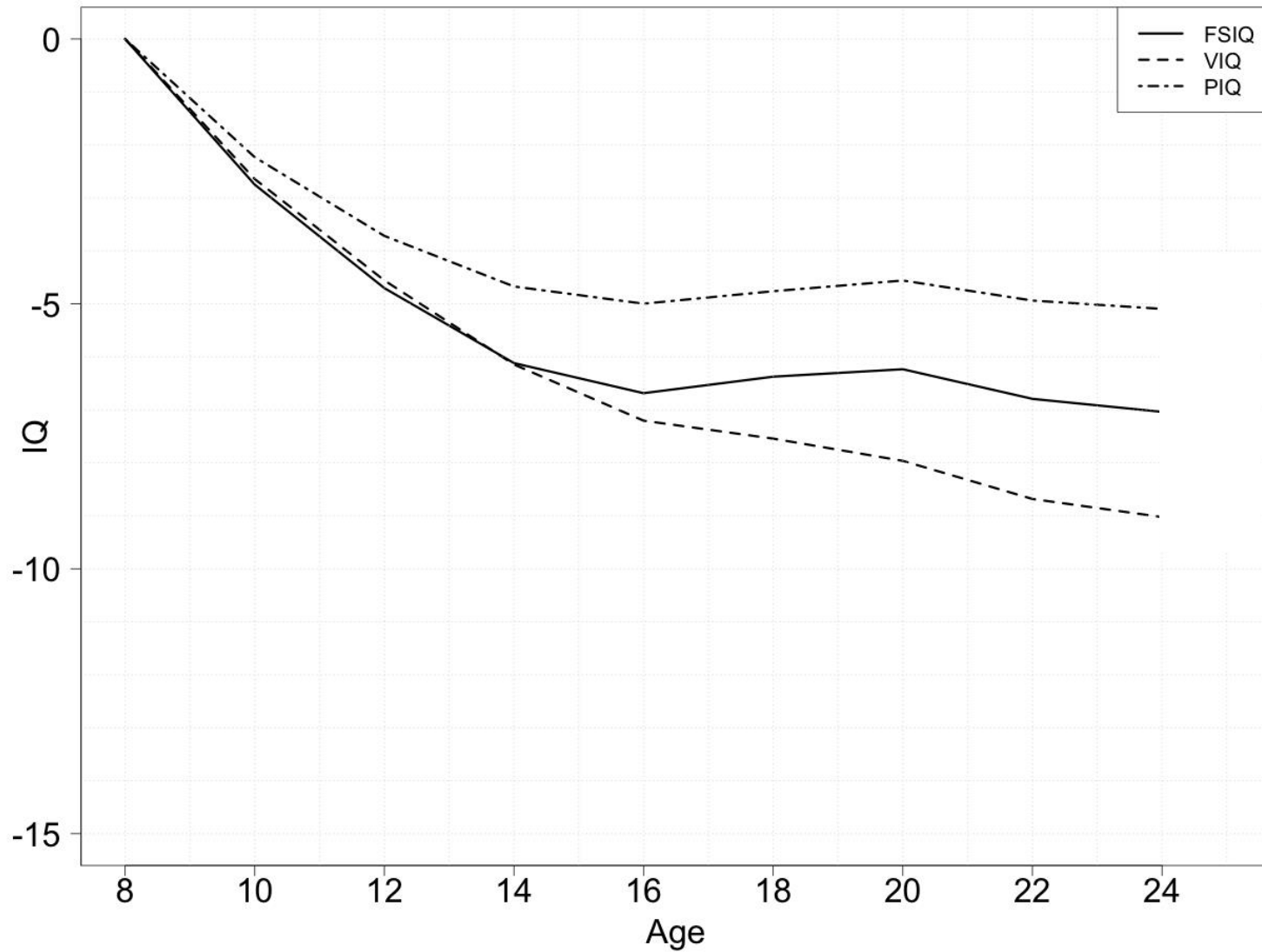


Zonder
psychose
diagnose
(n=355)

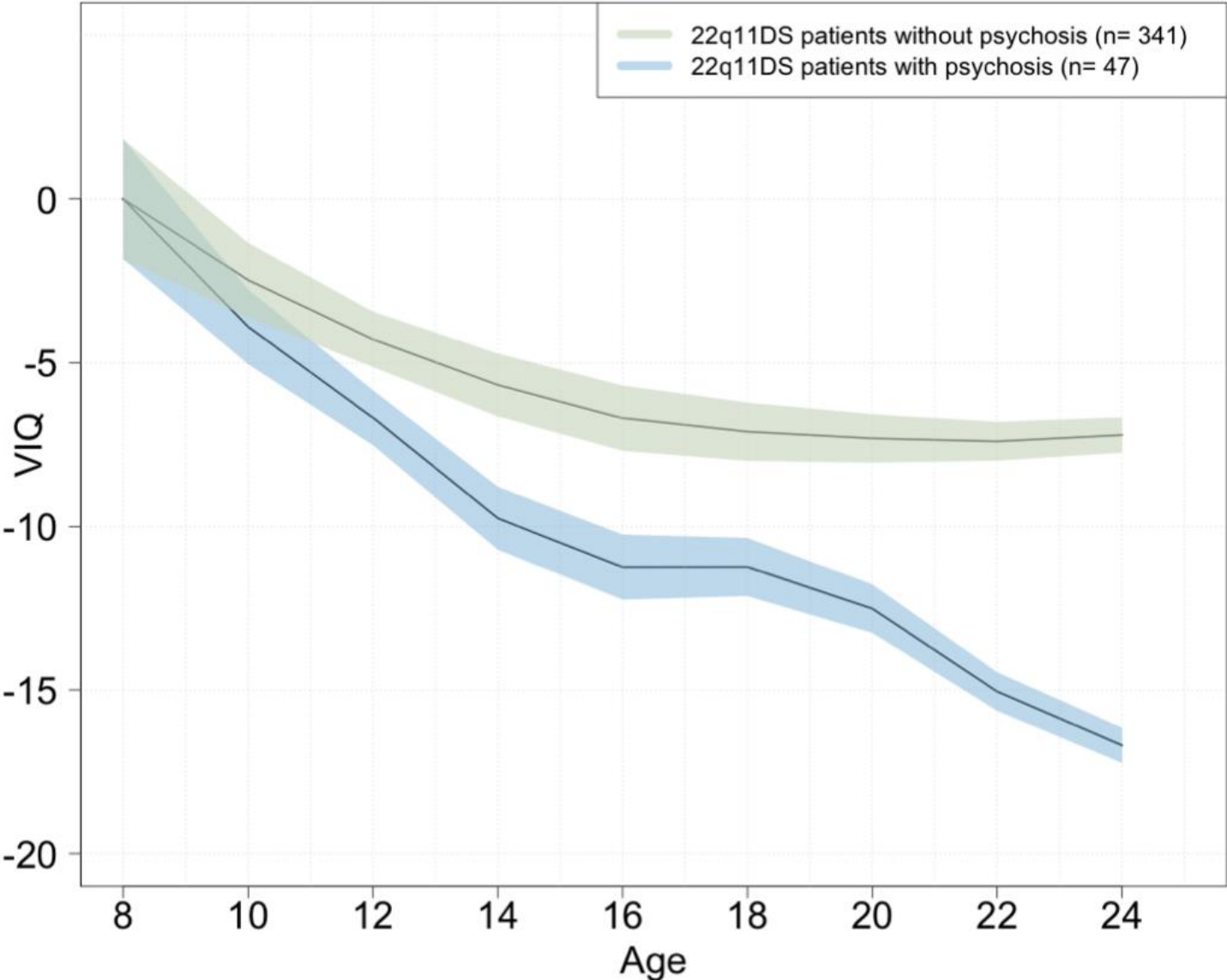
Met diagnose
psychose(n=56)



Overall cumulative IQ decline (FSIQ, VIQ, PIQ) in 388 individuals with 22q11DS



Cumulative decline for verbal IQ



Vorstman et al. JAMA, 2016



Conclusies

- Het gemiddelde IQ verloop in 22q11DS wordt gekenmerkt door een negatieve afbuiging
- Binnen een subgroep is er een duidelijker negatief verloop wat al begint in de kindertijd (<10 jaar)
- Een negatieve afwijking in VIQ van het eigen percentiel op de 22q11 IQ chart is een risico voor schizofrenie



Adviezen

- Regelmatig intelligentie onderzoek (elke 2-3 jaar)
'resultaten uit het verleden bieden geen garantie voor de toekomst'
- Bied lesstof/ vragen in stukjes aan zodat kinderen het overzicht houden.
- Let op overvragen en overschatten als gevolg van:
 - een sterke verbale indruk
 - een relatief sterk korte termijn geheugen
- Beschouw gedrag als een thermometer:
 - sterk internaliserend gedrag
 - extreme verschillen school vs thuis



Toekomst

- Wat gebeurt er voor 8 jaar? Ontwikkeling van het hele jonge kind (incl effecten ziekenhuisopnames)
- Onderzoek naar cognitieve interventie icm mindfulness



Met dank aan:

22q11 psychiatrie lab:

*Jacob Vorstman
Elemi Breetvelt
Ania Fiksinski*

Stagiares:

*Suzan Bos
Lotte de Knaap
Karel Smit
Jasper Nunninga*

Stichting Steun 22q11

IBBC 22q11.2 deletion syndrome

22q11 expertisecentrum:

*Dirk Bittermann
Marie Jose van den Boogaard
Sarah Haverkamp
Karin Heestermans
Michiel Houben
Eeke Jehee
Tabitha Koops
Aebele Mink van der Molen
Henriette de Veye
Jacob Vorstman
Hester de Wilde*



Maar vooral:

Met dank aan alle kinderen en hun ouders

