

Gedragsproblemen bij



Tubereuze Sclerose Complex



Gedragsproblemen bij Tubereuze Sclerose Complex



Deze brochure is bedoeld om ouders en verzorgers een beknopte uitleg te geven over complex of moeilijk verstaanbaar gedrag bij kinderen en volwassenen met TSC, gebaseerd op ervaringen van het Expertiseteam TSC en Gedrag (ETSCG). Hoe kan probleemgedrag ontstaan, wat zijn kenmerkende problemen in de verschillende ontwikkelingsfasen en wat kan je hiermee in de praktijk?

In het handboek 'TSC in de verschillende levensfasen', geschreven door de leden van het ETSCG, treft u uitgebreide informatie, achtergronden, uitleg en tal van praktische adviezen bij psychische en gedragsproblemen aan.

Tubereuze sclerose complex

Achtergrond

Tubereuze sclerose complex (TSC) is een aangeboren, erfelijke aandoening die diverse organen van het lichaam kan aantasten. Een 'tuber' is een gezwel of bult, 'sclerose' betekent verharding en 'complex' is aan de naam toegevoegd vanwege de grote verscheidenheid aan verschijnselen van de ziekte.

TSC wordt veroorzaakt door een beschadiging (mutatie) aan het TSC 1 of TSC 2 gen. Hierdoor wordt de celdeling, de groei van bloedvaten en de stofwisseling in cellen verhoogd, waardoor goedaardige tumoren (hamartomen) ontstaan. Deze tumoren kunnen naast afwijkingen in diverse organen, zoals de huid, de nieren en het hart, leiden tot aandoeningen in de hersenen. De symptomen kunnen per patiënt sterk variëren.

TSC is al tijdens de zwangerschap en vanaf de geboorte aanwezig. Tegenwoordig wordt TSC vaak al bij pasgeborenen vastgesteld, maar soms komt deze pas vele jaren later aan het licht omdat de verschijnselen zo gering zijn dat de ziekte amper is te herkennen. Het komt voor dat achteraf pas blijkt dat een van de ouders van een kind met TSC zelf deze aandoening ook heeft.

Bij een hersenaandoening ontstaat er bijna altijd directe, lokale neurologische schade, waardoor bijvoorbeeld epilepsie ontstaat. De functies die door de hersenen worden aangestuurd bevinden zich echter op meerdere plekken. Daarom is er ook vaak een indirecte relatie tussen afwijking en verschijnselen. Zo kunnen er stoornissen ontstaan op het gebied van intelligentie, sociale en emotionele ontwikkeling, prikkelverwerking, taalontwikkeling, praktische vaardigheden, geheugen of autisme spectrum stoornissen (ASS). Bekend is dat 90% van de TSC patiënten afwijkingen heeft in de hersenen; 70% van hen heeft op enig moment in het leven epilepsie. De helft van alle TSC patiënten heeft een verstandelijke beperking.

De diagnose ASS wordt bij kinderen met TSC regelmatig gesteld. Het beeld is echter vaak grillig, omdat kenmerken van autisme, zoals niet-corrigeerbaar of koppig zijn, dwangmatigheid en stoornissen in het contact, ook sterk kunnen variëren. Het valt op dat er vaak juist sprake is van een sterke behoefte aan contact, maar dat het niet mogelijk blijkt dit te krijgen of te behouden.

Het hebben van epilepsie drukt duidelijk een stempel op de ontwikkeling. Kinderen die al heel vroeg en in ernstige mate epilepsie krijgen, hebben meestal ook een verstandelijke beperking. Het gedrag van kinderen en volwassenen met epilepsie kan zeer wisselend zijn. In 'goede' periodes met minder epileptische activiteit in de hersenen, zijn er doorgaans minder problemen. Op 'slechte' dagen heeft de epilepsie duidelijk invloed op het gedrag. De alertheid is onder andere minder, waardoor het contact met de omgeving slechter is. Epilepsie maakt het vaak moeilijk om informatie goed te verwerken en op te slaan. Bij kinderen vindt er in deze periodes geen vooruitgang plaats in leerprestaties.

Spanning en angststoornissen, zoals angst in onbekende situaties, anticipatieangst, faalangst, paniekstoornissen of fobieën, komen meer voor bij TSC patiënten dan bij de rest van de bevolking. Andere opvallende kenmerken van TSC patiënten zijn onvoorspelbaarheid en schommelingen in stemming en energieniveau.

Gedragsproblemen

Complex betekent samengesteld, ingewikkeld of onontwaaarbaar. Deze drie woorden zijn alle van toepassing op TSC. De combinatie van lichamelijke en psychische problemen heeft vaak grote gevolgen voor het dagelijks leven thuis, op school, in het werk en in de vrije tijd. Op al deze gebieden is begeleiding nodig voor de persoon met TSC zelf, maar ook voor de mensen om deze persoon heen. De zorg voor en begeleiding van mensen met TSC kan voor de directe omgeving zwaar en ingewikkeld zijn. Naast allerlei medische problemen die de aandacht vragen, krijgen ouders en begeleiders te maken met onzekerheid en onmacht. Veel is onduidelijk. Zij moeten regelmatig gissen naar wat er speelt.

De definitie van gedragsproblemen is 'alle gedrag dat als moeilijk hanteerbaar wordt ervaren'. Een andere term hiervoor is 'moeilijk verstaanbaar gedrag', wat de situatie duidelijker omschrijft. Gedrag wordt gevormd door het lichamelijke, het psychische en het sociaal functioneren. Daarom is het belangrijk te onderzoeken waarom dit gedrag zo wordt ervaren en welke boodschap hier achter kan zitten. Bijvoorbeeld: als een cliënt met een zeer laag niveau gilt als hij alleen is, is dat dan probleemgedrag of communicatie? Als een kind met autisme in een hoek op het schoolplein staat, is dat dan probleemgedrag of zoekt hij rust?

TSC heeft directe gevolgen voor het lichamelijke welzijn. Ongemak, pijn of een verminderde conditie kunnen grote invloed hebben op de kwaliteit van bestaan en dus op het gedrag. Vooral bij mensen die niet goed kunnen communiceren uit zich dit vaak in probleemgedrag.

De basis van ontwikkelings- en gedragsproblemen ligt in de organische afwijkingen in de hersenen als gevolg van TSC. Bij aanmelding bij het ETSCG worden, ongeacht leeftijd en verstandelijk niveau, de volgende gedragskenmerken opvallend vaak genoemd:

- Niet-corrigeerbaar zijn.
- Dwangmatigheid.
- Contactstoornissen.
- Onvoorspelbaarheid.

Dit lijken dus kenmerken die bij TSC horen en in meer of mindere mate aanwezig kunnen zijn.

Naast deze problemen worden agressie, agitatie en zelfverwonding het meest gemeld. Dit wordt al vanaf jonge leeftijd gezien en blijft vaak aanwezig bij mensen met een verstandelijke beperking. Het gaat daarbij om slaan of schoppen, kapot maken van spullen, schelden, maar ook zichzelf verwonden of boosheid in het algemeen. Meestal is dit een gevolg van frustratie en angst omdat ze zich niet anders kunnen uiten dan door probleemgedrag te laten zien.

Probleemgedrag is in een bepaald opzicht te vergelijken met koorts. Het is een manier om aan te geven dat er sprake is van een of ander probleem, net zoals koorts aangeeft dat er iets met het lichaam aan de hand is. Koorts kan je behandelen, maar je moet ook onderzoeken waar de koorts vandaan komt. Als iemand met probleemgedrag een direct gevaar vormt voor zichzelf of voor anderen, moet je het symptoom bestrijden. Maar net als bij koorts moet je verder zoeken: waar komt dit gedrag vandaan? Wat is er echt aan de hand?

Door de complexiteit van de aandoening is altijd zowel lichamelijk als psychologisch onderzoek nodig om het volledige beeld van een persoon met TSC te kunnen begrijpen.

Ontwikkelingsfasen

Van een mens wordt verwacht dat hij zich ontwikkelt van een volledig afhankelijke baby tot iemand die de verantwoordelijkheid kan dragen voor zijn eigen bestaan. Dit proces verloopt in fasen, waarin er door ervaren en leren steeds meer zelfstandigheid ontstaat.

Het leven van een mens kan worden onderverdeeld in deze ontwikkelingsfasen:

- Babyfase tot kleuterfase 0 tot 6 jaar.
- Schoolkind 6 tot 12 jaar.
- Pubers en adolescenten 12 tot 24 jaar.
- Volwassenheid.

Bij deze verschillende ontwikkelingsfasen horen de zogenaamde ontwikkelingstaken waardoor men zich voortdurend ontwikkelt. Voorbeelden zijn: het leren spelen met andere kinderen, jezelf aankleden, je huiswerk doen. Deze taken kunnen zo worden ingedeeld dat er een logische volgorde ontstaat, die gebaseerd is op de groei van een volledig afhankelijk kind naar een volwassene met eigen verantwoordelijkheden. Deze taken horen bij het zich ontwikkelen op het gebied van:

- Autoriteit: Omgang met ouders, leerkrachten, leidinggevend.
- Sociale aspecten: omgang met leeftijdsgenoten, contacten met anderen, het vormen en onderhouden van een gezin- of partnerrelatie.
- Lichamelijke aspecten: bewustwording, zelfverzorging, het kunnen aangeven van lichamelijke klachten, omgaan met eigen gezondheid.
- Omgevingsaspecten: taalontwikkeling, betekenis geven aan signalen uit de omgeving, volgen van onderwijs en werk, invullen van vrije tijd.

Overschatting en overvraging

Mensen met TSC ontwikkelen zich vanwege stoornissen, gedrags- en ontwikkelingsproblemen vaak niet zoals hun leeftijdsgenoten. Gevolg is dat ook de ontwikkeling van het aankunnen van verantwoordelijkheden wordt verstoord. Er is dus sprake van minder draagkracht. De ervaring van het ETSCG is dat gedragsproblemen toenemen als de omgeving dit niet ziet en teveel van hen vraagt, waardoor hun draaglast te groot is.

Vaak wordt er wel rekening gehouden met het intelligentieniveau. Maar ook op andere gebieden kan iemand worden overvraagd, zoals in het contact leggen met anderen omdat vaardigheden hiervoor ontbreken. Ook op het gebied van kennis, plannen en organiseren kunnen problemen bestaan. Als deze en de contactproblemen niet worden herkend, wordt er teveel van iemand verwacht. Er ontstaat onvoldoende 'grip' op de omgeving bij de persoon met TSC. Dit kan angst en spanning opleveren, met agressie als mogelijke reactie daarop.

Mensen maken op jonge leeftijd veelal dezelfde fasen door in hun biologische ontwikkeling: van zuigeling, naar peuter, enzovoort. Maar niet iedereen gaat precies op dezelfde leeftijd naar de volgende fase; de een is bijvoorbeeld veel vroeger in de puberteit dan de ander.



Het kan voorkomen dat bij een persoon met TSC het sociale en emotionele niveau niet met de leeftijd meegroeit door de aan-doening in de hersenen. De 'normale' fasen in de ontwikkeling van een kind worden anders of beperkt doorgemaakt. Dit kan de reden zijn dat het kind gezien zijn intelligentieniveau in staat zou moeten zijn bepaalde vaardigheden uit te voeren, terwijl dit in de praktijk toch niet lukt. Hij/zij kan het wel, maar kan het niet aan en wordt hierin dus overvraagd.

Het sociaal-emotioneel niveau kan overigens nooit hoger liggen dan het ontwikkelingsniveau. Hier moet vooral rekening mee worden gehouden als er sprake is van een verstandelijke beperking.

Een kind dat weinig grip heeft op zijn omgeving doet een groot beroep op zijn ouders en verzorgers. Er ontstaat snel een patroon waarbij het kind zeer afhankelijk is van zijn directe verzorgers en voortdurend vraagt om diens hulp en nabijheid. Vaak gaat dit echter gepaard met een neiging tot verzet tegen sturing. Dit ontstaat omdat het kind, zodra het de grip dreigt te verliezen, houvast probeert te vinden door zelf te willen bepalen. Deze combinatie van claimen en verzet kan zich ontwikkelen tot een hardnekkig patroon, dat zeer belastend is voor ouders en verzorgers.

Zoals eerder aangegeven, kan het hebben van epilepsie grote invloed hebben op de alertheid. Daarnaast worden bij TSC regelmatig schommelingen in stemming en conditie gezien, wat kan leiden tot wisselingen in prestaties van dag tot dag en soms van uur tot uur. Wat je de ene dag van het kind kunt vragen, kan je de volgende dag niet. Als dit toch gebeurt wordt het op dat moment overvraagd. Ook bij volwassenen is dit een veel gehoorde klacht. Voor de omgeving is dit vaak lastig in te schatten.

Een kind of volwassene waarbij het proces van prikkelverwerking niet goed verloopt kan veel minder goed reageren op zintuiglijke informatie vanuit zijn omgeving of vanuit zijn eigen lichaam. Dit kan problemen geven met allerlei activiteiten in het dagelijks leven. Zij nemen informatie rommelig waar, ervaren prikkels sterker of juist minder sterk dan anderen. Binnenkomende informatie wordt niet goed aan elkaar gekoppeld, waardoor zij slechter kunnen functioneren dan verwacht.

De ontwikkeling van de communicatie speelt eveneens een grote rol. Vooral bij mensen met autisme is bekend dat zij moeite hebben met het begrijpen van taal, waardoor de boodschap niet of verkeerd over komt. Hierdoor begrijpen zij de situatie niet en wordt de wereld onvoorspelbaar. We zijn als mens echter gewend veel te praten. Vaak wordt dan ook gedacht dat met praten de dingen juist wel helder zullen worden. Ook hierin kunnen mensen met TSC dus al snel worden overschat.

Op jonge leeftijd ontwikkelt zich het zelfbeeld, wat grote gevolgen kan hebben voor het verdere leven. Faalangst en depressiviteit op latere leeftijd zijn bij TSC vaak gebaseerd op het niet kunnen voldoen aan verwachtingen als kind. Het is belangrijk om hier aandacht voor te hebben door aanpassingen te doen in opvoeding of schoolkeuze, om de ontwikkeling van een positief zelfbeeld zo veel mogelijk te stimuleren.

In de loop van het leven tot aan de volwassenheid blijven deze processen spelen. Het risico van overschatting en overvraging blijft bestaan in elke volgende levensfase, omdat er steeds meer verwacht wordt van de zelfstandigheid.

Aanpak

De complexe en grillige problematiek van personen met TSC maakt dat er snel alleen aandacht is voor het probleemgedrag. Daardoor ontstaan korte-termijn oplossingen; voor ieder probleem op zich wordt een oplossing gezocht. De adviezen die door het ETSCG het meest worden gegeven, zijn gericht op het aanpassen van de bestaande stijl van omgaan of begeleiden, met als doel het verminderen van frustratie. Er wordt steeds gezocht naar het vinden van een nieuwe balans tussen draagkracht en draaglast.

Met de juiste gegevens is het mogelijk om in kaart te brengen wat de draagkracht en de draaglast van iemand is. Hiervoor moeten de ontwikkelingstaken per ontwikkelingsfase in kaart worden gebracht: *Wat zijn op dit moment je taken, wat zijn op dit moment jouw vaardigheden, welke zaken in de omgeving maken het makkelijker en moeilijker? Wat zijn op dit moment zaken in jou die je sterk maken of die het je moeilijk maken?*

Natuurlijk moet daarbij rekening worden gehouden met een eventueel bestaand verschil tussen kalenderleeftijd en ontwikkelingsleeftijd.

Met deze gegevens is het mogelijk om te bepalen wat de gevolgen van TSC zijn voor deze persoon in deze levensfase, wat er door de omgeving verwacht wordt op het gebied van ontwikkelingstaken en wat zijn mogelijkheden zijn. **Wat kan hij/zij en wat kan hij/zij aan?** Waar liggen de sterke en de zwakke punten, waar kan en moet gestimuleerd worden, waar moet geholpen worden? Oftewel: hoe kunnen we door vergroten van de draagkracht en/of verlichting van de draaglast een betere balans

brengen in taken en vaardigheden. Als we hier inzicht in hebben kunnen we er voor zorgen dat hij of zij meer grip krijgt op zichzelf en op de omgeving. Het doel hiervan is om zo spanning en angst en de daaruit voortkomende agressie te laten verminderen. Het is van belang dat hier vanaf jonge leeftijd al aandacht voor is, zodat een kind zich optimaal kan ontwikkelen.

Als behandeling mogelijk is, dan richt deze zich op de *ontwikkeling van de persoon* zelf. Daarnaast richt *begeleiding* zich vooral op de *aanpassing van de omgeving*. Door deze overzichtelijk en duidelijk te maken en taken aan te passen aan de mogelijkheden, ontstaat een gevoel van veiligheid. Tenslotte is er een belangrijke rol weggelegd voor de belangrijke *personen rondom* degene met TSC. Ouders, verzorgers, leerkrachten en werkbegeleiders zijn de mensen die hem/haar *ondersteunen* bij het overwinnen van problemen. Samen kom je zo tot 100% uitvoering van een taak.

Daarbij moet wel bedacht worden dat TSC een grillig gedragspatroon heeft, dus dat zowel eisen als ondersteuning steeds moeten worden aangepast aan de mogelijkheden van de persoon **op dat moment**.





Praktijk

Bij aanmelding bij het ETSCG worden er naast meer algemeen probleemgedrag, zoals agressie of dwangmatigheid, meer specifieke problemen benoemd die in de verschillende levensfasen op de voorgrond staan. De meest genoemde staan hieronder vermeld. Hierbij is het belangrijk om te bedenken dat een probleem dat genoemd is in een levensfase, blijft bestaan in een volgende als hier niet op ingespeeld wordt. Ook speelt de ontwikkelingsleeftijd hierbij een rol.

Voor elk probleem zal moeten worden gezocht naar een passende oplossing. Ter illustratie zijn een paar korte voorbeelden uit de praktijk beschreven, die hierbij misschien inspirerend kunnen werken.

Baby-kleuter:

- Fel verzet tegen ouders en verzorgers.
- Claimend gedrag.
- Corrigeren niet mogelijk.
- Moeite met omschakelen.
- Leven in een eigen wereld.
- Signalen uit de omgeving worden slecht begrepen.
- Taalontwikkeling blijft achter.

Het stellen van de diagnose, het verwerken van het hebben van een kind met TSC, de ziekenhuisbezoeken en de zorgen om de lichamelijke problematiek, zoals epilepsie, vragen in eerste instantie veel aandacht en tijd van ouders. Vaak worden aanwezige gedragsproblemen pas echt duidelijk als hierin wat meer rust en ruimte komt.

De koppigheidsfase die bij een normale ontwikkeling rond 2 jaar ontstaat, kan bij TSC heftig en langdurig zijn. Een kind met TSC kan van nature de neiging hebben om in vaste patronen te handelen, waardoor het moeilijk kan omschakelen. Onduidelijkheid en onvoorspelbaarheid geven een onveilig gevoel. Om grip te krijgen op de situatie bouwt het kind zijn eigen structuur op. Zo kan er een patroon ontstaan, waarbij het kind voortdurend doorzet wat het zelf wil en zich heftig verzet als het gecorrigeerd wordt.

De ontwikkeling van de communicatie bij kinderen met TSC wordt regelmatig als probleem genoemd. De taalontwikkeling komt onvoldoende op gang of de kinderen



Voorbeeld claimend gedrag en fel verzet

Probleem

Als Femke na school thuis komt vraagt ze gelijk alle aandacht van haar moeder. Ze betreft moeder in kleuterspelletjes zoals tikkertje om de tafel. Ze blijft maar rondhollen en stopt niet meer. Moeder vertelt dat ze spelletjes aan Femke leert om het contact te stimuleren. Femke leert de spelletjes snel, maar het probleem is dat ze vervolgens hiermee blijft doorgaan. Als moeder wil stoppen gaat Femke heftig protesteren.

Op het dagverblijf gaat het goed. Tijdens activiteiten in de kring zit ze rustig op haar stoeltje. De opdrachten van de leidster lijken langs haar heen te gaan, maar ze kijkt wel steeds wat de andere kinderen doen. Als de kinderen gebaren maken doet zij deze na.

Analyse

Op het dagverblijf is er structuur en dat geeft haar houvast. Thuis is daar aan het eind van de dag (vanzelfsprekend) minder sprake van. Het lijkt erop dat Femke dan probeert grip op haar omgeving te houden, door het heft in handen te nemen en te houden. Daarbij kiest ze voor spelletjes die ze al kent en die ze vervolgens oeverloos blijft herhalen.

hebben moeite om betekenis te geven aan de signalen uit hun omgeving door contactproblemen. Gezongen woorden blijken vaak beter te worden opgepakt dan gesproken taal.

Wisselingen in stemming en lichamelijk welbevinden kunnen een beangstigend effect hebben op een kind, vooral als het alleen is. Maar het kind kan ook angstig blijven als het onvoldoende mogelijkheden heeft om de troostende signalen van de ander op te vangen als deze in de buurt is.

Aan het eind van deze ontwikkelingsfase leert het kind zich steeds meer te verplaatsen in een ander. Ontwikkelt het kind zich sociaal en emotioneel hierin niet verder, dan ontstaan er problemen in de sociale contacten. In deze fase is het dan ook belangrijk om aandacht te besteden aan het aanbieden van sociale momenten. Anders wordt dit voor het kind later nog ingewikkelder, omdat er inmiddels ingeslopen patronen bestaan die niet meer om te buigen zijn.

Het gebeurt vaak bij jonge kinderen met TSC, dat de omgeving op zoek gaat naar factoren in de opvoeding die de oorzaak zouden zijn van de gedragsproblemen van het kind. Soms richten hulpverleners zich op verbetering van de opvoedingsstijl van de ouders, in de verwachting dat het kind daardoor weer een positieve ontwikkeling gaat doormaken. Bij hulp aan deze kinderen is het echter noodzakelijk om de mogelijkheden van het kind zorgvuldig in kaart te brengen, rekening houdend met de tekorten die zijn ontstaan door TSC. Sterke kanten moeten worden benut om het kind te laten leren, zwakke kanten moeten worden ondersteund.

Ze wil graag samen met haar moeder iets doen, maar hoe ze dat op een andere manier voor elkaar moet krijgen weet ze niet.

Advies

Femke is sterk in het kopiëren van gedrag. Deze eigenschap moeten we benutten om haar te stimuleren tot leren. Het advies aan haar moeder was om bij thuiskomst samen een kleine huishoudelijke taak (zoals afwassen) op te pakken onder het zingen van liedjes.

Het was van belang dat de regie bij de omgeving lag en niet bij Femke. In eerste instantie vond zij dat erg lastig en leverde dit strijd op. Uiteindelijk accepteerde zij dit steeds beter en gaf haar dit rust. Ze wist wat er ging gebeuren en dat gaf een vertrouwd gevoel. Daarnaast leerde ze door na te doen om steeds meer zelfstandig kleine taakjes uit te voeren en werd haar taalontwikkeling gestimuleerd. Tegelijkertijd had haar moeder de gelegenheid om naast contact te hebben met Femke praktisch bezig te zijn, zodat ze op andere momenten rust had.



Schoolkind:

- Moeilijk te sturen.
- Onvoorspelbaar gedrag.
- Inlevingsvermogen hapert.
- Moeite in omgang met leeftijdsgenoten.
- Geheugenproblemen.
- Problemen op school.
- Kan zichzelf niet vermaken.

In deze leeftijdsfase wordt duidelijker wat de ernst van de ontwikkelingsstoornis is. Er wordt steeds meer gevraagd van het zelf-oplossend en leervermogen van het kind en er worden dan ook regelmatig problemen op dit gebied gezien. TSC kan tekorten geven in vaardigheden als geheugen, planning, organisatievermogen en doelgericht werken. In de schooltijd wordt er een toenemend beroep gedaan op deze vaardigheden. Problemen in het zelfstandig uitvoeren van taken kunnen leiden tot slechte schoolprestaties. In deze fase is het goed om te bekijken wat het kind kan, nog kan leren en hoe het leren er uit moet zien.

Ook andere taken die het kind krijgt, moeten passen bij de ontwikkelingsleeftijd. Geeft men taken die passen bij een te hoog niveau, dan wordt het kind op dit gebied overschat. Het is van groot belang dat er hierbij ook goed wordt gekeken naar de emotionele ontwikkeling. Deze bepaalt immers een belangrijk deel van het leervermogen.



Voorbeeld geheugenproblemen en problemen op school

Probleem

De 9-jarige Frits heeft een laagnormale intelligentie en epilepsie. Hij krijgt verschillende medicijnen, maar de epilepsie blijft moeilijk te reguleren. Sinds zijn tweede zijn er gedragsproblemen, die langzaam maar zeker toenemen. Hij is

altijd druk en baldadig en kan soms ineens van gedrag veranderen. Dan is er nauwelijks contact met hem te krijgen. Hij zit op een speciale school waar de groepjes kleiner zijn zodat er meer begeleiding voor hem is. Frits kan de gesprekken in de kring echter niet goed volgen. Als de leerkracht hem een opdracht uitlegt is hij alweer vergeten wat hij moet doen als hij uiteindelijk moet beginnen. Als Frits bijvoorbeeld wordt gevraagd om boekjes aan de kinderen uit te delen gaat hij lukraak aan de slag. Na het derde boekje gooit hij het restant de lucht in. Als de leerkracht hem tot de orde roept, wordt hij opeens heel boos. Hij wordt vuurrood en slaat één van de kinderen. De leerkracht zet hem even apart aan een tafel om tot rust te komen. Na enkele minuten gaat hij verdrietig huilen en kan de leerkracht hem troosten.

Als iemand zijn leefomgeving niet begrijpt en angstig is, is hij nauwelijks in staat om te leren, hooguit om te overleven.

Het kunnen beheersen van emoties kan slecht ontwikkeld zijn, met als gevolg dat frustratie snel tot agressie kan leiden. Dit levert problemen op in de omgang met volwassenen en leeftijdgenoten. Ook het vermogen om zich in te leven in een ander kan bij kinderen met TSC achterblijven. De problemen in het contact kunnen zo in deze jaren steeds meer problemen gaan opleveren. Maak gebruik van de 'de belangrijke ander' (favoriete (groot)ouder of leerkracht) voor het kind om hierin te begeleiden. Ook kunnen spelvormen onder begeleiding aangereikt worden, bijvoorbeeld door speltherapie te geven samen met een ander kind of een groepje kinderen.

Bij sommige kinderen ontstaan emotionele problemen omdat ze lichamelijke kenmerken van TSC hebben, zoals zichtbare angiofibromen in het gezicht, door epileptische insulten, de bijbehorende bezoeken bij artsen. In combinatie met problemen in het contact met andere kinderen kunnen ze zich een buitenbeentje gaan voelen en een negatief zelfbeeld ontwikkelen. Dit vraagt extra aandacht, steun en begeleiding door hun omgeving.

Alle bij het ETSCG aangemelde kinderen hebben moeite met het invullen van vrije tijd. Ook hierbij wordt veel gevraagd van eigen vaardigheden als organisatie en planning. Het hebben van een (enigszins) gestructureerd programma en het aanbieden van activiteiten kan hierbij helpen.

Analyse

Het hebben van epilepsie heeft invloed op het gedrag van Frits. Hij heeft stemmingswisselingen waardoor hij de ene dag rustiger is en meegaander en de andere dag onrustig en dwingend. Frits lijkt moeilijkheden te hebben met zijn geheugen. Daardoor vergeet hij steeds wat hij moet doen en waarmee hij bezig is. Lange verhalen en ingewikkelde opdrachten komen niet goed binnen. Op basis van zijn intelligentie wordt meer van hem verwacht dan hij kan. De eisen van mensen om hem heen zijn snel teveel voor hem. Daarnaast kan hij gevoelens van boosheid niet goed reguleren en wordt hierdoor agressief.

Advies

Ondersteun Frits bij zijn zwakke punten. Met een beetje hulp bij opdrachten in de vorm van geheugensteuntjes, wordt het allemaal veel overzichtelijker voor Frits. Een duidelijk programma waarin pictogrammen taken en opdrachten aangeven, kan hem door de schooldag heen helpen. Frits weet zo precies waarmee hij bezig is. Als hij in een slechte stemming is, biedt hem dan vooral rust en stel dan lagere eisen aan hem of helemaal geen eisen.



Puber / adolescent:

De puberteit is bij alle kinderen een instabiele fase. Het kind ontwikkelt zich lichamelijk naar volwassenheid. Naast de eerder beschreven problematiek door TSC vindt er in deze fase ook een 'reorganisatie' in de hersenen plaats. Daarnaast spelen hormonale factoren een belangrijke rol. Dit veroorzaakt een psychische labiliteit en kan gevolgen hebben voor het cognitief functioneren, het gedrag, de prikkelverwerking en de eventuele epilepsie, terwijl in deze periode juist de ontwikkelingstaken aanzienlijk complexer worden.

Het verschil in ontwikkelingsniveau wordt steeds duidelijker. De problematiek bij mensen met TSC die op een lager niveau functioneren komt overeen met die van vorige levensfasen. In deze levensfase is agressie een veel voorkomende reden voor aanmelding bij het ETSCG, ook bij kinderen met een gemiddelde intelligentie.

Er vindt een omslag plaats van kind naar volwassene, waarbij losmaken van ouders, opbouwen en onderhouden van sociale contacten, seksualiteit en experimenteren op de voorgrond staan. Later in deze fase staan relatievorming, zelfzorg, werk/huishouden op de voorgrond en is goede voorlichting van groot belang.

Het hebben van TSC gaat duidelijker gevolgen krijgen voor de toekomst.

De gevolgen van een niet-passende omgeving op de ontwikkeling van het kind met TSC komen tot uiting (een negatief zelfbeeld, eenzaamheid, gevoel van mislukking, depressie, vage lichamelijke klachten). Bij de groep jonge mensen met TSC die een lichte verstandelijke beperking hebben, zwakbegaafd of normaal begaafd zijn, worden



Voorbeeld slechte prikkel- en informatiewerking

Probleem

Brian (16) heeft een lichte verstandelijke beperking. Hij heeft problemen met sociale contacten en hecht zich alleen aan zeer vertrouwde personen. Er zijn problemen op school: hij is makkelijk afgeleid, hangt aan vaste patronen, houdt zijn omgeving nauwlettend in de gaten en kan sterk reageren op dingen die hij

ziet. Om hem wat rust te bieden is hij in de klas apart gezet met het gezicht naar een muur, zodat hij minder geprikkeld kan worden door wat hij ziet. Hij heeft een tafel bij het raam en kijkt zo naar buiten.

Analyse

Bij observatie bleek dat Brian voortdurend in de weerspiegeling van de ruit zit te kijken naar wat er achter hem gebeurt. Hierdoor probeert hij grip te houden op zijn omgeving. Door hem apart te zetten werd hij hierin extra belemmerd.

problemen genoemd in de omgang met ouders en autoriteit. Als er ten gevolge van de TSC rigide gedrag of een contactstoornis bestaat, ontstaan er problemen in het contact met leeftijdsgenoten. Vaak komen er ook problemen voor rond de eigen gezondheid en persoonlijke omgeving; hieraan besteden ze onvoldoende aandacht. Ze kunnen veel onbegrepen lichamelijke klachten hebben of lijden onder het feit dat zij TSC hebben. Daarnaast worden vaak problemen genoemd in de invulling van werk en vrije tijd. Dit alles maakt hen kwetsbaar en kan leiden tot maatschappelijke problemen zoals alcohol- of drugsmisbruik en zelfs problemen met justitie.

In deze fase kan er dus sprake zijn van begeleiding, maar ook van behandeling, het aanleren van nieuwe patronen en/of een aangepaste leefomgeving. Belangrijk is dat er, als in deze fase ondersteuning wordt geboden, ook ruimte blijft voor ontwikkeling. In onduidelijke situaties wordt zekerheid en veiligheid vaak ontleend aan een direct aanwezige persoon en niet aan anderen in de verdere omgeving. Hierdoor ontstaat afhankelijkheid. Door de omgeving voorspelbaar en overzichtelijk te maken weet iemand wat er moet gebeuren of wat men kan verwachten. Dit geeft rust en er wordt gezorgd voor meer zelfstandigheid. Zo kunnen andere patronen worden aangeboden, waardoor hij of zij minder afhankelijk wordt van anderen.

Een ander belangrijk punt is het hebben en houden van contact. Er hoeft niet altijd iets gezegd te worden, elkaar aankijken geeft ook een gevoel dat er contact is en kan rust geven. Daarnaast is het op deze manier mogelijk om iemand op een onopvallende manier aan te sturen.

Daarnaast is de kans sterk aanwezig dat door het uitschakelen van een zintuig de andere zintuigen worden geactiveerd, in dit geval het gehoor. Geluid werd een nieuwe prikkel voor hem. Het zitten met je rug naar een ruimte en de geluiden achter je geven een gevoel van onveiligheid. Brian was dus op dat moment meer bezig om alles onder controle te krijgen voor zichzelf en kon zo niet tot leren komen.



Advies

Door Brian met de rug naar de muur te zetten tussen twee lage kasten in, ontstaat een 'geborgen' gevoel. Een grote tafel waar hij achter kan zitten geeft hem een eigen plek en voorkomt dat hij gemakkelijk even kan opstaan. Tegelijkertijd is het mogelijk om contact te houden tussen hem en de leerkracht. De omgeving blijft dus hetzelfde, maar wordt meer voorspelbaar gemaakt, wat belangrijk is om aan te kunnen sluiten bij wat Brian nodig heeft.

Volwassene:

- Moeilijk corrigeerbaar.
- Inmenging wordt niet getolereerd.
- Lastige omgang met leeftijdsgenoten.
- Gevoelens van eenzaamheid.
- Bewust zijn van het hebben van TSC.
- Negatief zelfbeeld.
- Depressie.
- Slechte prikkelverwerking.
- Slechte informatieverwerking.
- Vrije tijd zelf invullen is lastig.
- Relaties vergen veel inzet.
- Weinig sociale contacten.
- Moeilijk verplaatsen in een ander.
- Emoties lastig verwoorden.
- Omgaan met de lichamelijke gevolgen van TSC.
- Moeite met plannen en organiseren.
- Snel afgeleid.
- Frustraties over tegenvallende prestaties.

De eisen van de omgeving rond de volwassene zijn nog complexer dan in de voorgaande periode. Er kan sprake zijn van het hebben van een partner en/of een gezin, al dan niet met kinderen die eveneens TSC kunnen hebben. Bij een (laag)normale intel-



Voorbeeld moeite met plannen en organiseren

Probleem

Maaïke is dol op bloemen en werkt in een bloemenwinkel. In de bloemenwinkel

heeft ze de opdracht om bloemstukjes te maken en als er veel klanten zijn helpt zij ook in de winkel.

Maar het werk loopt niet naar wens. De eerste keren dat zij een bloemstuk maakte, samen met een medewerker, ging dit uitstekend. Het lukt haar echter niet om dit zelfstandig te doen. Als het druk is in de winkel, wordt aan haar gevraagd om klanten te helpen. Ze is uiterst vriendelijk voor de klanten en raakt met ze aan de praat. Ze blijft echter doorpraten met de klanten en het lukt haar niet goed om het gesprek te stoppen. De verkoop loopt daardoor vertraging op.

Analyse

Met haar totaal IQ van 90, een gemiddelde intelligentie, is niks mis. Bij verder neuropsychologisch onderzoek blijkt dat zij problemen heeft met haar werkgeheugen. Het is moeilijk voor haar om een complexe taak uit te voeren, omdat zij halverwege de opdracht vergeet waar zij aan begonnen is. Haar verwerkingssnelheid voor informatie is zwak. Een

ligentie wordt van de volwassene verwacht dat deze zelfstandig zijn leven inricht en persoonlijke relaties aangaat. Als TSC problemen geeft in het contact of in hersenfuncties zoals geheugen, planning en doelgericht werken, kan dit problemen binnen het werk en/of het gezin tot gevolg hebben. De gevolgen van de verschillende combinaties van contactproblemen en problemen in deze functies, komen naar voren. De invloed op het sociaal-maatschappelijk leven is groot, zowel op het gebied van persoonlijke relaties als op het krijgen en behouden van werk.

Steeds moet worden onderzocht of het mogelijk is om door behandeling de draagkracht te vergroten (verbeteren van vaardigheden, leren hanteren van emoties of ontwikkelen van een positief zelfbeeld). Hiervoor moet men weten hoe de persoon met TSC leert en aan welke voorwaarden voldaan moet worden om tot leren te komen.

In het geval van verlichten van de draaglast door het bieden van ondersteunende begeleiding, bijvoorbeeld op het gebied van relatie of werk, is het van belang dat deze ook blijvend is. Het gaat immers om structurele problemen. Daarbij is het belangrijk dat de houding van de begeleider ten aanzien van het nemen van regie en het bieden van nabijheid en ondersteuning, niet ontaardt in betutteling.

in een rap tempo gegeven opdracht weet zij niet uit te voeren omdat zij de boodschap niet oppakt. Ook blijkt zij moeite te hebben met het starten van en het zelfstandig organiseren van een taak. Zij kan wel haar aandacht vasthouden bij een eenvoudige taak die duidelijk voor haar is. Zij kan echter niet haar aandacht verdelen over twee taken tegelijk.



Advies

Aanpassingen zijn nodig in de werksituatie. Het is belangrijk dat de taak die zij krijgt helder en overzichtelijk is. Deze moet worden opgedeeld in stukken die zij overziet en zelfstandig kan uitvoeren. De overgang naar de volgende taak moet duidelijk aangegeven worden, bijvoorbeeld door van elke stap een foto te maken. Het is nodig dat zij aan het begin van haar taak telkens weer even doorspreekt met haar werkbegeleider hoe zij de taak gaat uitvoeren en dat zij elke taak die zij krijgt net zo lang traint, tot zij deze voldoende beheerst.

Klanten helpen in de winkel zal zij waarschijnlijk wel kunnen leren, maar hiervoor moeten alle deeltaken die hiervoor nodig zijn eerst apart getraind worden en in een later stadium het geheel.

Conclusie

De grote verscheidenheid in verschijnselen bij TSC maakt dat er niet één vastomlijnde wijze van behandelen en begeleiden aan te geven is bij gedragsproblemen bij TSC. De behandeling en begeleiding moet worden aangepast aan de levensfase, de lichamelijke conditie, het ontwikkelingsniveau, het sociale en emotionele niveau, de communicatiemogelijkheden en eventuele psychische of psychiatrische problemen.

Op basis van de ervaringen van het ETSCG zijn echter wel de belangrijkste aandachtspunten te benoemen:

- Kennis van inhoud en gevolgen van TSC, met daarbij erkenning van de organische afwijkingen in de hersenen als basis van de psychische problematiek.
- Multidisciplinair onderzoek: eventuele medische oorzaak en diagnostiek op alle gebieden van functioneren.
- Multidisciplinaire behandeling en begeleiding op alle nodige gebieden en door de levensloop heen.
- Zinvolle, gestructureerde dag-invulling.
- Aandacht voor ouders/verzorgers/begeleiders en verlichting van hun zorgtaak door praktische hulp waar nodig.

Achtergrondinformatie

'TSC in de verschillende levensfasen'

'Achtergronden, uitleg en tal van praktische adviezen bij psychische en gedragsproblemen'

Auteurs: Leonore Kuijpers- de Blicq, AVG, Johan Mulder, GZ psycholoog en Richard Slinger, teamleider/casemanager (Expertiseteam TSC en Gedrag)

In dit handboek zijn diverse gedragsaspecten op een rij gezet en aangevuld met ervaringen en adviezen van het ETSCG. Er wordt gebruik gemaakt van kennis en ervaring die ieder vanuit zijn eigen vakgebied in de loop van de jaren heeft opgedaan. Deze zijn omgezet tot praktische adviezen bij vastgelopen situaties. Het boek is bestemd voor verzorgers en hulpverleners van mensen met TSC die meer willen weten over de psychische gevolgen van deze aandoening en die op zoek zijn naar handvatten. Het handboek kan ook van waarde zijn voor geïnteresseerde ouders. Zij vinden hierin achtergronden, uitleg en tal van praktische adviezen.

Uitgave van de STSN

ISBN: 978-90-824381-0-9

Te bestellen via www.STSN.nl

Informatie voor de huisarts over 'Tubereuze Sclerose Complex'

Deze brochure is tot stand gekomen door een samenwerkingsverband tussen de STSN, de VSOP (Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties) en het NHG (Nederlands Huisartsen Genootschap)

Herziene versie 2014

'Wat is Tubereuze Sclerose Complex?'

De vele aspecten van TSC zijn in deze uitgave beknopt beschreven. Na het algemene beeld met onder meer aandacht voor de diagnose komen de verschillende medische aspecten aan bod, vergezeld van informatie over onderzoeksinstrumentarium en behandelingsmethoden.

Verder wordt ingegaan op de verstandelijke beperking, de psychologische aspecten en gedrag, de diverse erfelijkheidsaspecten en u treft praktische informatie aan, waaronder adressen, literatuur en een overzicht van uitgaven van de STSN

Samengesteld en uitgegeven door de STSN

ISBN: 978-90-807521-0-8

Te bestellen via www.STSN.nl

Nuttige adressen

Expertiseteam TSC en Gedrag (ETSCG)

Het Expertiseteam TSC en Gedrag is opgericht in 2003 en bestaat sindsdien uit Leonore Kuijpers, AVG (arts verstandelijk gehandicapten), Richard Slinger, teamleider in de zorg voor verstandelijk gehandicapten en Johan Mulder, GZ-psycholoog. Eind 2016 wordt de rol van Johan overgenomen door Marije Offringa, psycholoog.

Het team heeft een landelijke functie en kan worden ingeschakeld via het CCE. Het CCE is vertegenwoordigd in alle regio's van Nederland en richt zich op het organiseren van gespecialiseerde zorgverlening bij complexe zorgvragen, waar de reguliere hulpverlening onvoldoende antwoord op weet.

Vanwege de combinatie van medische problemen, gedrags- en mogelijk psychiatrische problemen en praktische problemen in de begeleiding is het Expertiseteam een interdisciplinair team, dat zich richt op het verlenen en het coördineren van hulp aan mensen met TSC, het signaleren van lacunes in de expertise en het (doen) ontwikkelen van expertise, en het uitdragen van kennis. De vraagstelling en de rapportages worden bestudeerd en veelal wordt er door een of twee van de teamleden in verschillende relevante situaties geobserveerd. Als alle diagnostische gegevens verzameld zijn, wordt een integraal eindrapport geschreven met een advies. Dit rapport wordt onder leiding van de consulent/coördinator van het CCE met alle betrokkenen besproken.

E: etscg@2davinci.com

Centrum voor Consultatie en Expertise (CCE)

Het Centrum voor Consultatie en Expertise (CCE) werkt voor mensen die langdurig complexe zorg nodig hebben en in een uitzichtloze situatie dreigen te komen. Er is vaak sprake van probleemgedrag en de kwaliteit van bestaan staat ernstig onder druk. Zorgverleners zijn vastgelopen en komen er zelf niet meer uit. Het gaat om mensen in de verstandelijk gehandicaptenzorg, de geestelijke gezondheidszorg, de ouderenzorg of de jeugdhulp. Zorgverleners, cliënten en hun familie kunnen kosteloos een beroep doen op het CCE met zo'n complexe zorgvraag. De consultaties van het CCE worden gefinancierd uit een subsidie van het Ministerie van VWS.

Het CCE heeft een uitgebreid netwerk van deskundigen die advies op maat bieden en kunnen helpen bij de uitvoering hiervan. De inbreng van het CCE is altijd tijdelijk en aanvullend op de reguliere zorg. Jaarlijks doet het CCE zo'n 1300 consultaties. De kennis en ervaring uit consultaties gebruiken zij om expertise op te bouwen en over te dragen aan zorgverleners. Zo worden nieuwe vastgelopen situaties zoveel mogelijk voorkomen.

Het CCE werkt vanuit drie regio's en een landelijk bureau. Wie een beroep wil doen op het CCE kan contact opnemen met het kantoor in de betreffende regio. Het kantoor is open op werkdagen van 8.30 tot 17.00uur. Aanmelden bij het CCE kan door het invullen van het aanmeldingsformulier op de website www.cce.nl.

Landelijk bureau

Postbus 2486, 3500 GL Utrecht
Australiëlaan 14, 3526 AB Utrecht
T 088 – 44 66 100
E: landelijkbureau@cce.nl

Regio Noord Oost

Postbus 1314, 8001 BH Zwolle
Burgemeester Drijbersingel 51, 8021 JB Zwolle
T 088 – 44 66 120
E: noordoost@cce.nl

Regio West

Tielweg 6c, 2803 PK Gouda
T 088 - 44 66 160
E: west@cce.nl

Regio Zuid

Postbus 143, 5500 AC Veldhoven
De Plank 100, 5504 ED Veldhoven
T 088 - 44 66 140
E: zuid@cce.nl

Stichting Tubereuze Sclerose Nederland (STSN)

De Stichting Tubereuze Sclerose Nederland (STSN) is een landelijke, internationaal samenwerkende organisatie van mensen met Tubereuze Sclerose Complex (TSC), hun partners, ouders of verzorgers en familieleden en van bij de STSN aangesloten deskundigen.

De STSN behartigt de belangen van en verleent service en ondersteuning aan alle mensen in Nederland die te maken hebben met TSC en de gevolgen daarvan.

De STSN stelt zich vooral tot doel de realisatie van een optimale kwaliteit van leven en van zorg voor mensen met TSC, waarbij bovendien de verdere overerving van TSC zo veel mogelijk kan worden voorkomen. Hiertoe zijn nodig goede en volledige informatie, snelle diagnose, tijdige behandeling, zorg op maat en goede, persoonlijke begeleiding en ondersteuning bij het leren omgaan met deze aandoening. De STSN vindt verder dat mensen met TSC zoveel als hun aandoening toestaat zelf de regie in eigen hand moeten kunnen houden.

De STSN tracht haar doelstelling te bereiken door:

- Belangenbehartiging.
- Voorlichting.
- Lotgenotencontact.

- Samenwerking met relevante personen en organisaties.
- Stimuleren van concentratie van zorg in landelijk werkzame expertisecentra.
- Stimuleren van wetenschappelijk onderzoek.
- Fondsenwerving.

De kennis die hiervoor nodig is, verkrijgt de STSN in de eerste plaats van mensen met TSC, ouders, verzorgers en familieleden en daarnaast van zorgverleners (artsen, gedragsdeskundigen) en van wetenschappelijk onderzoekers. De STSN verzamelt en bundelt deze kennis die het fundament vormt voor haar activiteiten. De STSN wil de functie van landelijk bekend 'marktplaats' vervullen voor mensen met TSC hun ouders, verzorgers, partners en andere betrokkenen zoals zorgverleners en wetenschappers. Hier ontmoeten zij elkaar en vinden direct betrokkenen informatie en ondersteuning.

Secretariaat STSN

Jannie Bom

T: 06-52824660

E: secretariaat@stsn.nl

www.stsn.nl

twitter.com/STSN_NL

www.facebook.com/#!/levenmetTSC

Multidisciplinaire TSC-polikliniek voor kinderen

Erasmus MC / Sophia

Expertisecentrum ENCORE Erasmus Medisch Centrum

Dr. M.C.Y. de Wit, kinderneuroloog en drs. G.C.B. de Heus, kinderarts, coördinatoren

T: 010-7036341 (poli kinderneurologie)

E: tubereuzesclerose@erasmusmc.nl

TSC Expertisecentrum Erasmus MC (18+ poli) Rotterdam

Dr. L. de Graaf-Herder, internist

Dr. A. van Eeghen, arts voor verstandelijk gehandicapten

T: 010-7040115 (poli Inwendige Geneeskunde, vragen naar mw. Korpershoek)

E: tsc@erasmusmc.nl

poli UMC Utrecht

Polikliniek Erfelijke Aandoeningen (Interne Geneeskunde)

Dr. M. Vergeer, internist-endocrinoloog

Mw. J. Patist, verpleegkundig specialist

T: 088-7553232

TSC Expertisecentrum/Sylvia Tóth Centrum

UMC Utrecht Hersencentrum

Dr. F.E. Jansen, kinderneuroloog

T: 088-7553898

E: STcentrum@umcutrecht.nl



