Gedragsneurologie van het kind

Handboek voor neuropsychologie, neurologie en psychiatrie

Inleiding en inleidend kader met inhoud van alle hoofdstukken

2020

Auteur: Charles Njiokiktjien – Amsterdam: Suyi Publicaties

© Suyi Publicaties 2020

Inhoud

	Voorwoord	5
	Dankwoord	7
	Inhoud en overzicht	8
	Gebruiksaanwijzing	11
	Inleiding	12
Deel 1	WAT HET VAKGEBIED INHOUDT	
1	Wat is klinische gedragsneurologie?	16
2	Leerstoornissen en neurale ontwikkeling	26
3	Gedragsstoornissen en neurale ontwikkeling	31
Deel 2	DE HERSEN-GEDRAGSRELATIE IN DE ONTWIKKELING	
4	Functionele neuroanatomie van het gedrag	44
5	Prenatale en vroeg postnatale neurale ontwikkeling	166
6	Aard, diversiteit en principes van ontwikkelingsprocessen	201
7	De psychosociale, de motorische en de taalontwikkeling	238
Deel 3	HET ONDERZOEK: UITVOERING EN INTERPRETATIE	
8	Klinisch denken in de neuropsychiatrie	346
9	Verwijzing en behandeling: indicaties en procedures	359
10	Anamnese en kinderneurologisch onderzoek	374
11	Lichaamscognitief onderzoek en screening	414
12	Aanwijzingen voor een cerebrale functiestoornis	467
13	Aanvullend onderzoek en klinische indicaties	476
14	Neuropsychologische aspecten van de diagnostiek	494
Deel 4	ETIOLOGISCHE EN PATHOGENETISCHE FACTOREN	
15	Pre- en perinatale oorzaken van ontwikkelingsstoornissen	525
16	Neurulatie, proliferatie, migratie en gyrering en hun stoornissen	536
17	Corpus callosum: afwijkingen in aanleg en vorm	546
18	Myelogenetische stoornissen en wittestofbeschadiging	555
19	Synaptogenetische stoornissen	561

20	Perinatale hypoxisch-ischemische beschadiging: gevolgen	565
21	Prematuriteit, dysmaturiteit en laag geboortegewicht: gevolgen	574
22	Beschadiging van één hersenhelft: een model voor interhemisferische plasticiteit	593
23	Niet-aangeboren hersenletsel; gevolgen van schedeltrauma's	611
24	Postnatale hersenbeschadiging: oorzaken en gevolgen	621
25	Epilepsie, gedrag en leren	635
26	Cerebrale 'organiciteit': modellen van afwijkende ontwikkeling	658
27	Hersenhelftspecialisatie en lateraliteit: ontwikkeling en stoornissen	673
28	Partiële defecten, begaafdheden en intelligentie	714
29	De rechterhersenhelft: functies en stoornissen	725
30	De linkerhersenhelft: functies en stoornissen	777
31	Callosale functies en interhemisferische disconnectie in de ontwikkeling	796
32	Frontale gebieden: functies en stoornissen	839
33	Temporale gebieden: auditieve, visuele en emotiefuncties, en hun stoornissen	853
34	Occipito-pariëtale gebieden: functies en stoornissen	872
35	Aandacht, geheugen en tijdsbegrip: concepten en ontwikkeling	908
36	Cerebellum: functies en stoornissen	959
Deel 5	SYMPTOMEN EN SYNDROMEN IN DE NEUROPSYCHIATRIE	
37	Auditieve en visuele geheugenstoornissen en chronagnosie	973
38	Aandachtsstoornissen en hun gedragsvarianten: neurobiologie en klinisch kader	992
39	Motorische en sensorische stoornissen en dyspraxieën	1039
40	Het spectrum van dysfatische ontwikkeling en andere spraaktaalstoornissen	1095
41	Dyslexie, dysgrafie, dyscalculie en dysmusie	1172
42	Autisme: een spectrum van contactstoornissen	1221
43	Specifieke neuropsychiatrische symptomen en syndromen	1275
44	Gedragsfenotypen van bekende dysmorfiesyndromen	1323
45	Verstandelijke beperking of regressie?	1359
	BIBLIOGRAFIE	1378
	VERKLARENDE WOORDENLIJST EN AFKORTINGEN	1473
	REGISTER	1481

Inleiding

Hoe, voor wie en waarom dit boek is geschreven

B NEDERLANDSE NEUROLOGISCH-PSYCHIATRISCHE VAKLITERATUUR OVER HET KIND: aanvankelijk vrijwel uitsluitend door neuropsychiaters zoals F. Grewel (1955-1975) en J. Frederiks (1966).

In 1958/1983 verschenen *Kinderen met leer- en gedragsstoornissen* van R. Vedder, in 1974 *Neuropedagogiek* van B. Ansink en in 1981/1986/1992 *Kinderen met leerstoornissen* van C. Njiokiktjien & A. Gobin.

In 1985 verscheen het eerste leerboek *Kinder- en jeugdpsychiatrie*, gevolgd door latere uitgaven, veelal geschreven door neuropsychiaters als H. van Engeland, F.C. Verhulst en F. Verheij; van Th. Doreleijers *et al*. (2013) *Leerboek psychiatrie Kinderen en Adolescenten*.

In 1986 werd *Gedragsneurologie van het kind vol. 1* door Njiokiktjien gepubliceerd en vertaald in het Engels, gevolgd door een heruitgave in handboekformaat in 2004, nu herzien (2020).

Van neuropsychologische zijde verscheen *Klinische kinderneuropsychologie* door H. Swaab *et al*. (2016).

1 De inhoud van dit boek bestrijkt onontkoombaar verschillende klinische en wetenschapsdomeinen en is dus hybride van aard of met een geleerd woord multidisciplinair. Veel beroepsbeoefenaren hebben hier vooral in de dagelijkse praktijk moeite mee. Opmerkingen van hen zijn: "Schoenmaker, blijf bij je leest" of "Wat moeten we met al die neuro(psycho)-logie; ik struikel over de termen; ik heb protocollair leren denken." Als antwoord hierop stellen we: zonder breed te kijken is er geen vooruitgang en ontwikkeling in wetenschap en beroepsbeoefening.

In veel domeinen van wetenschap en praktijk heeft men het over dezelfde kinderen met dezelfde problemen, maar wordt een verschillend jargon gebruikt dat ook nog over de tijd wijzigt. Auteur dezes heeft zich beijverd deze semantische problemen te overbruggen en het voor de beroepsbeoefenaren makkelijker te maken door zich te verdiepen in een breed terrein en de verbanden tussen de vakterreinen aan te geven.

De lijvigheid van deze monografie wordt veroorzaakt door een *deep dive* in de neurale aspecten van gedrag en gedragsafwijkingen. Dit houdt tevens een voortdurend en onopgelost dilemma in tijdens het schrijven: hoe ver moet je gaan en hoe oppervlakkig mag je blijven om toch nog klinisch relevant te zijn?

Gedrag is, ruim gedefinieerd, alles wat kinderen laten zien en soms ook wat ze niet laten zien. Gedragsneurologie verschilt van de 19e-eeuwse systeemneurologie: het is deels de neurologie van het subcorticale emotiebrein en deels die van de corticale instrumentele functies taal, muziek en handelingen met hun hulpfuncties aandacht, geheugen en tijdsbesef, psychoneurologische functies die van het kind een abstract handelend wezen maken met zelfbewustzijn.

Dit boek is geschreven met het doel hen die zich bezighouden met diagnostiek en behandeling van peuters, kleuters en schoolkinderen met ontwikkelingsproblemen wegwijs te maken in dit denkveld. Deze uitgave richt zich niet alleen op kinderartsen, neurologen, (neuro)psychologen en psychiaters, maar biedt de orthopedagogen en paramedische behandelaars de mogelijkheid inzicht te krijgen in de gedragsneurologische en neuropsychologische gedachtegang en kenniswereld. Zo kan een gezamenlijke basis voor een interdisciplinair samenwerkingsverband ontstaan.

Het ging er bij het schrijven van dit boek de auteur vooral om in ruime mate leesbare informatie te verschaffen die gebaseerd is op duizenden artikelen, lezingen, boeken en gesprekken en zo de lezer de ogen te openen voor de rijkdom aan potentiële kennis, maar hem/haar de tijd van dingen opzoeken te besparen. In feite is dit boek deels een groot overzicht van wat de laatste 150 jaar tot stand is gekomen en wel op een coherente wijze.

Wat onderwerpen betreft is dit boek in Nederland geen noviteit. Het is geschreven in de traditie van de brede belangstelling bij neuropsychiaters (zenuwartsen) in de 20e eeuw voor leer- en gedragsstoornissen {**B**}. Het boek heeft een ontwikkelingsneurologische, neuropsychiatrische en neuropsychologische oriëntatie en is tot stand gekomen na meer dan 50 jaar ervaring, experimenten, patiëntgebonden onderzoek, schrijven, lezingen geven en bestudering van de literatuur {**noot 1**}.

Het standpunt van auteur dezes is sterk beïnvloed door mensen die hem hierin richting hebben gegeven: de eerste was Frits Grewel, neuropsychiater en hoogleraar orthopedagogiek, die hem tijdens zijn opleiding enthousiast maakte voor kinderpsychiatrie. De tweede was Xavier Tan, kinderpsychiater; deze heeft ons als teamleden van de Stichting Dysphatische Ontwikkeling bij voortduring gewezen op het belang van het affect bij kinderen en de bijzondere rol die de rechterhersenhelft daarin speelt. Zijn adagium was (Tan, 2013, p. 24): "De wetenschap dwingt ons tot het creë-ren van categorieën, maar kunst en het leven lenen zich daar slecht toe";

protocollair denken was hem vreemd {**noot 2**}.

De ontwikkelingsneurologie, gepropageerd door de bioloog Heinz Prechtl en de ontwikkelingsneuroloog Bert Touwen in Groningen, is de basis geweest voor het 'ontwikkelingsdenken', maar in klinisch opzicht is de neuropediater Claudine Amiel-Tison in Parijs hierin een rolmodel geweest.

De psychoneurologie heeft een sterk aandeel en hierin spelen de ideeën van de Mozart en stichter van de neuropsychologie, Alexander R. Luria, een grote rol, evenals diens leermeester, de pedagoog en psycholoog Lev S. Vygotsky. De ontwikkelingsneuropsychologie is een vervolg hierop.

De neuropsychoanalyse heeft ons een vruchtbare kijk gegeven op gedragsneurologische verschijnselen. Een dialoog tussen de psychoanalyse en de neurowetenschappen werd al bepleit door Eric Kandel (1998). Vooral het werk van de etholoog Jaak Panksepp en zijn interpretatie van Freuds mentaal apparaat zijn hierin bepalend geweest [H 4.9] en zijn tevens de aanzet geweest evolutionair te gaan denken [H 6.1.1.1]. In de neuropsychoanalytische belangstelling is ook de stellingname besloten dat auteur dezes de cartesiaanse en dualistische lichaam-brein- en lichaam-geestgedachte verwerpt [H 4.9.1].

De psychoneurologie, nu neuropsychologie, is de 'neurokern' in het denken van de huidige auteur met betrekking tot de achtergrond van de ontwikkelingsstoornissen. Daarbij staat Luria's hypothetisch-deductieve benadering voorop en niet primair de van oorsprong Amerikaanse testpsychologische benadering [H 14]. Wij worden daarin gesteund door de neuropsycholoog en neuropsychoanalyticus Mark Solms (2015). Aangezien het vanuit de beschouwer gaat om stoornissen in het gedrag in de ruime zin van het woord en de kinderneurologie centraal staat, is gekozen voor de term *gedragsneurologie* {**noot 3**}.

Klinisch observeren en denken is ondanks technische benaderingen nog altijd de pijler voor het juiste handelen. De New-Yorkse kinderneuroloog Isabelle Rapin (1983) leidde haar boek *Children with brain dysfunction* in met: "Despite stunning technical advances … neurologic diagnosis continues to depend on the clinical evaluation of patients." Martin Bax wees in een editorial in *Dev. Med. Child Neurol.* (Matthys *et al*., 1997, p. 147) op het gevaar van protocollaire en vragenlijstgeneeskunde en zegt: "*Clinical assessment still matters.*" Is dat nu nog mogelijk? {**noot 4**}. De voortdurende herformulering van het klinische denkkader is door de veranderende inzichten steeds een uitdaging. Dit geldt in sterke mate voor de gedragsneurologie – met zijn eigen plaats in de neuro(psycho)logie en de psychiatrie – waar het klinisch denken bij uitstek vaker door hypothesen dan door verifieerbare feiten wordt gevoed.

Gedragsneurologie houdt zich in tegenstelling tot de 19e-eeuwse systeemneurologie – bijvoorbeeld perifere zenuwbeschadigingen, piramidale spasticiteit, hemianopsie of corticale sensibiliteitsstoornissen – bezig met afwijkingen in sociaal of taalgedrag of in de handelingen, gesteund door de subsystemen voor geheugen, aandacht en tijdsbesef, en houdt zich

2 Deze denkwijze zien we terug bij de Britse psychiater Ian McGilchrist (2010) en de Amerikaanse psycholoog Allen Schore (1994), die beiden wijzen op de rol van de rechterhersenhelft voor het affect.

3 Ter gelegenheid van *Behavioural Neurology*, een nieuwe sectie in *Cortex* door S.F. Cappa, onderschrijft deze de volgende definitie: "In addition to the conventional foundation stones of the neurosciences: neuroanatomy, neurophysiology and neurochemistry…BN is dependent on the practical skills of neuropsychology and social anthropology. It insists on the detailed history traditional to the psychiatric examination combined with the stringent methodical neurological examination beloved of the neurologist. The major advances in neuro-imaging now permit precise localization of structural lesions within the cerebral cortex, without the need for post-mortem inspection which has greatly facilitated the growth of interest in this area. In addition to acquiring these skills the behavioural neurologist must be, first and foremost, a compassionate physician who will be involved in the care and rehabilitation of patients with severe brain damage."

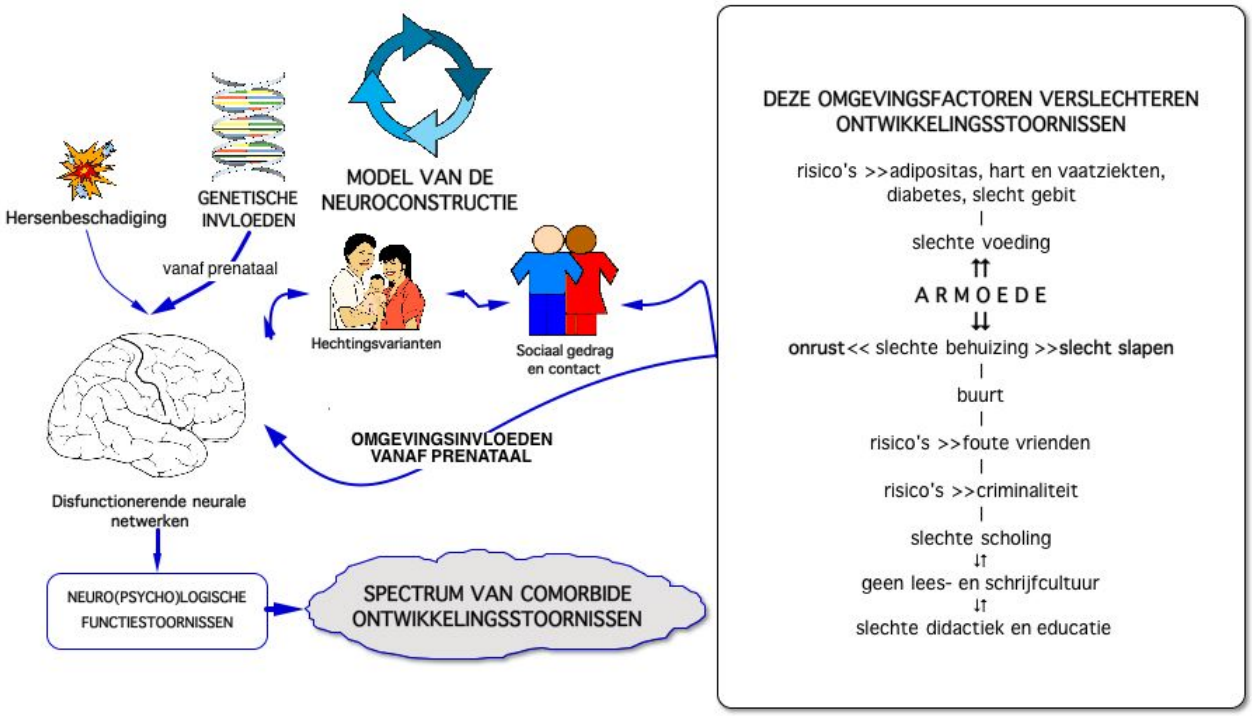
Dat laatste geldt voor volwassenen, voor kinderen gaat het vooral om ontwikkelingsstoornissen.

4 *Clinical assessment* wordt steeds moeilijker. De titel en de aanleiding van het treurig stemmende hoofdartikel van NRC van 7-9-2020 *Psychiater heeft niet genoeg inspraak bij behandeling patiënt* komt voort uit het uiteengaan in de jaren 70 van neurologie en psychiatrie. Dat ging gepaard met een wegdrijven van de psychiater van de neuro(psycho)logische pathogenese van de klachten, de kern van de gedragsneurologie. Daarmee werd impliciet toegegeven aan de mening van sommigen dat "het medisch model uit de GGZ moet verdwijnen" (NRC). Dat betekent ook dat het cartesiaanse lichaam-geestdualisme bij overheid en verzekeringen nog steeds prevaleert en dat heeft natuurlijk tot gevolg gehad dat andere disciplines in dit gat springen. De aandacht die psychiaters moeten besteden aan sociaal-maatschappelijke aspecten van het systeem en neurobiologische aspecten zijn uit balans. Zij moeten voldoen aan de onredelijke eis van efficiëntie en worden zo in het marktmodel gezogen.

Gedragsneurologie gaat over de omgeving-brein-gedragsrelatie

bezig met (zelf)bewustzijn, slaap, relatie- en hechtingsprocessen, enz. Gedragsneurologie van het kind tracht, kortom, gedrag te koppelen aan neurale representaties. Als zodanig werd dit in Luria's tijd psychoneurologie en is nu, naar Amerikaans model, neuropsychologie geworden {**noot 5**}. Sinds de tijd dat Vygotsky in de jaren 30 zei dat onze culturele omving eigenlijk ons 'externe cultuurbrein' is, is men toenemend gaan beseffen dat brein-gedragsrelaties eigenlijk *omgeving-brein-gedragsrelaties* zijn.

5 Ontwikkelingsstoornissen ontstaan door een foute ontwikkeling van een of meer neurale netwerken, meestal genetisch in aanleg ontstaan, in mindere mate door pre- en postnatale beschadigingen, o.a. door infecties, asfyxie en toxinen. De uitkomst wordt in ▽



△ hoge mate bepaald door het postnatale externe milieu en door *resilience*, de herstelcapaciteit. De omgevingsfactoren (in de figuur) variëren sterk en niet ieder mens in armoede heeft een arme cultuur. Ook welgestelden hebben kinderen met ontwikkelingsstoornissen en deze kinderen kunnen ook verwaarloosd zijn of op verkeerde scholen zitten, enz. Armoede vergroot de risico's in de ontwikkeling, maar men kan eraan ontsnappen; geld maakt niet gelukkig, maar het helpt.

De huidige omgevingsgewoonten, meer ambities en rivaliteit en minder gehechtheid en verbinding, zijn stressfactoren, waartegen mensen in armoede de minste weerstand hebben; deze factoren verergeren ontwikkelingsstoornissen {**figuur**}.

Belangrijke vragen voor de praktijk

▷ Kunnen de beroepsbeoefenaren die fenomenologisch en in DSM-diagnoses denken de overstap maken naar het structureel en pathogenetisch denken in gedragsneurologische begrippen? Ja, dat kan.

- Wat hebben de neuropsychiatrie en de neurologie te bieden aan het kind met leer-, gedrags- en psychiatrische stoornissen en welke vraagstellingen kunnen worden opgelost?
- Wat is het klinische gedragsneurologische denkkader en welke differentieel-diagnostische overwegingen worden daardoor mogelijk?
- In hoeverre is het denken in hersenfuncties relevant? {▷}
- Wat zijn de behandelingsprincipes?

Effectieve psychotherapeutische interventies hebben ook gedragsneurologische aspecten

▷ In *Psychotherapy in an Age of Neuroscience* bekritiseert Joel Paris (2017) het neurowetenschappelijk model dat de hedendaagse psychiatrische praktijk domineert. Het toont aan dat, hoewel de neurowetenschappen grote vooruitgang hebben geboekt, deze onderzoekslijnen tot nu toe weinig zijn toegepast op de zorg voor patiënten. Paris bekritiseert het overmatig gebruik van psychofarmacologische interventies. Hij onderzoekt waarom veel psychiaters zich oriënteren op de DSM-criteria en niet de tijd nemen om vertrouwd te raken met de levens van hun patiënten.

De Leuvense psychiater Dirk de Wachter stelt in zijn boek *De kunst van het ongelukkig zijn* dat veel vormen van tegenspoed en ellende de toegang zijn tot vriendschap en liefde, wanneer men dit deelt met de ander. Delen is volgens hem de essentie van het leven, hetgeen wordt samengevat in de vraag: “Hoe gaat het met u?” Dit doet ons onmiddellijk denken aan het spiegelneuronsysteem [H 7.3.6] dat de ander in ons als groepswezens doet resoneren en het doet ook denken aan de primaire emoties empathie en het vermijden van separatieangst met activiteit in de CARE en PANIC systems [H 4.9.2.1] {▷}.

Psychotherapeutische interventies activeren en deactiveren neurale systemen en hebben een neuroconstructivistisch effect op het ‘cultuurbrein’.

► Er is een sterke tendens dat *brain-behaviour relationship* wordt vervangen door *environment-brain-behaviour relationship*. Hoewel ‘gedragsneurologie’ statisch en mechanisch overkomt, verwijzen we nog eens naar de figuur op de vorige bladzijde.

Descartes bracht een principiële scheiding aan tussen lichaam en geest. Het cartesiaanse standpunt wordt door auteur dezes bestreden; wij zijn een met de psychodynamische systeemfunctie geëvolueerde menselijke brein-lichaameenheid (de B-LE), die verweven is met die van soortgenoten en in mindere mate met die van andere zoogdieren [H 4.9.1].

1 Wat is klinische gedragsneurologie?

SECTIES – FIGUREN – TABELLEN

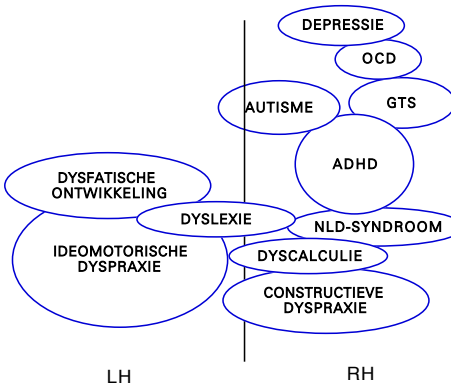
1.0 **INLEIDEND KADER**

1.1 **WAAROM GEDRAGSNEUROLOGIE?**

1.2 **DE RELATIE VAN DE GEDRAGSNEUROLOGIE MET ANDERE DISCIPLINES**

1.3 **CENTRALE THEMA'S IN DE GEDRAGSNEUROLOGIE**

Tab.1-I Overzicht van het vakgebied kinderneurologie en psychiatrie



Boven zijn de klinische stoornissen schematisch op dusdanige wijze weergegeven dat men ziet dat de stoornissen enigszins overlappen en elkaars comorbiditeit zijn, anderzijds dat er een relatieve hemisferische links-rechtsverdeling is die aandacht verdient.

Rutter & Pickles (2016, abstract) merken op dat “de twee grootste bedreigingen die de validiteit betreffen de onmogelijkheid is hersenweefsel in vivo te bestuderen en de evidentie dat er een sterke overlap is tussen stoornissen.” Bijvoorbeeld “in DSM-IV was het niet toegestaan dat zowel autisme als ADHD werden gecodeerd omdat men dacht dat dit verschillende categorieën waren. Het is nu duidelijk, dat een variërende menging van twee aandoeningen gebruikelijk is en dat deze aandoeningen genetisch overlappen.” In DSM-5 wordt meer aandacht besteed aan het bestaan van comorbiditeit [→noot 5 in 1.2].

1.0 Gedragsneurologie is primair geen 19e-eeuwse systeemneurologie, maar gaat juist over de subcorticale netwerken van het mentaal apparaat – het psychodynamische systeem – en de neocorticaal gerepresenteerde netwerken van haar afwijkende instrumenten taal en handelingen [fig. 4-35 in H 4.9.2.1]. Het legt het accent op het verband tussen (afwijkend) gedrag en neurologische functie en substraat, waarbij gedrag alle observeerbare fenomenen zijn. Een nieuw concept is de *omgeving– brein–gedragsrelatie* [fig. blz. 14]. De gedragsneurologie van het kind tracht deze relatie in een klinische context te zetten bij leer-, gedrags-, aandachts-, contact-, spraaktaalstoornissen en stoornissen in het handelen. Een groot deel van dit beschrijvingsniveau is neuropsychologisch van aard en heet met een oudere, niet-onjuiste Franse en Russische term ‘psychoneurologie’.

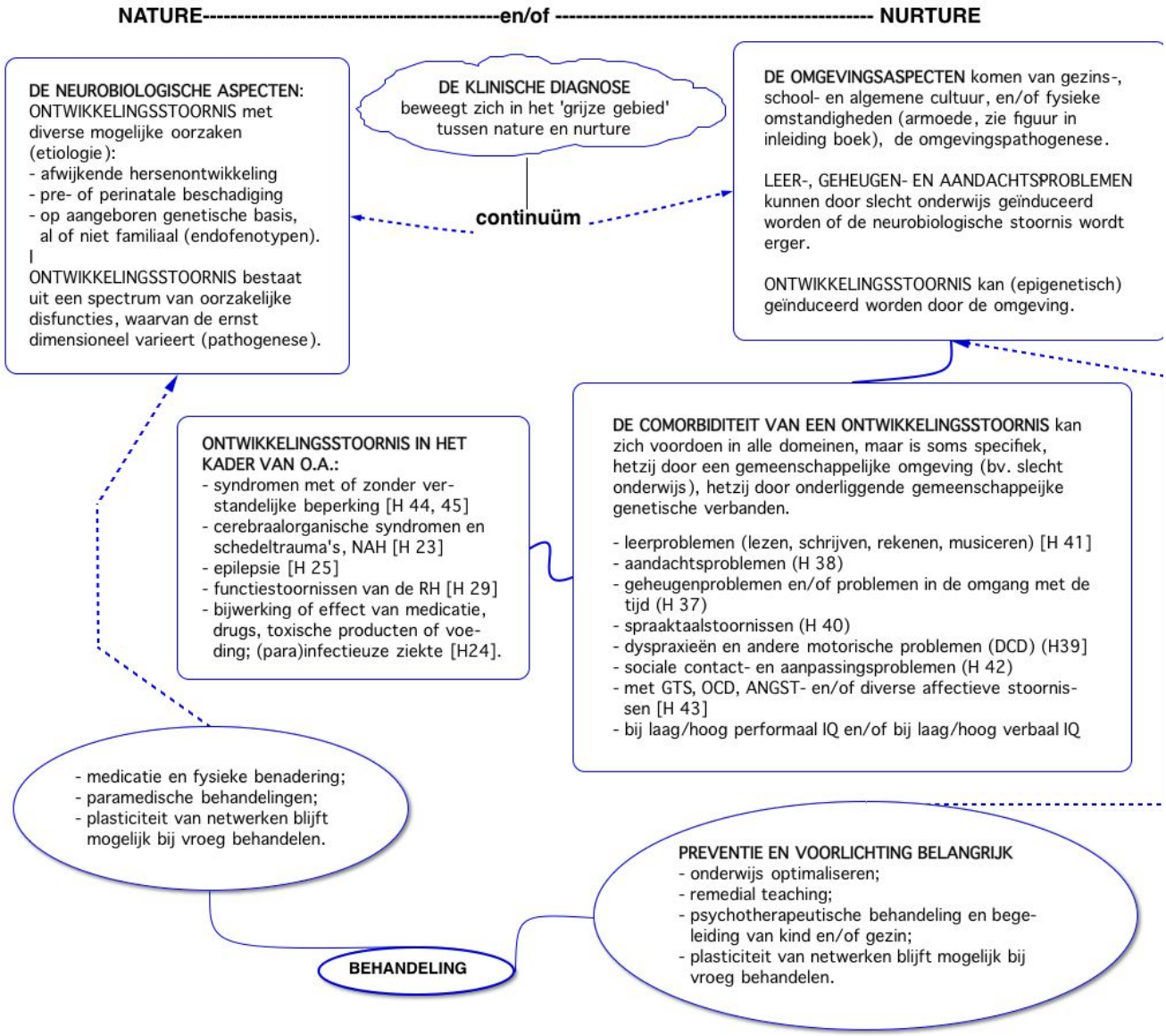
Motorische en leerstoornissen vallen traditioneel onder sociale gedrags- respectievelijk psychiatrische stoornissen. Het is kunstmatig en onjuist deze buiten de gedragsneurologie te houden; bijvoorbeeld dyspraxie, dyslexie, dyscalculie en de ontwikkelingsstoornissen *nonverbal learning disorders* (NLD) zijn in ruimere zin afwijkende gedragsmanifestaties.

In de praktijk gaan leer- en sociale gedragsstoornissen vaak samen en ze beïnvloeden elkaar; soms is er zelfs een causaal verband; daarom wordt in H 4.9 aandacht besteed aan hoe het psychodynamisch systeem neurologisch in elkaar zit en wat de relatie is met ontwikkelingsstoornissen. De term gedragsstoornissen wordt hier in de ruime zin van het woord gebruikt en betreft de ook klassieke neuropsychiatrische stoornissen ADHD, OCD en depressie, angststoornissen e.a., zoals het GTS {**figuur en commentaar**}.

Aangezien het deels gaat om stoornissen in neocorticale gebieden, is de gedragsneurologie sterk neuropsychologisch georiënteerd. Er zijn ook veel kinderpsychiatrische aspecten, omdat de gedragsneurologie feitelijk stamt uit de neuropsychiatrie die qua beroepsbeoefening sinds de jaren 70 in het Nederlandse taalgebied en ook elders niet meer bestaat.

De beroepsbeoefenaren met kinderen trachten de vraag te beantwoorden: “Welke zijn bij een bepaald kind de cerebrale aspecten van het gestoorde gedrag en welke consequenties kan ik daaruit trekken?” Daarbij moet niet alleen recht gedaan worden aan de etiologie (de genetische en beschadigende oorzaken), maar ook aan de pathogenese – dat zijn de cerebrale mechanismen en de bijdrage van de omgeving, het centrale onderwerp van de gedragsneurologie – en de beïnvloedbaarheid ervan. Dat is een algemeen concept voor leer- en gedragsstoornissen [fig. 1-1].

Figuur 1-1 De etiologie en de neurobiologische en omgevingspathogenese van ontwikkelingsstoornissen:



2 Leerstoornissen en neurale ontwikkeling

SECTIES – TABELLEN

2.0 INLEIDEND KADER

2.1 WAT IS LEREN?

2.2 CLASSIFICATIE VAN SCHOOLSE LEERPROBLEMEN

2.3 ANAMNESE EN ONDERZOEK BIJ SCHOOLSE LEERSTOORNISSEN

Tab. 2-I Overzicht van de leerstoornissen en hun neurologisch correlaat

Ouders en leerkrachten ervaren bij kinderen alleen 'leerproblemen'. Vanaf de tijd dat profes-sionals (orthopedagogen, schoolpsychologen, medici en paramedici) zich gingen bemoeien met deze problemen en zij zagen dat kinderen met onmiskenbare neurologische stoornissen (spasticiteit, epilepsie, ernstige verstandelijke beperking bij syndromen zoals Downsyndroom) ook leerproblemen hadden, onstond het idee van 'leerstoornissen'. Men ging de klassieke neurologische symptomen, zoals afasie, agnosie, alexie, amnesie en apraxie bij volwassenen vergelijken met leerproblemen bij kinderen en zo ontstond het concept van neurologisch veroorzaakte 'leer- en gedagsstoornissen' (*learning and behaviour disorders*), zoals dyslexie, dysfatische ontwikkeling, dyspraxie/DCD, ADHD en ASS.

In de jaren 70 begon er, terecht, een tegenbeweging die kritiek had op het feit dat leerproblemen te veel in de 'medische' hoek terechtkwamen, met de daarbij behorende 'medicalisering'. Dit wordt sinds 2006 ook in de hand gewerkt door het verlangen bij ouders naar een 'diagnose', hetgeen samenhangt met het feit dat verzekeringsmaatschappijen alleen vergoedingen verstrekken met een 'officiële diagnose' volgens DSM-5.

Een gevolg van het laatste is dat slecht onderwijs en milieuomstandigheden als bijdrage aan leerproblemen kunnen leiden tot op oneigenlijke gronden gediagnosticeerde 'leerstoornissen'.

2.0 Hoewel 'leren' het meest geassocieerd is met leren op school, is leren vooral aanpassing aan levenseisen en is leren nodig voor de zelfhandhaving. Homo sapiens heeft zich als groepswezen kunnen handhaven dankzij fylogenetische veranderingen van de B-LE (breinlichaameenheid) [H 4.8], met name het ontstaan van neocorticale 'open systemen', neurale netwerken die leren en verandering alsmede samenwerken met soortgenoten mogelijk maken in alle leeftijdsfasen. In wezen is leren een vorm van neuroplasticiteit.

De term *leerproblemen* slaat op alle problemen die zich bij het schoolse en buitenschoolse leren kunnen voordoen en is een breder en vager begrip dan *learning disabilities*, een term van Kirk (1963). *Leerstoornissen* (*learning disorders*) is het niet in staat zijn te leren door neuropsychologische functiestoornissen {**noot**}.

In feite gaat het bij leerstoornissen om complexe neurologische ontwikkelingsstoornissen, die meestal genetisch en minder vaak door hersenbeschadiging of niet-genetische ontwikkelingsstoornissen veroorzaakt worden. De genotypen, bijvoorbeeld die van spraaktaalstoornissen en dyslexie, worden de laatste decennia duidelijker. Het fenotype van een leerstoornis komt naar aard en ernst voor in een continuüm. In de hersenmechanismen krijgen we een steeds beter inzicht met behulp van EEG, MEG en functionele beeldvorming (fMRI).

Wij bespreken hier hoofdzakelijk de leerstoornissen op school, hun premorbide klinische beeld, de differentiële diagnose en de daarvan afgeleide problemen in het buitenschoolse leven. Voor de details van deze leerstoornissen wordt verwezen naar H 40 en H 41, waar spraaktaal-, lees, spellings- en rekenstoornissen worden behandeld.

Leren op school heeft uitgesproken psychologische, pedagogische en psychiatrische/psychologische aspecten; de belangstelling van kinderpsychiatrische zijde voor het lerende kind wordt verwoord in werk van Verhey & Van Doorn (2002).

De omgeving, volgens Vygotsky ons extracerebrale brein, speelt een rol in het ontstaan en de fixatie van leerstoornissen, dat is (1) het pedagogisch klimaat, (2) de affectieve benadering van het kind thuis en door de leerkrachten, en (3) hoe de neuropsychologische ontwikkeling van het kind beïnvloed wordt van buiten, bijvoorbeeld de ontwikkeling van de aandacht [H 35], van de taal [H 7.5], van het schrijven en lezen [H 41], van het spelen [H 7.4.3] en van de lateraliteit [H 27.3].

3 Gedragsstoornissen en neuro(psycho)logie: een overzicht

SECTIES – TABELLEN

3.0 **INLEIDEND KADER**

3.1 **CLASSIFICATIE VAN GEDRAGSPROBLEMEN**

3.1.1 De interactie tussen endogeen gedrag en omgevingsgedrag

Tab. 3-I De vicieuze cirkel van gedragsproblemen

3.1.2 Stoornissen in beweging en oriëntatie in de leefruimte

3.1.3 Stoornissen in omgaan met objecten en gereedschap: de invloed op sociale relaties en gedrag

3.1.4 Stoornissen in formele en inhoudelijke aspecten van het spel

3.1.5 Stoornissen in de momentane aanpassing

3.1.6 Stoornissen in het continuüm toenadering – vermijding

3.1.7 Stoornissen in de agressieregulatie: de vlucht-en -vechtbalans

3.1.8 Contact- en communicatieproblemen

3.1.9 Afwijkende leerprestaties op school

3.1.10 Verlies van realiteitsbesef en oriëntatie

3.1.11 Vitale en vegetatieve functies

Tab. 3-II Overzicht gedragsverschijnselen met hun veronderstelde neuro-(psycho)-logische functiestoornis

3.2 **ANAMNESE VAN HET KIND MET GEDRAGSPROBLEMEN**

Tab. 3-III Hoofdpunten van de anamnese

▷ De kinderpsychiater en de klinisch (neuro)-psycholoog spelen een centrale rol in diagnostiek van gedragsstoornissen in de ruime zin van het woord. Daarnaast hebben paramedische behandelaars voor de taal en de motoriek expertise. Een optimale behandeling vereist een echte samenwerking tussen deze disciplines.

3.0 Hoewel men in engere zin onder gedrag (*behaviour*) het sociale gedrag verstaat (*conduct*), omvat gedrag alle observeerbare activiteiten. Daarbij denkt men aan complexe handelingen, spraak, non-verbaal contact zoals lichaams- en gelaatsgebaren, relationeel gekleurd gedrag met emotionele componenten, stemming, aanpassing, spel en leren op school. Al deze uitingen kunnen in afwijkende vorm voorkomen op grond van receptieve of expressieve neurologische functiestoornissen. Gedragsstoornissen hebben dus voor een deel ontwikkelingsneurologische en neuropsychologische wortels – dan denkt men aan neocorticale functiestoornissen –, voor een deel zijn gedragsstoornissen geworteld in een afwijkend functionerend mentaal apparaat, met name de primaire emotiefuncties van het Id en hun integratie met het Ego en het Superego [details H 4.8]. Gedragsafwijkingen kunnen heel elementair zijn en lijken op wat we bij dieren zien; de ethologie kan dus ook een bijdrage leveren aan het begrijpen van gedrag. Afwijkingen in het gedrag hebben ook intrapsychische belevingen en reactiewijzen, met name psychotraumatische, van uiteenlopende aard als oorzaak, en moeten in de differentiële diagnose opgenomen worden. De psychoanalyse heeft aangetoond dat dit facet bij sommige kinderen overweegt. In de praktijk maken we onderscheid tussen gedragsstoornissen als psychopathologie en leerstoornissen op school [H 2], maar deze komen vaak samen voor en soms is er zelfs een causaal verband tussen leer- en gedragsstoornissen.

De neuro(psycho)logische mechanismen van non-verbaal contact, spraaktaal, impulsbeheersing, aandacht, leren van signalen uit de omgeving enerzijds, en de affectieve ouder-kindbinding met alle kwaliteiten van de ouders anderzijds, vormen de basis van het sociale gedrag. Comorbide en instrumentele factoren zijn onder andere de motoriek, de praxie en de perceptie. Het gaat hier om het begrip van de neuro(psycho)logische mechanismen waarover wij een voor de kliniek globale en bruikbare indeling van klachten en waarnemingen van gedrag willen geven. Dit is in hoofdzaak een onderscheid tussen een pathogenese die herleid kan worden tot stoornissen in de affectieve en relationele ontwikkeling en een pathogenese die verwijst naar afwijkend functionerende instrumenten zoals taal in al zijn vormen, en handelingen en de hulpsystemen aandacht (executieve functies) en geheugen. In tab. 3-I wordt hiervan een overzicht gepresenteerd {▷}. Voor een overzicht van typische neuropsychiatrische symptomen en syndromen wordt verwezen naar H 43.

4 Functionele neuroanatomie van de representaties van ons gedrag en van onze binnen- en buitenwereld

SECTIES – TABELLEN – FIGUREN

4.0	INLEIDEND KADER
4.1	CENTRAAL EN PERIFEER ZENUWSTELSEL
4.1.1	Luria's cerebrale functieblokken
Fig. 4-1	Globale anatomie van het CZS
Fig. 4-2	De drie functionele hersenblokken volgens Luria
Fig. 4-3	Corticale gebieden van Brodmann
Tab. 4-I	Beschrijving Brodmann Area's (BA)
4.1.2	Het begrip connectoom
4.1.3	Contralaterale en ipsilaterale cerebrale controle van perceptie en basismotoriek
Fig. 4-4	De functionele connectomen
Fig. 4-5	Somatosensorische kruisende banen naar de cortex
Fig. 4-6	De gezichtsveldprojectie op de contralaterale occipitale schors
Fig. 4-7	De auditieve-prikkelprojectie op de temporale hersenschors
Fig. 4-8	Primaire sensorische en motorische schors, de laterale en de mediale voorste piramidebaan
4.1.4	Smaak en reuk
4.1.5	Het corpus callosum
Fig. 4-9	De commissurale vezels
4.2	DE AXIALE MOTORIEK, HET LICHAAMSEVENWICHT EN DE VISUELE STABILITEIT
4.2.1	Motorische systemen voor balans, houdingscontrole en handelingen

4.0 Om ontwikkelingsstoornissen met hun afwijkende hersenfuncties te begrijpen zodat deze in relatie gebracht kunnen worden met symptomen en klachten bij patiënten, is kennis van het volgende zinvol:

1 De principes van de 19e-eeuwse systeemneurologie en de huidig bekende correlaten van neurocognitieve functies, dat is globaal de achtergrond van het verband tussen hersenen en sensomotorische functies [4.2–4.4], de principes van de 20/21e-eeuwse neuro(psycho)logie van handelingen en taal [4.5-4.6] en die van ons geestelijk functioneren [4.7–4.10].

2 Weten hoe dit gedragsbrein embryologisch en postnataal tot stand komt [H 5], alsmede op de hoogte zijn van de enorme functieontwikkeling [H 7] die gepaard gaat met neurale reorganisatie voor het volwassen stadium bereikt wordt.

3 Weten wat de oorzaak van ontwikkelingsstoornissen en beschadigingen is (etiologie) en hun neurale mechanisme (pathogenese) [deel 4].

4 Weten van het effect is van beschadigingen en stress [4.11], slaaptekort [4.10.1] en de herstelcapaciteit (*resilience*), dat is de samenhang met de neurale plasticiteit [H 5.7.4 en H 22].

De huidige kijk op het hersenfunctioneren | De globale neuroanatomie van banen, corticale gebieden en subcorticale kernen en hun functie is sinds de 19e-eeuw bekend. De neurowetenschap heeft zich na WO II meer gericht op neurotransmitter- en receptorfuncties en hun genetische achtergrond en op de connectiviteit van functionele netwerken, die nu met DTI en fMRI aangetoond kunnen worden. *Connectoom* is de term waarmee het grote netwerk van corticale en subcorticale knooppunten en hun onderlinge verbindingen gezamenlijk wordt aangeduid [4.1.2]. Corticale knooppunten worden op systeemniveau vertegenwoordigd door neuronale eenheden met architectonische kenmerken; zo is er het connectoom van het samenhangende netwerk van spraak-, schrijf-, lees- en gebarentaal met het wernicke-brocanetwerk als kern. De belangrijke gedragsneurologische connectomen worden langzaamaan bekend. Dat betekent dat de gedragsneurologie weinig gaat over basismotorische functies en veel meer over wat in de afgelopen 150 jaar neuropsychologische representaties geworden zijn.

De klassieke term *substraat* (onderliggende laag) van een functie suggereert dat een bepaalde functie een cerebrale lokalisatie heeft. De neurale netwerken van een lokalisatie representeren een bepaalde functie;

Fig. 4-10 De reticulo- en vestibulo-spinale mediale banen voor axiale en proximale motorische controle en de cortico-spinale baan uit de LH
Fig. 4-11 Motorische controlesystemen en tonusontwikeling
4.2.2 Basale ganglia, cerebellum, thalamus, vestibulair systeem en tectum
Fig. 4-12 Het basale-ganglia-fronto-cerebello-thalamo-frontale netwerk voor bewegingen en handelingen
Fig. 4-13 Het **EVENWICHTSSYSTEEM** van hoofd, romp en oogbewegingen in dienst van de visuele stabiele perceptie
4.2.3 Infantiele reflexen, reacties en houdin-gen gekoppeld aan de axiaal-proximale motoriek
4.3 **DE SOMATOSENSORISCHE FUNCTIES**
4.3.1 Sensorische afferentie en lichaams-schemaopbouw
Fig. 4-14 De pariëtale cortex
Fig. 4-15 Somatosensorische homunculus
4.4 **DE HANDELINGSORGANISA-TIE**
Fig. 4-16 Primaire motorische cortex (BA4) en supplementaire motor area, (SMA, BA6aα en 6 aβ)
Fig. 4-17 Rechter posterieurpariëtale signalen naar prefrontaal voor intentie (cog-nitieve preparatie)
Fig. 4-18 Dorsale en ventrale visuele banen
Fig. 4-19 De sturing van de visuomotoriek
Fig. 4-20 De handelingsorganisatie
4.5 **DE BIMANUELE COÖRDINATIE**
Fig. 4-21 Het bimanuele coördinatienetwerk
4.5.1 Ontwikkeling bimanuele motoriek
4.6 **DE NEURO(PSYCHO)LOGIE VAN DE TAAL**

daarom spreken we over *representatie* van functies of gebruiken we de term *correlaat*.

Globaal komen hier de volgende systemen aan de orde:

De functionele neuroanatomie van het centraal en perifeer zenuwstelsel [4.1] |Dit is de basis van de vraag waarom stoornissen in omschreven delen van de hersenen tot bepaalde symptomen kunnen leiden; de omschreven delen komen in deel 4 in detail aan bod [H 29 t/m H 34]. Wij laten [in fig. 4-2] de drie functionele blokken van Luria zien, de basis van de huidige neuropsychologie.

Wij gaan door met het centraal en perifeer zenuwstelsel en de hersenschorsgebieden die klassiek ingedeeld zijn door Brodmann, de Brodmann area's (BA); daarbij wordt ook duidelijk waar en hoe visuele en auditieve zintuigsignalen de hersenschors van de linker- (LH) en de rechterhersenhelft (RH) bereiken en wat ermee gebeurt. Ook komt de verbinding tussen de hersenhelften aan de orde, het corpus callosum (CC). De controle van de axiale motoriek, het evenwicht en de visuele stabiliteit, waarbij vroege infantiele reactiepatronen (infantiele reflexen) een rol in de ontwikkeling spelen, is een apart onderwerp [details ook in H 7.3].

Daarna komen de somatosensorische functies aan bod [4.3].

Typisch menselijke verworvenheden van het brein [4.4 tot en met 4.10] | De nadruk ligt eerst op de trage vroege ontwikkeling en de asymmetrische (of gelateraliseerde) cerebrale controle van de handelingen [4.4], waaronder de bimanuele coördinatie en de ontwikkeling ervan [4.5], spraaktaal, leestaal en schrijftaal [4.6], alsmede het feit dat de hersenschorsgebieden na de ontwikkeling op verschillende plaatsen heel gedifferentieerde functies vervullen. Aan de lateraliteit en lateralisatie is H 27 gewijd.

Emoties en gevoelens | De emotie- en motivatienetwerken staan in de kinderpsychiatrie centraal en zijn een belangrijk onderdeel van *alle* gedragingen. Daarom besteden we veel aandacht aan de processen en netwerken van het 'emotiebrein' [4.7].

Het default mode network (DMN) | Het DMN is betrekkelijk nieuw [4.8]; het speelt een rol in de formatie van het ZELF [4.8.1], het neurale correlaat van de basis van het Ik in Freuds structuurconcept. Het functioneren van het DMN werpt een ander licht op ontwikkelingsstoornissen en andere neuropsychiatrische problemen van het kind [4.8.3].

Freuds mentaal apparaat ('de geest'), door ons omgedoopt in psychodynamisch systeem [4.9] | Dit psychologische construct verandert langzaam in een neuro(psycho)logisch functiecomplex, nieuw in de neuropsychoanalyse en de gedragsneurologie. In onze visie is het *psychodynamisch systeem* een

4.6.1 Het spraaktaalbrein
Fig. 4-22 De klassieke taalgebieden in de LH
Fig. 4-23 Hoe horen, zien en voelen van woorden in de lh tot spraak leidt
4.6.2 Verbanden tussen perceptuomotoriek en taal
4.6.3 Het schrijf- en leesbrein
Fig. 4–24 Het 19e-eeuwse schrijfbrein
Fig. 4-25 Het 21e-eeuwse schrijfbrein
Fig. 4–26 De corticale taalgebieden
4.7 EMOTIES EN GEVOELENS: PROCESSEN EN NETWERKEN
4.7.1 Brein en emoties: huidige ideeën
Fig. 4-27 Damasio: van emoties naar gevoelens
4.7.2 Emotieperceptie en emotiegeheugen
Fig. 4-28 Het limbisch systeem en het fusiforme basotemporale gebied
Fig. 4-29 Schema van de neurale netwerken voor emoties en sociaal contact
4.8 HET DEFAULT MODE NETWORK (DMN) EN HET ZELF
Fig. 4-30 Corticale middenlijnstructuren
4.8.1 Fylogenetische en ontogenetische ontwikkeling van CMS en het ZELF
4.8.2 Freuds concepten en het ZELF
4.8.3 Psychopathologie, DMN en ZELF
4.9 PSYCHODYNAMISCH SYSTEEM
4.9.1 Afwijzing van het cartesiaanse dualisme van lichaam en geest
Fig. 4-31 Evolutionaire lijn van de B-LE en ontstaan van het cultuurbrein
4.9.2 Freuds Id, Ego en Superego
Fig. 4-32 Het psychodynamisch systeem van niet-humane primaten
Fig. 4-33 Het psychodynamisch systeem van de pasgeborene en de baby

met de brein-lichaameenheid (B-LE) meegeëvolueerd functiecomplex met een overwegende rol voor ons (over)leven en dat levert tevens de grootste problemen op. Het psychodynamisch systeem geeft ons een andere kijk op ontwikkelings-stoornissen en sluit aan bij Northoffs stelling dat het brein een *neurorelationeel apparaat* is.

Wij geven enige suggesties voor de ontwikkeling van het psychodynamisch systeem, met name het ZELF/Ego in de fylogenese en de ontogenese [4.9.2] en de relatie van het psychodynamisch systeem met het bewustzijn [4.10].

Het neurale correlaat van de slaapfunctie [4.10.1] | Slaap blijkt van groot belang voor het functioneren overdag; slaapstoornissen hebben eenpathogenetische rol bij de ontwikkelingspsychopathologie [H 43.1.2].

Het stresssysteem [4.11] | Dit is belangrijk voor het begrijpen van de posttraumatische stressstoornis (PTSS) en aanverwante ernstige mishandeling, hechtingsstoornissen, burn-out en sommige gedragsstoornissen bij kinderen.

De neuroimmunologie, de immunopsychiatrie en de relatie met de gastrointestinale functies zijn in opkomst [4.11.1].

Netwerken voor andere neuropsychologische functies | Aandacht, geheugen, timing en tijdsbesef, hulpfuncties van de instrumentele systemen zijn van belang voor sociaal-emotionele, motorische en talige interacties en alle leerprocessen [details in H 35]. Auditieve functies vindt men bij de temporale kwab [H 33], visuele functies en die van het lichaam in het brein (lichaamsschema en lichaamsbeeld) staan bij de occipito-pariëtale gebieden [H 34]; executieve functies staan bij de frontale gebieden [H 32].

Brein-gedragsrelaties maken plaats voor omgeving-brein-gedrags-relaties | Wanneer men gedrag ruim definieert [H 1], als observeerbare verschijnselen in sociale, handelings-, taal- en aandachtsdomeinen, dan is de hersen-gedragsrelatie ver verwijderd van de 19e-eeuwse systeemneurologie en heeft deze qua neuraal substraat meestal niet het karakter van een één-op-éénrelatie. Kennis over de brein-gedragsrelatie is grotendeels gebaseerd op de effecten bij uitval van onderdelen van het brein bij volwassenen, een misleidende logica, zeker bij kinderen. fMRI en DTI brengen hierin meer klaarheid.

Modellen over de hersenen en hun functie in de ontwikkeling kan men in detail vinden in H 6.3.1, verschillen met volwassenen in H 6.5.

Als referentiewerken gebruikten we handboeken (Brodal, 1981; Habib, 1989; Kandel et *al.*, 1995; Rosenbaum, 1991; Wolters & Groenewegen, 1996; Reeve *et al.*, 2015)

4.9.2.1 De primaire emoties van het Id
Fig. 4-34 Het psychodynamisch systeem vanaf de kleutertijd
4.10 BEWUSTZIJN EN PSYCHODYNAMISCH SYSTEEM
4.10.1 De slaap als bijzonder bewustzijn
4.11 NEURO-ENDOCRIENE, IMMUUN- EN STRESSSYSTEMEN
Fig. 4-35 Het neurale stresssysteem
Fig. 4-36 Modulatie van het stresssysteem door de omgeving
4.11.1 Neuro-immunologie

en reviews (Zurif & Carson, 1970; Nieuwenhuys *et al.*, 2014).

5 De prenatale en vroeg postnatale neurale ontwikkeling

5.0 INLEIDEND KADER

SECTIES – FIGUREN – TABELLEN

Tab. 5-I De neurale ontwikkeling schematisch weergegeven

5.1 INLEIDING

5.2 DE NEURULATIE EN DE VORMING VAN DE HEMISFEREN

Fig. 5-1 De neurulatiefase in de eerste vier weken van de ontwikkeling

5.3 HET NEURONALE PROLIFERATIE- EN MIGRATIEPROCES

Fig. 5-2 Schematische weergave van het neuronale migratieproces

Fig. 5-3 De ontwikkeling van de corticale kolommen

5.4 DE VORMING VAN HET CORPUS CALLOSUM (cc)

5.5 DE ONTWIKKELING VAN GYRI EN SULCI

Fig. 5-4 Hersenontwikkeling met toenemende gyrering

Fig. 5-5 De hersenontwikkeling bij 6 en 9 maanden gestatieleeftijd

5.6 DE MYELOGENESE

Tab. 5-II Banen met een laat aanvangende en trage myelogenese

Fig. 5-6 De belangrijkste lange intra- en interhemisferische banen

Tab 5-III Banen met een microscopisch waargenomen laat aanvangende en trage myelogenese

5.7 PLASTICITEIT: SYNAPTOGENESE, CELDOOD, SYNAPTISCHE HERSCHIKKING EN OBJECTKENNISVERWERVING

Fig. 5-7 De afmetingen van neuronen, connectomen en systemen met neuropsychologische functies

5.0 Voor het begrijpen van ontwikkelingsstoornissen is het van belang zowel te weten welk cerebraal substraat bepaalde functies verzorgt als hoe en wanneer dit substraat tot stand komt. Achtereenvolgens worden de belangrijke embryonale stappen in de hersenontwikkeling – neurulatie, celproliferatie, celmigratie, myelinisering en synaptogenese – behandeld. Het resultaat van de eerste drie processen heeft gevolgen voor de morfogenese, de anatomische vorm van de hersenen. Het effect van de laatste twee processen op de morfogenese is veel subtieler [samenvatting in tabel 5-I].

De organogenese, ook die van de hersenen, is al een eeuw bekend. Kennis omtrent de ontwikkeling van details, zoals baansystemen, myelinisering en synaptogenese, is geringer en de genetische codering en biochemische sturing van de ontwikkeling moet nog grotendeels ontdekt worden. Daarom worden de mechanismen die bij prenatale schadelijke invloeden een rol spelen niet altijd begrepen.

De vroege vorming van de hersenen bestaat uit een reeks onder andere genetisch bepaalde gebeurtenissen die in een tijd-ruimtelijke verhouding tot elkaar staan. Embryonale gebeurtenissen, bijvoorbeeld het verschijnen van het corpus callosum, het verschijnen van een bepaalde corticale laag, het verschijnen van de capsula interna en tientallen andere gebeurtenissen, zijn voorspelbaar in hun optreden en in de tijd voorspelbaar in de reeks gebeurtenissen waarin ze thuishoren; deze voorspelbaarheid is soortspecifiek. De volgorde heeft gevolgen voor de functieontwikkeling en de neurale ontwikkeling zelf. Wanneer het in een vroege fase fout gaat, blijft de vormfout – bijvoorbeeld een neurulatiestoornis of een callosumdysgenesie – doorwerken in de latere vormen en functies. Cognitieve functies, spraak en praxie – het cognoom genoemd – zijn ook meer van de laat en traag rijpende structuren afhankelijk, bijvoorbeeld de prefrontale gebieden en de lange banen. Neurale ontwikkelingsstoornissen kunnen daarom afhankelijk van lokalisatie, aard en tijd van ontstaan specifieke gedragsneurologische gevolgen hebben.

In dit hoofdstuk wordt eerst een samenvatting gegeven van de voor de ontwikkelings- en gedragsneurologie belangrijke pre- en vroeg postnatale ontwikkeling. Daarna komen een aantal capita selecta onder de aandacht, zoals plasticiteit [5.7.4] en neuroconstructie [5.7.5], dat een gevolg is van plasticiteit; dit zijn pre- en postnatale neurale ontwikkelingsprocessen.

Fig. 5-8 Neuron, axon, dendrieten en synapsen

5.7.1 Celdood en axonale retractie

Fig. 5-9 De neuronale synapsbezetting op jonge en hoge leeftijd

5.7.2 Synaptische herschikking en verandering van axonale morfologie bij beschadiging

Fig. 5-10 Synaptische herschikking

5.7.3 Geslachtsverschillen in synaptogenese

5.7.4 Plasticiteit is veranderbaarheid

5.7.5 Neuroconstructie en connectomen i de ontwikkeling

5.8 **HERSENVOLUME, ASYMMETRIEËN EN GESLACHTSVERSCHILLEN**

Fig. 5-11 Asymmetrie van de hersenhelften

5.8.1 Asymmetrieën

5.8.2 Volumeveranderingen en geslachtsverschillen in hersenontwikkeling

5.9 **HET GENOOM, HET OSCILLOOM EN DE GEDRAGSGENETICA**

5.9.1 Het oscilloom en het oscillogenoom

5.9.2 Gedragsgenetica en evolutie

Fig. 5-12 De primatenlijn in de tijd

5.10 **KLINISCH RELEVANTE ASPECTEN VAN DE NEURALE ONTWIKKELING**

Een neuroconstructief proces dat belangrijk is voor het cognoom is het ontstaan van hersenhelftasymmetrieën. Deze hangen ten dele samen met de lateralisatie van het taalnetwerk [H 4.6.1] en dat van de praxie, het praxie-representatienetwerk (PRN) [H 4.4].

Het genoom speelt een grote rol in de fylogenese en de ontogenese, en is bij de mens mede door epigenetische factoren doorslaggevend voor gedrag en gedragsstoornissen. De klinische genetica staat in H 13.3.

Het oscilloom [5.9.1] is een nieuwe systeembiologische benadering die de elektrische ritmiciteit van celgroepen en netwerken bestudeert in ruimte en tijd, en koppelt aan de cognitieve activiteit (het cognoom) in de ontwikkeling. Dit heeft genetische aspecten die men nu tracht te doorgronden als het *oscillogenoom*.

De gedragsgenetica [5.9.2] houdt zich bezig met genetische aspecten van gedrag, een researchveld dat zich al lang bemoeit met een aantal ontwikkelingsstoornissen.

De klinisch relevante aspecten van de neurale ontwikkeling staan in sectie 5-10. De niet geïnformeerde lezer kan zich het best oriënteren in de niet-specialistische literatuur (Changeux, 1985; Cowan, 1979; Gazzaniga *et al.*, 1979). Voor (ontwikkelings)psychologen staat er veel informatie in Swaab *et al*., (2016). Spreen *et al.* (1995) en Johnson (1997) hebben een samenvatting gegeven van ontwikkelingsafwijkingen. Meer details over de morfogenese zijn te vinden in Leviton *et al.* (1984); over de embryologische ontwikkeling in Moore et al. (2020), Purves & Lichtman (1985), Sanes *et al.* (2000) en in overzichten (Kandel *et al.,* 2013). De afwijkende ontwikkeling staat in Lemire *et al.* (1975).

6 Aard, diversiteit en principes van ontwikkelingsprocessen

SECTIES – FIGUREN – TABELLEN

6.0 **INLEIDEND KADER**

6.1 **WAT IS ONTWIKKELING EN WAT ONTWIKKELT ER?**

6.1.1 Van EVO-DEVO naar ECO-EVO-DEVO

Fig. 6-1 Het EVO-DEVO-principe

6.1.1.1 Evolutionair denken in de gedragsneurologie

6.2 **VERBANDEN TUSSEN ONTWIKKELINGSPROCESSEN**

6.2.1 **SPECIFIEKE EN ASPECIFIEKE INVLOEDEN VAN DE MOTORIEK OP DE SPRAAKTAAL**

Fig. 6-2 Taaluitingen, taalbegrip en door taal gecontroleerd gedrag

6.2.1.1 Spraaktaal en synesthesie in de fylogenese

6.2.1.2 Spraaktaal en synesthetische perceptie in de ontogenese

6.2.1.3 Specifieke en aspecifieke invloeden van de motoriek op de spraaktaal en vice versa

6.3 **CORRELATIES TUSSEN FUNCTIEONTWIKKELING EN NEURALE ONTWIKKELING**

6.3.1 Modellen van de hersenwerking in de ontwikkeling

6.3.2 Focalisatie en modularisatie

6.3.3 'Divergente' en 'convergente' cerebrale activering

6.4 **CONTINUÏTEIT VAN ONTWIKKELING EN AUTOREGULATIE**

6.5 **CEREBRAAL FUNCTIONEREN IS BIJ KINDEREN ANDERS DAN BIJ VOLWASSENEN**

6.5.1 Hemisfeerspecialisatie (-dominantie) als voorbeeld van neuroconstructie

6.0 Theorievorming over ontwikkeling en neurale rijping levert kennis op die het gedragsneurologisch denken steunt; deze kennis is onder andere nodig om deelprocessen van ontwikkelingsstoornissen, plasticiteitsprocessen en herstel na hersenschade te begrijpen.

H 4 gaat over de functionele neuroanatomie van motoriek, taal, praxie en sociaal gedrag en H 5 over de embryologische totstandkoming ervan. Hier worden de ontwikkeling van deze functiedomeinen en hun onderlinge relatie toegelicht. Een belangrijke relatie is die tussen de motoriek en de taal. Het onderhavige H 6 is als het ware het verbindende begrip tussen de neurale ontwikkeling in H 5 en de functieontwikkeling in H 7.

Ontwikkeling wordt hier als verschijnsel van de brein-lichaameenheid (B-LE) gedefinieerd en we bekijken of er iets gezegd kan worden over de processen die daarbij een rol spelen [details B-LE in H 4.8.1]. De vraag komt aan de orde of ontwikkeling gedomineerd wordt door één hoofdfactor. Vooralsnog lijkt ons dat één hoofdfactor slechts schijnbaar aanwezig is, maar op complexe en multipele wijze ontstaan is door noodzaak van omgevingseisen en de daaraan gekoppelde evolutionaire ontwikkeling. Het correlaat met de neurale ontwikkeling, de continuïteit van ontwikkelingsprocessen en het verband tussen ontwikkelingsprocessen onderling worden besproken.

Aangezien er meerdere elkaar tegensprekende theorieën zijn, is het onmogelijk om tot één *grand unified theory of development* te komen, daargelaten of dit theoretisch zou kunnen.

In de ontwikkelingsneuro(psycho)logie en de psychiatrie is sinds de jaren 90 een geheel nieuwe zienswijze ontstaan door de vondst van het spiegelneuronsysteem (SNS), waarover inmiddels honderden publicaties geschreven zijn [H 7.3.6]. Het SNS werpt vooral een licht op hoe wij de ander begrijpen en aanvoelen, hetgeen bij autisme een kernprobleem is.

Over de normale motorische ontwikkeling is door de Nederlandse bewegingswetenschapper B. Netelenbos een zeer lezenswaardig werk gepubliceerd, waaraan wij enige gegevens hebben ontleend (Netelenbos, 1998). Een goed overzicht over hersenontwikkeling en functieontwikkeling is dat van Mark Johnson *et al.* (1997).

Ten slotte is onder andere het tijdschrift *Developmental Science* zeer informatief voor de huidige theorievorming over de hersen- en de functieontwikkeling.

7 De psychosociale, de motorische en de spraaktaalontwikkeling

SECTIES – FIGUREN – TABELLEN

7.0	**INLEIDEND KADER**
7.1	**ONTWIKKELINGSSTADIA IN HET KORT**
Tab. 7-I	De ontwikkelingsperioden
7.1.1	Multisensoriële perceptie en synesthesie
7.2	**VROEGE GEVOELSONTWIKKELING, SOCIALE CONTACTGROEI EN DE SENSOMOTORISCHE BASIS VAN GEHECHTHEID**
Fig.7-1a, b	Oogcontact tussen moeder en kind
7.2.1	*Theory of Body* (TOB)
7.2.2	Vroege imitatie en communicatieve functies van handen, gelaat en mond
7.2.3	Gaze monitoring, joint attention, separa-tie-individuatie en *Theory of Mind* (TOM)
7.3	**FYLOGENESE EN ONTOGENESE VAN DE PERCEPTUOMOTORIEK**
7.3.1	De fylogenese van de axiaal-bicorporele en bimanuele coördinatie
Fig. 7-2	Bicorporeel-bimanuele coördinatie
Fig. 7-3a	Slurfsynkinesie van de linkerhand
Fig. 7-3b	Automatisch postnataal looppatroon van een pasgeborene
Fig. 7-3c	Bimanueel alternerende flexie-extensie van de handen/onderarmen
Fig. 7-4	Archaïsch slurvend kruipen met links-rechts rompbewegingen
Fig. 7-5	Fysiologisch slurvend kruipen op handen en voeten
7.3.2	Infantiele reacties, reflexen en synkinesieën
7.3.2.1	Stadia van de bimanuele handmotoriek volgens Mesker

7.0 De ontwikkeling van het kind is een wetenschappelijk topic met grote klinische relevantie. Terwijl H 6 ingaat op een aantal theorieën over ontwikkeling, verklaringen hoe dit alles tot stand komt, wat de onderlinge verbanden zijn en wat de onderzoekers ervan denken, bespreken we hier de belangrijkste domeinen van ontwikkeling: *gehechtheid, gevoelsontwikkeling, handelingen en taal*. Wij leggen de nadruk op de vroege ontwikkeling, die van baby's tot en met kleuters, omdat in die periode de markantste neurologische transformaties plaatsvinden en de vroege ontwikkeling al veel verduidelijkt over de latere ontwikkeling en de stoornissen hierin.

De ontwikkelingsstappen ondergaan verfijningen, worden door de omgeving gecultiveerd, gedifferentieerd of soms geremd. Alles bij elkaar zijn deze ontwikkelingsstappen niet alleen van neurobiologische factoren in aanleg afhankelijk, maar soms meer nog van pedagogisch-psychologische factoren die hier aangestipt worden.

De stadia of stappen in de ontwikkeling zijn voor de buitenwereld meestal wel zichtbaar, soms slechts na nauwkeurige observatie; de normen staan aan het eind van het hoofdstuk in tab. 7-IX. Wat die normen betreft: er is een sterke variabiliteit bij alle kinderen en de variatie in repertoire is afgenomen bij ontwikkelingsstoornissen (Hadders-Algra, 2010a). De ontwikkeling is weliswaar neuro(psycho)logisch en psychosociaal van aard en wordt in zijn geheel ondersteund door en gaat gepaard met neurale ontwikkeling, maar de details zijn nog slecht bekend.

- *Stadia, fasen en niveaus* zijn als volgt gedefinieerd (Karmiloff-Smith, 1986): Stadia beslaan een tijdsbestek dat gekenmerkt wordt door kwalitatieve veranderingen in een bepaald functiedomein (bijv. de spraaktaal), dat is een nieuwe, expliciet gespecificeerde interne organisatie met betrekking tot voorgaande en opvolgende stadia. *Fasen* gaan over algemene processen over functiedomeinen heen. *Niveaus* betreffen enkelvoudige of samengestelde vaardigheden in een functiedomein.
- *Hechtingsprocessen* | Een belangrijk intermenselijk relatieproces begint in de eerste maanden als dierlijke responsiviteit en vanaf 3-6

Tab. 7-IIa Infantiele reflexen in het 1e jaar

Tab.7-IIb Infantiele synkinesieën in de ledematen bij peuters en kleuters

Tab. 7-IIc Ipsilaterale en contralaterale synkinesieën

Tab. 7-III De ATNR als archaïsche slurfrest

Fig. 7-6 ATNR als fysiologisch slurfpatroon

7.3.3 De infantiele motoriek

Tab. 7-IV De infantiele cranio-caudale houdings- en tonusontwikkeling

7.3.4 Fixeren, volgen, reiken en grijpen, voortbewegen en de vroege handelingsmotoriek

7.3.5 De mond-handdifferentiatie

Fig. 7-7 De evolutionair veranderde taakverdeling tussen mond en voorste extremiteiten

7.3.6 Het spiegelneuronsysteem (SNS)

7.3.6.1 Ontwikkeling van het SNS

7.3.6.2 Klinische relevantie van het SNS

Fig. 7-8 Baby's reactie op moeders nadering

7.3.7 Ontwikkeling van het lichaamsschema en de perceptie

7.4 **REPRESENTATIEVE INTELLIGENTIE EN PRAXIEONTWIKKELING**

Fig. 7-9 Het handelingsniveau van chimpansees

7.4.1 Cognitieve modellen van de motorische controle

7.4.2 Wijzen, gebaren en lichaamstaal

7.4.3 De spelontwikkeling: determinanten en niveaus

7.4.3.1 Speltherapie

7.5 **DE SPRAAKTAALONTWIKKELING ALS NEUROLINGUÏSTISCH CONCEPT**

7.5.1 Het canonieke brabbelen

7.5.2 De vroeg verbale RH-fase

7.5.3 Overgangsfase en LH-fase

Tab. 7-V De neurolinguïstische indeling van de spraaktaalontwikkeling volgens Tan

maanden als menselijke interactie, wanneer de zuigeling de motoriek en het affectafgestemde gedrag en de prosodische spraak van de moeder begint te begrijpen, hetgeen wij de verwerving van *Theory of Body* (TOB) hebben genoemd [7.2.1]; dit gaat met name via de taal uitmonden in gehechtheid en *Theory of Mind* [7.2.3].

Verzorgend gedrag dat verdergaat dan alleen lichamelijke verzorging en voeden houdt begrip in en liefdevolle benadering met affect dat op het kind is afgestemd (*affect attunement*) teneinde veiligheid te bieden. Dit leidt tot een verlangen naar herhaling, en als hieraan wordt voldaan zal dat mettertijd leiden tot hechting,gerepresenteerd door multipel verdeelde neurale netwerken. Het hechtingsmodel wordt gewoonlijk fenomenaal benaderd, maar nu ook als een neuropsychoanalytisch concept en wordt gezien als basis voor toekomstige relaties met anderen. Gehechtheid wordt manifest wanneer zich afhankelijkheid en scheidingsangst voordoen.

Wanneer het kind vanaf het 3e jaar vaker contact krijgt met anderen, begint het de handelingsintenties, bedoelingen en gevoelens van anderen te begrijpen en krijgt het een *Theory of Mind* (TOM, 7.2.3).

- *Fylogenese en ontogenese van de motoriek en de praxie-ontwikkeling* | Dit betreft de basismotorische factoren kracht, tonus, precisie en balans [H 4.1.3]; deze ondersteunen de handelingen, de praxie. De praxie houdt de cognitieve organisatie in van tijd-ruimtelijke factoren waarin executieve functies (aandacht) geïntegreerd zijn.
- *De spraaktaalontwikkeling als neurolinguïstisch en neuropsychologisch concept, de evolutie van de taal en de cerebrale lateralisatie* | De spraakontwikkeling verloopt volgens een neurolinguïstisch model dat voorgesteld is door de Nederlandse kinderpsychiater Xavier Tan† (1990, 2005), naar ons weten het enige model dat fenomenologie met neuro(psycho)logie samenhangend verenigt. Bovendien was het Tans idee dat spraak en praxie in onderlinge causale samenhang lateraliseren van een rechts-bihemisferische naar een links-bihemisferische activatie; hij noemde dat het *metamorfoseconcept* van de spraakontwikkeling, gebaseerd op het feit dat naar zijn idee deze ontwikkeling gepaard gaat met een metamorfose van met name de callosale verbindingen en bijbehorende functies.

De spraaktaalontwikkeling is dus gebaseerd op het neuropsychologische concept van hemisfeerlateralisatie (specialisatie), hetgeen erop neerkomt dat de aangeboren aanleg van bepaalde netwerken (meestal in de LH) voor de spraak-, de schrijf- en de leestaal ingevuld en

7.6 **DE SPRAAKTAALONTWIKKELING ALS NEUROPSYCHOLOGISCH CONCEPT**
Tab. 7-VI Vergelijkende ontwikkeling voor gebaren, spraaktaal- en objectgebruik tot 6 jaar
7.6.1 Regionale structurele en functionele ontwikkelingsveranderingen
7.6.2 De dominante rol van de RH in de eerste jaren
7.6.3 De lateralisatie van de spraaktaal
7.6.4 De vroege praxie draagt bij aan de lateralisatie van de spraaktaal (het metamorfoseconcept)
Fig. 7-10 Neuro(psycho)logie van de triadische affectieve relatie bij spel met object
Fig. 7-11 Hoe taal en praxie elkaar beïnvloedend ontwikkelen naar cerebrale lateralisatie
7.6.5 Het neurale netwerk voor spraaktaal in de ontogenese
Fig. 7-12 Een kind spreekt in zinnen over een object en speelt ermee
7.6.6 De ontwikkeling van de spraakgeluidsperceptie: het veranderende neuroanatomische substraat bij de zuigeling
Tab. 7-VII Spraakperceptie en spraakuitingen bij pasgeborenen en baby's in het 1e jaar
7.7 **EVOLUTIE EN ONTOGENESE VAN DE SPRAAKTAAL EN DE ONTLUIKENDE LATERALISATIE**
Fig. 7-13 Het ontstaan van de spraak in de evolutie: de mondholteanatomie van fylogenese naar ontogenese
Fig. 7-14 De evolutie van de brein-lichaameenheid (de B-LE) heeft geleid tot spraak en handelingen
Tab.7-VIII Activering van homeostatische, sociostatische, emotionele en instrumentele systemen in de ontogenese
Tab.7-IX Normen voor de ontwikkeling tot 6 jaar

gerealiseerd moet worden door talige educatie en didactiek. Zonder dit laatste blijft het kind talig primitief en analfabeet met een vrijwel onomkeerbare neurale constructie van de betreffende netwerken.

- *Hechtingsprocessen, spraaktaalontwikkeling en motorische ontwikkeling staan niet los van elkaar*. Om de wereld te exploreren, zich het nodige te verschaffen en separatieangst te overwinnen zijn kruipen, staan en lopen nodig, alsmede de handmotoriek om te grijpen en te manipuleren. Ook moet het kind andermans handelingen begrijpen en kunnen voorspellen. Het spiegelneuronsysteem (SNS) maakt dit mogelijk met consequenties voor imitatie, identificatie en leren [7.3.6]. Belangrijk voor de sociale ontwikkeling is het spel [7.4.3], gesteund door het neurale PLAY system [H 4.8.2.1].
- De *ontwikkeling van aandacht, geheugen en tijdsbesef* staan in H 35.
- *Literatuur* | Informatie werd ontleend aan tijdschriften als *Developmental Science*, handboeken en reviews (bijv. Herschkowitz *et al.,* 1997; Johnson *et al.* 1997; Farber & Njiokiktjien *eds,* 1993).

In Nederland is tegen de achtergrond van kinderpsychiatrische problemen over de normale functieontwikkeling gepubliceerd door Frank Verhulst (1989), over de normale motorische ontwikkeling door Netelenbos (1998) en over ontwikkelingsneurologie door Bert Touwen en in diens voetsporen door Meina Hadders-Algra (1988, 1986, 2010) in de Groningse school. Een vrij volledig boek in drie delen over ontwikkelingspsychologie is dat van Rita Kohnstamm (2009).

- Twee van onze publicaties behandelen de onderwerpen sociale ontwikkeling en het hechtingsproces meer in detail, één publicatie gaat over de spraaktaalontwikkeling en één publicatie over de motorische expressie van gevoelens via gebaren en houdingen. Deze publicaties kunnen als pdf worden gevonden op www.suyi.nl.

Early social relatedness: theory of body, attachment and the self (C. Njiokiktjien, H 6 in Korkmaz *et al.*, 2013).

Development of theory of mind (B. Korkmaz, H 10 in Korkmaz *et al.*, 2013/2019).

Tans metamorphosis concept of speech-language development and early deviancy. (C. A. Verschoor & C. Njiokiktjien, H 8 in Korkmaz *et al.*, 2013/2019). Dit onderwerp staat ook in *Dysfatische ontwikkeling* (Tan, 2013).

Developmental kinesics, related phenomena of non-verbal interaction, and disorders. (C. A. Verschoor & C. Njiokiktjien, H 7 in Korkmaz *et al.*, 2013/2019).

8 Klinisch denken in de neuropsychiatrie

SECTIES – FIGUREN – TABELLEN

8.0 **INLEIDEND KADER**

8.1 **HET BEGRIP NOSOLOGIE IN DE NEUROPSYCHIATRIE**

8.2 **DIAGNOSTISCHE BEGRIPPEN EN TERMEN**

Fig. 8-1 Pathogenetisch model van symptomen en comorbiditeit

Tab. 8-I **HET TOT STAND KOMEN VAN NEUROLO-GISCHE EN NEUROPSYCHOLOGISCHE ONTWIKKELINGSPROBLEMEN**

8.3 **ETIOLOGIE EN PATHOGENESE**

8.3.1 Zijn ontwikkelingsproblemen op jonge leeftijd voorspelbaar?

8.4 **HET STELLEN VAN EEN DIAGNOSE**

8.5 **DE ROL VAN DE NEUROBIOLOGIE EN DE NEUROPSYCHOLOGIE IN HET KLINISCH DENKEN**

8.0 Klinisch denken is een beslissingsstrategie die het diagnostisch en therapeutisch handelen leidt. Het instrument van het klinisch denken is de diagnostische procedure [H 9], waarvan de anamnese en het psychiatrisch en neurologisch onderzoek [H 10] en het somatocognitief onderzoek [H 11] de basis vormen. Deze onderzoeken kunnen aangevuld worden met logopedisch taalonderzoek [H 40], ergotherapeutisch onderzoek naar het bestaan van dyspraxie [H 39], neuropsychologisch onderzoek [H 14] en laboratoriumonderzoek [H 13].

Bij uitstek in de neuropsychiatrie c.q de gedragsneurologie is het zinvol om hieraan aandacht te besteden, omdat in dit specialisme etiologie en pathogenese door elkaar neigen te lopen en veel klinische opvattingen gebaseerd zijn op hypothesen.

Traditioneel is het klinisch denken verankerd in de nosologie, de ziekteleer. Daarom zijn de plaats en de onderlinge verhouding van neurologisch en psychiatrisch, somatocognitief en neuropsychologisch onderzoek onverbrekelijk met de beroepsbeoefening verbonden, van belang voor het stellen van de diagnose. De (neuro)psycholoog en de paramedische behandelaars spelen een grote rol in het diagnostische proces, maar stellen formeel geen diagnose. Wij zijn van mening dat de coördinatie van diagnostiek en behandeling in één hand moet zijn, namelijk die van de eindverantwoordelijke. Vaak is dit de neuroloog, psychiater of kinderarts, maar een andere beroepsbeoefenaar kan hiertoe gedelegeerd zijn. Deze is daarom op de hoogte van de essenties van de andere disciplines. *Teamwork is alleen mogelijk als alle leden van het team op de hoogte zijn van elkaars werk.*

9 Verwijzing en behandeling: indicaties en procedures

SECTIES – TABELLEN

9.0 INLEIDEND KADER

9.1 DE BEROEPSBEOEFENAREN IN DE ZORG

9.2 VERWIJZEN BIJ ONTWIKKELINGSPROBLEMEN

9.2.1 Signalering en verwijzing: door wie?

9.2.2 Prioriteiten in verwijzing

9.2.3 Verwijslijnen en verwijsbeleid

9.2.3.1 Verwijzingen voor klachten over het gedrag, de spraaktaal, de motoriek of het leren op school

9.2.4 Verwijsredenen tevoren met ouders bespreken

9.2.5 Vraagstellingen

9.2.6 De houding naar de buitenwereld bij het stellen van de diagnose

Tab. 9-I Voorkeursonderzoek naar de etiologie bij vermoeden op een ziektebeeld

Tab. 9-II Hoofdpunten van de diagnostische procedure in een stroomschema

9.3 **SCHOOLTYPEN EN INSTELLINGEN IN NEDERLAND EN VLAANDEREN**

Tab. 9-III Speciaal onderwijs in Nederland voor kinderen met ontwikkelings- en leerproblemen

Tab. 9-IV Buitengewoon onderwijs in Vlaanderen voor kinderen met ontwikkelingsproblemen

9.0 Verwijzers naar een kinderneuroloog of kinderpsychiater zijn meestal naast de huisarts beroepsbeoefenaren die zich met ontwikkelingstoornissen bezighouden. De paramedici, de klinisch psychologen en orthopedagogen die bij de diagnostiek betrokken zijn, zelf ook indirecte verwijzers, leveren een grote bijdrage aan de behandeling. Daarom moeten artsen op de hoogte zijn van het werk van deze beroepsbeoefenaren. Het doel van verschillende schooltypen en behandelingsinstellingen moet gekend zijn; daarom worden de Nederlandse en Vlaamse instellingen aan het eind genoemd.

Kinderen met functiestoornissen in meer dan één domein zijn gebaat met multidisciplinaire behandeling. Dit betekent niet dat meerdere beroepsbeoefenaren, medische en paramedische, alleen maar voor zichzelf bezig zijn, maar dat men in nauw teamverband samenwerkt, elkaar consulteert, van elkaars vak op de hoogte is en over de kinderen praat.

Voor de verwijsindicaties moeten goede gronden bestaan, niet in de laatste plaats omdat de capaciteit in het behandelcircuit beperkt is. Verwijzen hangt af van de mogelijkheden die de behandelaar kan bieden. Is het altijd zinvol een bepaald kind te verwijzen? Kan aan bepaalde verwachtingen worden voldaan en wanneer is een verwijzing absoluut noodzakelijk?

Wat is de diagnostische procedure die een kind te wachten staat? Diagnostiek en behandeling zijn deels afhankelijk van de medewerking van de school waar het kind zit en van de vraag of het kind ook deelbehandelingen krijgt, zoals logopedie of motorische behandeling. Het is daarom van belang dat verwijzers op de hoogte zijn van wat een kind te wachten staat in het diagnostische en behandelcircuit.

Verwijsredenen, vraagstellingen en verwachtingen moeten, om teleurstellingen bij ouders en kinderen te voorkomen, tevoren met hen en met de arts of andere behandelaar naar wie verwezen wordt, besproken worden. Hoe later de behandeling aanvangt, des te sterker kunnen de stoornissen gefixeerd worden met een toenemende kans dat zich onomkeerbare gedragsproblemen ontwikkelen als reactie op deze stoornissen. Vroegtijdige detectie van ontwikkelingsstoornissen (VTO) is daarom noodzakelijk. Degene wiens verantwoordelijkheid dit is, wil op de hoogte zijn van de normale ontwikkeling [normen voor de normale ontwikkeling in tab. 7-IX].

10 Anamnese en kinderneurologisch onderzoek

SECTIES – FIGUREN – TABELLEN

10.0	**INLEIDEND KADER**
10.1	**INLEIDING EN KORTE GESCHIEDENIS**
Tab.10-I	Anderhalve eeuw ontwikkeling van neurologische technieken
10.1.1	Wat men kan en beoogt met het kinderneurologisch onderzoek
10.1.2	*Soft signs*, comorbiditeit en samenhang tussen symptomen
10.2	**OPZET EN DOEL VAN HET KLINISCH ONDERZOEK**
10.2.1	Screening, onderzoeken en tests
Tab.10-II	Klinische procedure van anamnese en onderzoek tot diagnose
10.3	**DE VOORBEREIDING VAN EEN CONSULT**
10.4	**DE ANAMNESE**
Tab.10-III	Biografische anamnese
Tab.10-IV	Anamnese gericht op het klachtenpatroon
Tab.10-V	Psychosociale anamnese
10.5	**LICHAMELIJK ONDERZOEK**
10.5.1	De onderzoeksruimte en het instrumentarium
10.5.2	De benadering van het kind
Tab.10-VI	Samenvatting onderzoek
10.5.3	Onderzoek van het staande kind
10.5.4	Onderzoek van het zittende kind
10.5.5	Onderzoek van het liggende kind

▷ Daar staan ook neurowetenschappelijke verklaringen van afwijkingen in motoriek en praxie. Aan het eind van H 7 [tab. 7-VII] staan de normen voor de normale ontwikkeling.

10.0 De Amerikaanse kinderneuroloog Isabelle Rapin (1982) introduceerde haar boek *Children with brain dysfunction* met "*Despite stunning technical advances [...], neurological diagnosis continues to depend on the clinical evaluation of patients*". Een goed uitgevoerd klinisch neurologisch onderzoek voorafgegaan door een zorgvuldige anamnese is de basis van de diagnostiek. Een anamnese met gedragsneurologisch onderzoek door een ervaren specialist duurt circa één uur; het klinisch neuropsychologische of lichaamscognitieve deel staat in H 11.

Het doel van het kinderneurologisch onderzoek wordt na een historische inleiding eerst aangegeven. Dit onderzoek is vanuit de 19e-eeuwse systeemneurologie uitgegroeid tot een onderzoek dat niet alleen neurologische basisfuncties bekijkt, maar ook psychoneurologische functies. Aan de begrippen *soft signs* en comorbiditeit wordt daarom aandacht besteed.

Een samenvatting van de voorbereiding van een consult en de inrichting van de onderzoeksruimte volgt dan; tab.10-II geeft een samenvatting van de gehele klinische procedure.

Wij staan eerst stil bij *de anamnese* en presenteren deze in de tab. 10-III-V. De rest van het hoofdstuk is gewijd aan de achtergronden en de techniek van het kinderneurologisch onderzoek, alsmede wat bij kinderen op een bepaalde leeftijd verwacht mag worden als optimale respons. Tab.10-VI geeft een samenvatting van het neurologisch onderzoek in engere zin. Het neurologisch onderzoek heeft betrekking op het kind vanaf de peutertijd, dus ongeveer na de 18e maand, wanneer het kind kan lopen. Daarom wordt hier geen aandacht besteed aan *general movement assessment* bij de baby (Prechtl, 2001).

De neurologische onderzoekstechnieken zijn deels gebaseerd op werk van Nederlandse auteurs (Njiokiktjien & Gobin, 1981; 1986; 1992; Touwen, 1979), deels op werk uit de Franse school (De Ajuriaguerra & Stambak, 1975). Het onderzoek is bedoeld om een klinische diagnose te stellen. Hoewel een aantal onderdelen van het onderzoek door soms schoolartsen gebruikt worden om op peuter- of kleuterleeftijd latere motorische en leerstoornissen te voorspellen, is predictie niet de eerste opzet.

Vanwege de organisatie van het lichamelijke onderzoek wordt een aantal onderdelen zoals de sensorische functies behandeld in H 11. De normen van onderdelen van het onderzoek en details met achtergrondinformatie staan in H 27 over lateraliteit en H 39 over dyspraxie {▷}.

11 Lichaamscognitief onderzoek en screening

SECTIES – FIGUREN – TABELLEN

11.0 **INLEIDEND KADER**

11.1 **WAT LICHAAMSCOGNITIEF ONDERZOEK BEOOGT**

11.2 **SOMESTHESIE, KINESTHESIE EN STEREOGNOSIE**

11.2.1 Tast-, pijn- en temperatuurgevoel, topognosie, tweepuntsdiscriminatie en dubbelstimulatie (extinctiefenomeen)

11.2.2 Kinesthesie: richtings-, bewegings- en positiegevoel

11.2.3 Stereognosie en grafesthesie

11.3 **SOMATOGNOSIS – RUIMTELIJKE ORIËNTATIE OP EN BUITEN HET LICHAAM**

11.3.1 Somatognosis

11.3.2 Ruimtelijke oriëntatie op het lichaam en daarbuiten

11.3.3 Kinesthetische factoren en visueel-ruimtelijke organisatie

11.4 **VISUELE PERCEPTIE, VISUEEL-RUIMTELIJKE ORIËNTATIE EN GNOSIE**

11.4.1 Mensen, gezichten en dieren

11.4.2 Afbeeldingen, objecten en geometrische vormen herkennen en benoemen

11.4.3 Kleuren sorteren en benoemen

11.4.4 Richtingskarakteristieken van vormen en letters (omkering en rotatie)

11.4.5 Visuele perceptie bij intacte visus

11.4.6 Visueel-ruimtelijke oriëntatie (aandacht) in iedere helft van de ruimte

11.4.7 Letterherkenning, technisch en begrijpend lezen

11.4.8 De spelling

11.4.9 Klokkijken en tijdsduur schatten

11.0 Onder lichaamscognitief onderzoek wordt het onderzoek verstaan van cognitieve functies in de ruime zin van het woord met een verondersteld neuraal correlaat. Aangezien dit onderzoek – in tegenstelling tot papier- en potloodtests –aan of met het lichaam gebeurt, spreekt men ook van somato- of lichaamscognitieve functies. Dit onderzoek staat qua aard dicht bij de klassieke neurologie en Luria's *hypothetisch-deductieve benadering* – voorheen werden deze corticale of hogere hersenfuncties genoemd – en moet in dat kader gezien worden. Men denke aan de sensorische en perceptiefuncties, het lichaamsschema, de praxie, de lateraliteit en de ritmiciteit, de spraak en de taal. Deze functies behoren tot de kern van de gedragsneurologie en maken deel uit van de zogenaamde *office mental status examination*. In de neurologie voor volwassenen is dat onderzoek gebruikelijk, bijvoorbeeld bij patiënten met dementie of de m. Parkinson.

De hier beschreven onderzoeken hebben vaak een screenend karakter en overlappen onderzoeken die door ergotherapeuten, logopedisten en neuropsychologen worden gedaan [H 14].

Heel weinig artsen en psychologen zullen nog lichaamscognitief onderzoek verrichten. Zij beschouwen neurologisch onderzoek bij kinderen met ontwikkelingsstoornissen doorgaans als een onderzoek naar elementaire functies van het zenuwstelsel en verbinden daar de consequentie aan dat hun werkzaamheden daarmee eindigen. Deze attitude komt deels voort uit onbekendheid met de materie, deels uit de onzekere verwachting van een neuraal correlaat. Dat standpunt houdt geen rekening met de verworvenheden van de klassieke klinische neuropsychologie en de gedragsneurologie en daarmee boet hun onderzoek in aan diagnostische kwalitatieve kracht ten aanzien van een reeks gedragsneurologische stoornissen in de ontwikkeling [tab. I-I, einde H I]. Deze attitude maakt ook samenwerken met (neuro)psychologen en therapeuten moeilijker. Een voorbeeld daarvan is het onderzoek van de gnosopraxie volgens Bergès of de SIPT door de ergotherapeut. Hoewel dit onderzoek geen conclusies toelaat over de elementaire motoriek, is degene die deze waardevolle praxietest adequaat kan interpreteren de kinderneuroloog, omdat deze immers zijn/haar interpretatie geeft tegen de achtergrond van het basismotorisch routineonderzoek. Wanneer deze test niet goed gaat, kan het zijn dat het kind niet kan construeren met zijn eigen lichaam, of er is sprake van een slechte kinesthesie

11.5 VISUEEL-MOTORISCH (OOG-HANDCOÖRDINATIE)
11.6 IDEOMOTORISCHE EN IDEATIONELE PRAXIE EN HANDVOORKEUR
11.6.1 Ideomotorische praxie
11.6.1.1 Ideomotorische praxierepresentatie (de IPR-test)
11.6.2 Handvoorkeur
11.6.3 Ideationele praxie
11.6.4 Axiale of posturale praxie
11.7 CONSTRUCTIEVE PRAXIE, GRAFISCHE PRAXIE EN HANDSCHRIFT
11.7.1 Constructieve en grafische praxie
11.7.2 Het handschrift
11.8 DE EXPRESSIEMOTORIEK
11.9 RITMICITEIT, AUDITIEVE AANDACHT EN INPRENTING
11.9.1 Ritmiciteit bij 6-12-jarigen
Tab.11-I Samenvatting procedure van tappingonderzoek vanaf 6 jaar
Tab.11-Ii Leeftijdsnormen voor tapping en pinpriktest
11.9.2 Ritmiciteit: onderzoek bij 3-5-jarigen
11.10 AUDITIEVE, AUDITIEF-VISUELE, AUDITIEF-MOTORISCHE FUNCTIES EN DE SPRAAKKLANKPERCEPTIE
11.10.1 Geluiden en melodieën herkennen en benoemen
11.10.2 Spraakherkenning en taalbegrip
11.10.3 Verbale auditieve inprenting
11.10.4 Non-verbale auditieve inprenting
11.10.5 Spraakklankperceptie
11.11 ONDERZOEK VAN DE TAAL, DE ORALE PRAXIE VOOR SPRAAK EN NIET-SPRAAK
Tab.11-III Lichaamscognitief onderzoek: haptisch, visueel, auditief en motorisch

en lichaamsschema, in zijn expressie samen gnosopraxie genoemd. Het is dan van belang aan de psycholoog te vragen hoe het ruimtelijk inzicht is.

Het hier voorgestelde onderzoek kan door de clinicus worden gedaan en heeft vaak een screenend karakter.
De neuropsycholoog, de motorische therapeut en de logopedist kunnen deze onderzoeken ook zelf uitvoeren. De onderzoeken maken het mogelijk om tot een voorlopige diagnose te komen en vergemakkelijken vanuit de arts de indicatiestelling voor psychologisch, ergotherapeutisch en logopedisch testonderzoek, waarbij klinische vermoedens op genormeerde wijze geverifieerd kunnen worden.

Taalbegrip, geheugen en aandacht, perceptie, visuele herkenning en ruimtelijk inzicht zijn functies waarover artsen zich wel een globale indruk moeten vormen; het exacte onderzoek ervan kan beter gedaan worden door de neurolinguïstisch geschoolde psycholoog en logopedist [H 14]. Het stellen van een syndromale en lokalisatorische diagnose kan in samenspraak gebeuren.

In dit hoofdstuk wordt weliswaar het hele somatocognitieve onderzoek dat men kan doen besproken, de nadruk ligt op een aantal cruciale onderzoeken die in vrijwel elk klinisch onderzoek bij kinderen met ontwikkelingsstoornissen thuishoren. Het onderzoek is kort en screenend en haalbaar in de spreekkamersituatie en tijdens ambulante raadpleging.

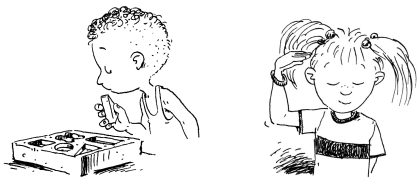
De gedragsneurologie is al met Gall in de 18e eeuw begonnen en werd na Broca een klinische benadering. Voor kinderen begon men zich pas in de 20e eeuw voor onderzoek te interesseren {**noot 1**}. De belangstelling voor klinisch lokaliseren is sinds de introductie van de beeldvormende technieken afgenomen; dit is niet terecht, want subtiele functiestoornissen zijn met beeldvorming bij het individu niet zichtbaar, wel in onderzoeksgroepen. Naast het klinische en normatieve neuropsychologische onderzoek zijn er, vooral voor research, nieuwe technieken ontwikkeld die iets zeggen over de hersenactiviteit tijdens bepaalde taken.

Klinisch lokaliseren herkrijgt zijn waarde nu functionele beeldvorming soms het bewijs kan leveren {**noot 2**}. Tezelfdertijd is men tot de ontdekking gekomen dat psychologische symptomen verfijnd onderzocht moeten worden, ook kwantitatief en normatief benaderd kunnen worden en een grote variabiliteit kennen. Tevens is gebleken dat lokaliseren niet altijd mogelijk is, zeker niet bij kinderen, omdat neuropsychologische functies wijdverspreide neurale netwerken activeren en zelden één locatie in het brein; deze netwerken ondergaan ook ontogenetische veranderingen.

Tab.11-IV Lichaamscognitief onderzoek: praxie en handvoorkeur samengevat

Tab.11-V Instrumentarium en bladen met voorbeelden voor lichaamscognitief onderzoek

Links constructie met een object [II.7.1] en rechts constructie met eigen lichaam [II.3.3].



Voorbeeld

Voorbeeld

Alle tekeningen van kinderen in dit hoofdstuk zijn van Hans de Beer, Amsterdam.

Het aangeven van de verhouding tot andere neurologische functies is even belangrijk. Tijdens de ontwikkeling veranderen deze verhoudingen. De psychometrische en normatieve benadering van de psycholoog staat vaak tegenover de kwalitatieve en klinisch-nosologische benadering van de neuroloog en de neuropsychiater; daarom is teamwork nodig. Klinisch onderzoek omvat bijvoorbeeld het onderzoek van de praxie [op de eerste blz. het commentaar bij de proef van Bergès]. Een samenwerking met de kinderfysiotherapeut en de ergotherapeut kan zeer vruchtbaar zijn, omdat deze naast genormeer-de tests door de dagelijkse en intensieve omgang met kinderen een heel eigen ervaring bezitten.

De arts en de neuropsycholoog trachten vast te stellen of de bevindingen te plaatsen zijn in een syndromaal geheel en of er bij benadering een lokalisatie of een bepaald netwerk is aan te geven. Zijn er hemisferische of interhemisferische of regionale stoornissen [H 29-34]?

Een overzicht van het hier gepresenteerde onderzoek staat in de tabellen II-III en II-IV zan het eind van H II. Welke klinische afwijkingen men kan aantreffen en hoe de interpretatie kan zijn, staat in deel 5. Het onderzoek is verdeeld in sensorische en receptieve functies en onderzoek van de bovenste ledematen, het lichaam en de mondstreek.

De hier beschreven onderzoeken kan men uitvoeren door middel van instrumenten die beschreven worden in onderzoeksbladen die aan het eind van dit hoofdstuk als addenda staan. Tabel II-V geeft een overzicht van deze onderzoeksbladen.

1 De afasiologen Broca en Wernicke hebben in de tweede helft van de 19e eeuw aan de wieg gestaan van de huidige gedragsneurologie. Aan het eind van de 19e eeuw kregen na Liepmann (1905) de apraxieën bekendheid, evenals de agnosieën (Hécaen & Albert, 1978). Vijftig jaar later kregen amnestische syndromen bekendheid door onder andere Milner (Scott *et al*., 2000). Neurologen hebben geleerd dat psychologische symptomen neurologische en dus lokalisatorische betekenis kunnen hebben. Men realiseerde zich ook dat het verband tussen complex gedrag en hersenen niet eenduidig is. Er zijn scholen die meer lokalisatorisch gericht zijn, andere huldigen een meer holistisch standpunt (Hécaen & Lanteri-Laura, 1977). Pioniers op dit gebied zijn o.a. Luria geweest in Rusland, Hécaen in Frankrijk en Geschwind en Sperry in de VS. De eerste kinderneuroloog die een poging heeft gedaan neurologisch en lichaamscognitief onderzoek te kwantificeren was N.I. Oseretsky uit de psychoneurologische kinderkliniek in Moskou, die in 1928 een overzichtsartikel publiceerde. Tezelfdertijd gaf de kinderarts Arnold Gesell in de VS een impuls aan het ontwikkelingsneurologisch onderzoek voor baby's en peuters (Knobloch & Pasamanick *eds,* 1974). Zestig jaar later werd in een Amerikaans artikel (Brunquell *et al*., 1991) nog gesteld dat goede leeftijdscriteria voor *office mental status examination* nog ontbreken.

2 Naast de statische beeldvormende technieken, zoals *magnetic resonance imaging* (MRI) en computertomografie (CT), zijn er de beeldvormende functieonderzoeken *positron emission tomography* (PET), *single photon emission computed tomography* (SPECT) en functionele MRI (fMRI); wittestofbanen visualiseert men met diffusietensor MRI (DT-MRI). Elektrofysiologische methoden zijn *evoked potentials* (EP's), EEG-coherentie, magneetencefalografie en *brain electrical activity mapping* (BEAM). Deze onderzoeksmethoden krijgen een plaats naast klinisch neuro(psycho)logisch onderzoek [voor details H 13].

12 Aanwijzingen voor een cerebrale functiestoornis

	SECTIES – TABELLEN
12.0	Inleidend kader
12.1	Inleiding
12.2	CEREBRALE ORGANICITEIT
12.2.1	Is organiciteit zichtbaar?
Tab. 12-I	Niveaus van cerebrale afwijkingen bij neuropsychiatrische aandoeningen
12.2.2	Organiciteit en hersenontwikkeling
12.3	Genetica, hersenontwikkeling en gedrag
12.3.1	Epigenetica
Tab. 12-II	Een aantal sociogene/iatrogene factoren die tot functiestoornissen leiden
Tab. 12-III	Hersenfunctiestoornissen die kunnen leiden tot gedragsstoornissen

Noot: ook deze tendens is niet gunstig voor het kind met ontwikkelingsstoornissen. Het genie Sigmund Freud, neuroloog-psychiater, heeft al gesteld dat men idealiter de psychodynamische met de cerebraal-organische benadering zou moeten combineren. Een duale benadering is nog geen cartesiaans dualistische. Freuds wensdroom komt nu uit. Een nieuwe richting die nu ingeslagen wordt, is de neuropsychoanalyse en de *life-span psychiatry* [H 1.1 en de noot].

12.0 Na WO II werden gedragsstoornissen toenemend toegeschreven aan opvoeding, gezinsomstandigheden en psychotrauma's. Dit was nauwelijks een wetenschappelijke overtuiging; veeleer was het een attitude met een politiek-maatschappelijke achtergrond, gevoed door niet-verifieerbare psychodynamische hypothesen. Daarmee wil auteur dezes niet zeggen dat deze geen eigen waarde en waarheidsgehalte hebben. Men huiverde echter tot in de jaren 80 van cerebraal-organische en genetische oorzaken – denk aan de hoogleraar-criminoloog Wouter Buikhuizen die afgebrand werd en moest vertrekken omdat hij dacht aan biologische factoren voor crimineel gedrag – en men moest als neuroloog sterke argumenten aandragen voor de cerebraal-organische basis van ontwikkelingsstoornissen, bijvoorbeeld met hersenfoto's of EEG's. Bij gedragsstoornissen, later ADHD, ASS, conduct disorders, enz., werd destijds met neurologisch routinehulponderzoek inderdaad ook weinig overtuigends gevonden.

Auteur dezes heeft meegemaakt dat na het vaststellen van hersenafwijkingen of epilepsie een kind uit de behandeling op een Medisch Opvoedkundig Bureau (later RIAGG, nu GGZ) werd ontslagen omdat deze bevindingen niet compatibel waren met het beleid. Deze situatie, het nature-nurturedebat, ligt nu anders. Bij groepen patiënten is gevonden dat ontwikkelingsstoornissen een gedragsneurologische basis hebben en dat omgevingsinvloeden interacteren met de genetische aanleg. De biologische, o.a. genetische risicofactoren worden duidelijker. De situatie is echter nog altijd zo dat het routinehulponderzoek meestal weinig overtuigends aantoont, althans weinig specifieks. Nu wordt zelfs voetstoots aangenomen dat de oorzaak van gedragsstoornissen cerebraal-organisch is en vragenlijsten neigen de anamnese te vervangen. Omgevingsfactoren lijken op de achtergrond te raken, mede omdat de bemoeienis daarmee tijdrovend en kostbaar is {**noot**}.

De kinder- en jeugdpsychiater is bij uitstek thuis in gezinsachtergronden, affectieve ontwikkeling en persoonlijk-psychologische belevingen en gevoelens bij kinderen die aan de basis kunnen liggen van gedragsstoornissen. Op dit ogenblik is er in de psychiatrie een revival van de belangstelling voor hersenfuncties, en de diagnostiek is sterker neuropsychologisch georiënteerd. De kinder- en jeugdpsychiater zal er daarom geen moeite mee hebben om na een ontwikkelingsneurologisch en neuropsychologisch, respectievelijk logopedisch en/of ergotherapeutisch onderzoek een differentiële diagnose te stellen.

13 Aanvullend onderzoek en klinische indicaties

SECTIES – TABELLEN

13.0 INLEIDEND KADER
13.1 KLINISCHE NEUROFYSIOLOGIE
13.1.1 Elektro-encefalografie (EEG)
13.1.2 *Frequentieanalyse*
13.1.3 *Evoked potentials* (EP's)
13.1.4 *Brain electrical activity mapping* (BEAM)
13.1.5 EEG-coherentie
13.1.6 Transcraniële magnetische stimulatie (TMS)
13.1.7 Magneetencefalografie (MEG)
13.2 BEELDVORMENDE TECHNIEKEN
13.2.1 Computertomografie (CT)
13.2.2 *Magnetic resonance imaging* (MRI)
13.2.3 Magnetische resonantiespectroscopie (MRS)
13.2.4 Functionele MRI (fMRI)
13.2.5 Diffusietensor-MRI (DT-MRI)
13.2.6 *Positron emission tomography* (PET) en *single photon emission computed tomography* (SPECT)
13.2.7 Q-ball en Q-space imaging
Tab. 13-I Voorkeursonderzoek naar de etiologie bij vermoeden op een ziektebeeld of ontwikkelingsaandoening
Tab. 13- II Voorkeursonderzoek bij een vraagstelling naar cerebrale ontwikkelingsafwijkingen
13.3 KLINISCH GENETISCH ONDERZOEK
Fig. 13-I Van DNA naar gedrag
13.3.1 Welk soort afwijkingen kan de klinisch geneticus identificeren?
13.3.2 Cerebrale ontwikkelingsafwijkingen en voorkeursonderzoek
Tab.13-III Termen voor genen, genetische afwijkingen en hun afkortingen

13.0 De clinicus heeft er soms behoefte aan de klinische diagnose meer houvast te geven door het doen van hulponderzoek. Wanneer is dit zinvol, wanneer niet? Een absolute grens is niet te trekken; door nieuwe inzichten is de indicatie voor sommige hulponderzoeken verruimd of vervallen.

Voor neuropsychiatrische ontwikkelingsstoornissen en ziekten zijn in de loop van de laatste decennia de mogelijkheden voor hulponderzoek groter geworden. We geven hier daarom korte uitleg over onderzoeksmethoden, hetgeen het lezen van wetenschappelijke artikelen en het stellen van een indicatie kan vergemakkelijken.

Hulponderzoek in de gedragsneurologie betekent vaak een detaillering van de klachten, verschijnselen en symptomen door neuropsychologisch, logopedisch en motorisch onderzoek. Dit soort onderzoek geeft soms meer genormeerde en aanvullende informatie dan motorisch [H 10.5] en lichaamscognitief onderzoek [H 11] door de arts. Neuropsychologisch onderzoek is van het allergrootste belang [details in H 14].

In dit hoofdstuk beperken we ons tot hulponderzoek naar de achterliggende hersenfunctiestoornissen met klinisch neurofysiologisch, cerebraal beeldvormend en genetisch onderzoek. De eerste twee benaderingen leveren momentopnamen, die vaak al voldoende inzichtgevend zijn. EEG en MRI zijn momentopnamen in een beperkte tijd zonder verwerking van cognitieve prikkels. Een andere manier van onderzoeken is de functionele beeldvorming (fMRI, PET, SPECT). Deze geeft tijdens gestandaardiseerd functioneren een beeld van de hersenen dat de relatie tussen functie en substraat laat zien.

De beschrijving van methoden is hier kort gehouden. Voor een gedetailleerde beschrijving van de hier besproken methoden en hun toepassing bij kinderen wordt bijvoorbeeld verwezen naar een (special issue 3, vol. 5, *Developmental Science,* 2002).

Ten slotte wordt aandacht besteed aan het klinisch genetisch onderzoek, dat steeds meer aan belang wint. Het aantal bekende syndromen met een genetische/chromosomale stoornis neemt toe en de fenotypering van bekende en nog onbekende syndromen wordt beter [H 44].

Metabole en andere onderzoeken naar stofwisselingsstoornissen vallen grotendeels buiten het bestek van dit boek. Voor een globaal overzicht van metabole stoornissen wordt verwezen naar H 45; deze kan men in detail vinden in de handboeken kinderneurologie (Aicardi, 2018; Brett *ed,* 1997; Graham, 2nd ed 1998; 7th ed; Menkes *et al*., 2011; Swaiman & Ashwal, 2018).

14 Neuropsychologische, motorische en spraaktaaldiagnostiek

SECTIES – TABELLEN

14.0	**INLEIDEND KADER**
14.1	**INLEIDING IN DE NEUROPSYCHOLOGIE**
14.1.1	Bestaan er organiciteitstests?
14.1.2	Is dubbele dissociatie van functies een vereiste?
14.1.3	De klinische procedure
14.1.4	Onderzoeksbenadering in de neuropsychologie
14.2	**ONDERZOEK DOOR DE PSYCHOLOOG, DE LOGOPEDIST OF DE MOTORISCH THERAPEUT**
14.2.1	Motorische problemen
Tab.14-I	Leeftijdsnormen voor 20 supinatie-pronatiebewegingen in seconden
14.2.1.1	Oog-handcoördinatie en visuele perceptie
14.2.1.2	Onderzoek van het lichaamsschema
14.2.1.3	De gnostische functie van de hand
14.2.1.4	Onderzoek van het kruisen van de middenlijn en van pseudoneglect
14.2.1.5	Halfzijdige sensorische en motorische verwaarlozing
14.2.2	Spraaktaal- en auditieve functiestoornissen
14.2.3	Stoornissen in non-verbale communicatie
14.2.4	Stoornissen in informatieverwerking, aandacht en geheugen
14.2.5	Leer - en leesstoornissen
14.2.6	Specifieke neuropsychologische problemen
14.3	**INTERPRETATIE EN WAARDE VAN PSYCHOLOGISCHE TESTS**
Tab. 14-II	Tests voor peuters en kleuters
Tab. 14-III	Tests voor schoolkinderen
14.3.1	Interpretatie van IQ-scores
14.4	Specifieke taaltests
Tab. 14-IV	Aspecten van de spraaktaal en veel gebruikte taaltests

14.0 In dit hoofdstuk wordt aangegeven hoe door andere beroepsbeoefenaars dan psychologen een indicatie tot stand kan komen voor (neuro)psychologisch onderzoek en wat dat onderzoek behelst wanneer niet-psychologen rapportages lezen en de psycholoog hierover niet kunnen consulteren, iets wat wel gewenst is. Verder wordt hier commentaar gegeven op resultaten en interpretaties van veelgebruikte tests en de plaats van deze tests in de diagnostiek op gedragsneurologisch gebied. Voor het concept 'intelligentie' zie H 28.1.

Neuropsychologisch denken is een van de pijlers van de klinische gedragsneurologie en neuropsychologisch onderzoek is derhalve voor de arts het belangrijkste instrument om tot een gedifferentieerde neuropsychiatrische en ontwikkelingsneurologische diagnose te komen.

Auteur dezes is neuropsychologisch sterk geöriënteerd op *Luria's hypothetisch-deductieve benadering* die meer dan de *psychometrische benadering* (kwantitatief, gestandaardiseerd met testbatterijen) principieel gebaseerd is op een theorie. De psychometrie is meer uit op het protocollair vaststellen van niveaus en vaardigheden (*aptitudes*), komt oorspronkelijk voort uit het testen van militaire rekruten, en nu o.a. het testen van de geschiktheid voor een bepaald schooltype of voor arbeidsgeschiktheid na een hersenletsel. In 14.1 wordt nader op deze verschillen ingegaan.

Dit hoofdstuk slaat een brug tussen de neuropsychiatrische kliniek en het werk van de neuropsychologisch werkzame beroepsbeoefenaar (hier psycholoog genoemd), en behandelaars die onderzoek verrichten, namelijk de logopedist en de motorisch therapeuten (ergotherapeut, fysiotherapeut en kinesitherapeut). Onderzoek door logopedisten en motorisch therapeuten heeft vaak een neuropsychologisch karakter, overlapt deels het onderzoek van de psycholoog en wordt daarom hier besproken.

Voor revalidatie-, jeugd- en kinderartsen, kinderneurologen en psychiaters (hier arts genoemd) is het van belang op de hoogte te zijn van de neuropsychologische gedachtegang en onderzoek en van de mogelijkheden die testmatig onderzoek biedt. De arts weet immers ook wat deze kan verwachten van bijvoorbeeld neuroradiologisch, elektro-encefalografisch en klinisch genetisch onderzoek.

Wij gaan ervan uit dat door ouders geraadpleegde artsen – meestal in teamverband werkend – eindverantwoordelijk zijn voor hun medisch handelen en als zodanig de andere hier genoemde beroepsbeoefenaren als gelijkwaardige consulenten beschouwen. De psycholoog en de paramedische behandelaars kunnen, hunnerzijds, door het klinisch psychologisch onderzoek, door de screening die in H 11 wordt voorgesteld en door andere overwegingen op de hoogte komen van het diagnostische voortraject dat tot een vraagstelling leidt.

14.5 Specifieke tests voor ergotherapeuten

Tab. 14-v Taken van de SIPT en de MAP

Voor onderzoeksmethoden wordt verwezen naar handboeken en artikelen over de kinder(neuro)psychologie (Baron *et al*., 1995; Bouma *et al*., 2012; Bouma & König, 2014; Deelman *et al*., 2002; De Sonneville, 2012; Feinberg & Farah, 1997; Gaddes, 1985; Gazzaniga *ed,* 1979 vol 2; Hécaen & Albert, 1978; Heilman & Valenstein *eds,* 1993; Hendriks *et al*., 2014; Jennekens-Schinkel *et al*., 2004; Knights *eds,* 1976; Lezak, 1983; Rapin & Segalowitz *eds,* 1992; Remschmidt & Schmidt *eds,* 1981; Rourke *et al*., 1983; Spreen *et al*., 1995; Swaab *et al*. 2016; Vingerhoets & Lannoo, 1998).

15 Pre- en perinatale oorzaken van ontwikkelingsstoornissen

SECTIES

15.0 INLEIDEND KADER
15.01 INLEIDING
15.1 CHROMOSOOMAFWIJKIN-GEN
15.2 SYNDROMEN MET BEKENDE GENAFWIJKINGEN
15.3 INFECTIES
15.4 MEDICAMENTEN
15.5 VERSLAVENDE MIDDELEN IN DE ZWANGERSCHAP
15.5.1 Alcoholmisbruik
15.5.2 Cocaïne en opiate
15.6 KWIKVERGIFTIGING
15.7 CONGENITALE BIJNIER-HYPERPLASIE
15.8 MATERNALE PKU
15.9 JODIUMDEFICIËNTIE
15.10 ZIEKTEN VAN DE MOEDER
15.11 PERINATALE OORZAKEN VAN ENCEFALOPATHIE
15.12 CONGENITALE HARTAFWIJ-KINGEN
15.13 LUCHTVERVUILING

15.0 Prenatale en vroeg postnataal ontstane hersenbeschadigingen spelen bij ontwikkelingsstoornissen een belangrijke rol. Meer dan de helft van de beschadigingen treedt prenataal, een derde treedt perinataal en slechts een tiende treedt postnataal op. Hypoxisch-ischemische hersenschade met ontwikkelingsproblemen wordt geschat op 60 à 70% van de perinatale oorzaken [H 20].

De volgende etiologische factoren spelen een rol bij malformatieve ontwikkelingsstoornissen respectievelijk beschadiging: (1) chromosomale en genafwijkingen, (2) infecties, (3) medicamenten, alcohol en drugs, (4) asfyxie en (5) overige perinatale pathologie zoals een tekort aan jodium in de voeding, hyperbilirubinemie, epilepsie en hypoglykemie. Daarnaast zijn er stoornissen met onbekende oorzaak (Ionasescu & Zellweger, 1983; Warkany *et al*., 1981).

Chromosoom- en genafwijkingen zijn al prenataal aanwezig, daarom worden deze hier genoemd. Bij alle andere prenataal aanwezige oorzaken gaat het meestal om beschadiging, maar de mechanismen die bij de ontstaanswijze een rol spelen worden niet altijd begrepen. Het is bekend dat de lokalisatie en het tijdstip van beschadiging belangrijker zijn dan de aard van de beschadiging.

In het algemeen gesproken gaan stoornissen in de heel vroege ontwikkeling gepaard met vaak letale macrostructurele afwijkingen van de hersenen zoals anencefalie en holoprosencefalie [H 5.2]. Deze zijn neuroradiologisch aantoonbaar. De niet-letale afwijkingen zijn zichtbaar als stoornissen in de neurulatie, proliferatie en migratie [H 16], het corpus callosum [H 17] en stoornissen in de myelogenese [H 18]. Latere 'beschadigingen' hebben invloed op de voleindiging van de ontwikkeling, zoals de corticale differentiatie, neuronale celdood en retractie [H 19]. De gevolgen zijn variabel en niet altijd te visualiseren. Men spreekt in dat geval ook van *functionele teratologie*. Een overzicht van de ontwikkelingsafwijkingen in de embryologische fase staat in tab. 16-1.

Prenatale en vroege postnatale beschadigingen hebben invloed op gedragsafwijkingen die vaak pas veel later manifest worden, terwijl dezelfde stoornissen op gevorderde leeftijd deze gevolgen niet meer hebben, omdat het ontwikkelingsproces voorbij is. Er is dus een leeftijdsspecifieke vulnerabiliteit voor een gegeven substraat. Pre- en perinataal ontstane ontwikkelingsstoornissen kan men indelen naar functioneel probleem, naar etiologie en naar het soort malformatie. Hier komt alleen de etiologische dimensie aan bod. Klinische beelden staan in deel 5 [H 37-45] en afwijkingen naar embryologische fase in de volgende vier hoofdstukken [postnatale ontwikkelingsstoornissen door o.a. infecties en toxinen in H 24].

16 Neurulatie, proliferatie, migratie en gyrering en hun stoornissen

SECTIES – TABELLEN

16.0 **INLEIDEND KADER**

16.1 **CRANIALE EN SPINALE SLUITINGSDEFECTEN EN GEASSOCIEERDE AFWIJKINGEN**

16.2 **STOORNISSEN IN DE HISTOGENESE EN DE NEURONALE EN GLIAPROLIFERATIE**

16.2.1 Micrencefalie en microcefalie

16.2.2 Macrencefalie en macrocefalie

16.3 **CORPUSCALLOSUMDYSGENESIE**

16.4 **MIGRATIESTOORNISSEN EN AF-WIJKINGEN IN DE CORTICALE ONTWIKKELING**

16.4.1 Kernaplasieën

Tab. 16-I Hersenontwikkeling, ontwikkelingsstoornissen en klinisch beeld

▷ De afwijkingen die besproken worden zijn de bekendste en meest voorkomende. Voor een uitputtende lijst van congenitale malformaties met een indeling naar MRI-beeld wordt verwezen naar Van der Knaap & Valk (1988), voor overzichten vóór de tijd van de neurale beeldvorming de oudere literatuur (Allen, 1986; Nyhan & Sakati, 1976; Warkany *et al*.,1981).

16.0 De meeste ontwikkelingsstoornissen zijn neuropathologisch al meer dan een eeuw bekend en nu geclassificeerd met beeldvorming (Van der Knaap & Valk, 1988). De oorzaken zijn divers en besproken in H 15.

In dit hoofdstuk wordt aandacht besteed aan embryologische stoornissen en hun klinische gevolgen, met name gedragsneurologisch.

Malformaties (misvormingen) en deformaties (vervormingen door beschadiging of disruptie) van de hersenen zijn voor een aanzienlijk deel verantwoordelijk voor zwakzinnigheid en lichtere cognitieve stoornissen. Vrijwel alle hier beschreven stoornissen kunnen subtiel of ernstig zijn – in een continuüm – en dit heeft zijn weerslag in de klinische ernst.

Wij bespreken de ontwikkelingsstoornissen in volgorde van de embryologische fasen zoals die gepresenteerd zijn in H 5. Voor de gensymbolen en hun lokalisatie op de chromosomen wordt verwezen naar de handboeken (Aicardi, 2018; Brett *ed*, 1997; Menkes *et al*., 2011; Swaiman & Ashwal, 2018).

Stoornissen in de ontstaanswijze van de cortex kent men in drie groepen: (1) stoornissen in de histogenese en de proliferatie, bijvoorbeeld tubereuze sclerose, hemimegalencefalie en embryonale tumoren; (2) malformatieve stoornissen in migratie en gyrering, bijvoorbeeld lissencefalie, schizencefalie en heterotopieën; (3) late disrupties, bijvoorbeeld mesiotemporale sclerose, porencefalie en andere late corticale beschadigingen. Het klinisch beeld is vrijwel altijd epilepsie met een variërend beeld van mentale retardatie (MR) en motorische afwijkingen. Het aantonen van deze afwijkingen hangt af van het gebruik van de juiste MRI-techniek.

Sinds de jaren 80 zijn congenitale hersenafwijkingen beter zichtbaar geworden met CT en MRI. Er is zo een classificatie ontstaan naar MRI-beeld, dat de oudere literatuur gedifferentieerder maakt {▷}. Ook worden, vooral sinds het begin van deze eeuw, de moleculair-genetische mechanismen die tot deze afwijkingen leiden ontrafeld. Er zijn complexe genetische mechanismen in het geding: sommige dysgenesieën hebben een specifieke genetische oorzaak, in andere gevallen zijn sequenties van genen in de tijd in het geding. Er zijn ook genen die de expressie van andere genen remmen of bevorderen. Bovendien kunnen dezelfde genen een verschillende rol spelen op verschillende tijden in de ontogenese. Dat is een reden om niet te streven naar een zuiver genetische indeling noch naar een indeling volgens MRI-beelden.

Er is volgens Sarnat (2000) een nieuwe indeling op komst die de klassieke embryologische fasen combineert met genetische expressie. Het gaat bijvoorbeeld om deficiënte genetische expressie in de tijd van genen die de neurulatie of de migratie in opeenvolgende fasen controleren.

17 Corpus callosum: afwijkingen in aanleg en vorm

SECTIES – TABELLEN

17.0 INLEIDEND KADER

17.1 DYSGENESIEËN

17.2 DEFORMATIES

17.3 SYNDROMEN EN ZIEKTEN MET CALLOSUMAGENESIE

Tab. 17-I Bekende ziekten en aandoeningen die met callosumdysgenesie geassocieerd zijn

17.3.1 Met ACC geassocieerde dysmorfiesymptomen

Tab. 17-II Afwijkingen in het centraal zenuwstelsel bij callosumdysgenesie

17.3.2 Met ACC geassocieerde afwijkingen in het centraal zenuwstelsel

Tab. 17-III Neurologische symptomen bij ACC in afnemende volgorde van voorkomen

17.3.3 Neurologische symptomen

17.3.4 Wanneer moet men aan ACC denken

17.4 AFWIJKINGEN VAN HET CORPUS CALLOSUM EN NEUROPSYCHIATRISCHE ONTWIKKELINGSSTOORNISSEN

17.0 Afwijkingen in de aanleg van het corpus callosum (CC) zijn niet zeldzaam. Deze afwijkingen kunnen onderverdeeld worden in afwezigheid van callosale neuronen of te veel neuronen, bijvoorbeeld na migratiestoornissen (aplasie, hypoplasie of dysplasie), aanlegstoornissen of malformaties door niet-kruisen van de neuronen (agenesie en dysgenesie) en beschadigingen na aanleg of deformaties. Agenesie (ACC) en aplasie worden soms door elkaar gebruikt. ACC komt zelden geïsoleerd voor; vaak zijn er andere hersenafwijkingen, of ACC komt voor in het kader van bekende syndromen. Verder zijn er postnatale verworven afwijkingen.

Afwijkingen van het CC zijn met MRI bij individuele personen met het oog zichtbaar; het kan ook dat vormafwijkingen subtiel zijn en pas aan het licht komen na morfometrie, statistisch significant in groepen van bepaalde personen. In H 5.4, waarin de normale aanleg wordt beschreven, hebben we bijvoorbeeld laten zien dat er zonder neurologische aandoeningen fysiologische subtiele leeftijds- en geslachtsverschillen zijn in CC-morfologie en dat identieke tweelingen een gelijkend corpus callosum hebben. Zulke subtiele verschillen zijn ook aangetoond bij mensen met bepaalde aandoeningen en syndromen. Of deze vormafwijkingen – malformatie of deformatie –, met andere woorden een veronderstelde afwijkende connectiviteit tussen de linker- (LH) en de rechterhersenhelft (RH), ook functiestoornissen tot gevolg hebben, is aanleiding geweest tot heel veel onderzoek en literatuur. Interhemisferische disfunctie is (ID) het onderwerp van H 31.

Genetica, diermodellen en gedetailleerde structurele neuro-imaging bieden nu inzicht in de ontwikkelings- en moleculaire basis van ACC (Paul *et al*., 2007).

In 1991 heeft auteur dezes met de psychiater dr. Guy Ramaekers *The child's corpus callosum* gepubliceerd (*eds,* 1991). In dat boek is veel aandacht gewijd aan de kliniek, de aard, de oorzaak en het voorkomen van dysgenesieën en deformaties van het CC en syndromen met callosumdysgenesie. De belangrijkste punten worden hier samengevat. Voor oudere overzichten zijn er de handboeken (Lemire *et al*., 1975; Walsh, 1986; Warkany *et al*., 1981). Voor latere inzichten zie Paul (2011). Radiologische gegevens over callosumdysgenesie kan men ook vinden bij Barkovich (2003).

18 Myelogenetische stoornissen en wittestofbeschadiging

SECTIES

18.0 INLEIDEND KADER

18.1 HYPOMYELINISERING EN VERTRAAGDE MYELINISERING

18.2 DYSMYELINISERING

18.3 DEMYELINISERING

Een connectoom is een netwerkbeschrijving en gaat uit van de beschrijving van connectie en disconnectie bij neurologische stoornissen, voorgesteld door Norman Geschwind.

In *Disconnexion syndromes in animals and man* legde Geschwind (1965a, 1965b) uit hoe ongelijksoortige hersengebieden communiceren door de hersenaandoeningen van patiënten met focale laesies te observeren. Zijn disconnectiesyndromen zijn de basis van hedendaagse connectionistische theorieën over hersenfunctie. De huidige neuralebeeldvormingstechnieken hebben de studie van zowel functionele als structurele connectiviteit in de intacte en gestoorde hersenen mogelijk gemaakt. Het blijkt dat de fysieke connecties, de 'wittestofbanen', weliswaar vroeg aanwezig zijn, maar dat de functionele connectiviteit voor veel gebieden, vooral die voor emoties en cognitie, laat rijp zijn (Jolles *et al*., 2011).

▷ Voor een overzicht over de huidige classificatie en een volledige lijst van wittestofaandoeningen wordt naar de kinderneurologische literatuur verwezen (Aicardi, 2018; Brett *ed*, 1997; Menkes *et al*., 2011; Swaiman & Ashwal, 2018; Van der Knaap & Valk, 1995).

Wittestofaandoeningen staan in dit boek ook bij de para-infectieuze aandoeningen in H 45.3.3 en bij de leukodystrofieën in H 45.3.5.

18.0 De myelinisering in het zenuwstelsel begint betrekkelijk laat en gaat in bepaalde baansystemen postnataal nog door. Er is een groot verschil in aanvangstijd en snelheid van myeliniseren in de verschillende baansystemen [H 5.6]. Bepaalde baansystemen, meestal de laat beginnende en traag myeliniserende, zijn belangrijk voor neuropsychologische functies [→tabel 5-1 V en voor theorievorming H 26.2.1].

Beeldvorming met MRI is het aangewezen instrument om wittestofafwijkingen aan te tonen en kan op gedifferentieerde wijze gebruikt worden [H 13]. Niettemin wordt bij kinderen met wittestofstoornissen bij minder dan circa 50% een diagnose gesteld. MRI-studies zijn het uitgangspunt geworden voor een indeling van de witte-stof- respectievelijk de myelineaandoeningen (Van der Knaap & Valk, 1995).

Stoornissen/afwijkingen die myeline betreffen worden ook leukoencefalopathieën genoemd, hetgeen 'wittestofaandoeningen' betekent. Dit is wat verwarrend, want de 'witte stof" bevat meer dan alleen myeline. Myelinestoornissen die naast elkaar voorkomen en klinisch niet altijd te differentiëren zijn, worden aangeduid met de volgende termen:

Vertraagde myelinisering is van toepassing wanneer het proces van myelinisering achterloopt op de kalenderleeftijd.

Hypomyelinisering is een aanlegstoornis in de kwantiteit van myeline in wording, te weinig of geen aanleg ervan.

Dysmyelinisering is afwijkende myelogenese, een kwalitatieve aanlegstoornis. Myeline wordt niet goed of onregelmatig gevormd, inclusief het niet in stand houden van myeline of een vertraging van deze processen. Dysmyelinisering sluit vertraagde myelinisering niet uit.

Demyelinisering betekent verlies of afbraak van myeline dat al aangelegd is. Dat kan primair zijn door een intrinsieke beschadiging van myeline zelf en aanverwante bestanddelen (membranen of oligodendrocyten). Demyelinisering treedt ook secundair op wanneer het neuron niet meer functioneert.

De classificatie van myelinestoornissen heeft een ontwikkeling ondergaan omdat de manier van kijken nu anders is; aanvankelijk was dat de neuropathologie, nu histochemie, biochemie, genetica en MRI. In de praktijk kan er onzekerheid bestaan over de indeling van de myelinestoornissen, omdat dit niet altijd met MRI ondubbelzinnig zichtbaar wordt.

In dit hoofdstuk zal maar een klein deel van de stoornissen genoemd worden. Zie een overzicht over de huidige classificatie en een volledige lijst van aandoeningen de gespecialiseerde literatuur (Van der Knaap & Valk, 1995).

19 Synaptogenetische stoornissen

SECTIES

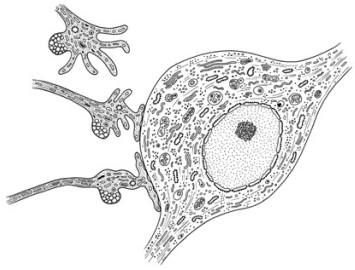
19.0 INLEIDEND KADER

19.1 SYNAPSAFWIJKINGEN BIJ BEKENDE SYNDROMEN MET VERSTANDELIJKE BEPER-KING

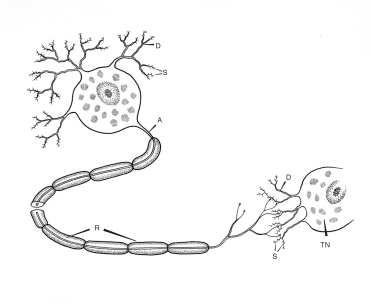
19.2 DE AARD VAN SYNAPSAF-WIJKINGEN

▷1 De synaptogenese staat in detail H 5.7.

Beneden details uit fig. 5-8 in H 5.7: een afbeelding van een neuron met synapsen die contact maken met de celwand van het neuron.



Het neuron links laat dendrietvertakkingen zien waarop synapsen zich kunnen hechten en in het midden een van het neuron uitgaand gemyeliniseerd axon dat contact maakt met de dendrieten van het doelneuron rechts.



19.0 Synapsen zijn bestanddelen van het neuron die een kernrol spelen in de signaaloverdracht van een neuron naar een doelneuron en die zorgen voor de connectiviteit tussen de netwerken.

Na de 6e prenatale maand begint er elektrische activiteit te verschijnen in de cortex. De groei van dendrieten en axonen begint en wordt gevolgd door het ontstaan van synapsen. Dendrietvertakking en synaptische ontwikkeling vinden deels plaats onder genetische controle. Deels spelen epigenetische, bijvoorbeeld hormonale invloeden en het feit of er elektrische activiteit is, een rol. Celdood (apoptosis) en axonale retractie spelen ook een grote rol in de synaptogenese, die tot jaren na de geboorte doorgaat, waarschijnlijk het hele leven {▷**1**}.

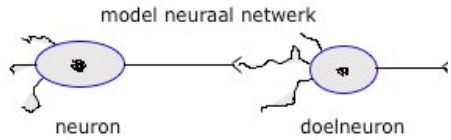
Wij maken onderscheid tussen de ontwikkeling van de synapsen, waaraan aandacht is gegeven bij de embryologie in H 5.7, en de functie van synapsen voor leren en gedrag, het onderwerp van recente wetenschap, de hierna genoemde *synaptomische theorie*.

Synapsen {**figuren**} spelen een rol in neurale netwerken waarvan op de volgende bladzijde het model getoond wordt. De neurale netwerken in de hersenen representeren zeer uiteenlopende neuro(psycho)logische functies en de functionele verschillen zijn al aanwezig op het microniveau van synapsen. Fig. 5-7 in H 5.7 laat de afmetingen en niveaus van synapsen, neuronen, connectomen en systemen met neuropsychologische functies zien.

Grant (2019) bespreekt de *synaptomische theorie,* die zich bezighoudt met het *synaptoom,* de complete set van moleculaire subtypen van synapsen in de hersenen (Zhu *et al.* 2018). Over het synaptoom, 'de synapswereld', zegt Grant (2019) ongeveer het volgende: "De synaptomische theorie houdt in dat synapsen structuren zijn met een hoge moleculaire complexiteit en een enorme diversiteit die waarneembaar is in de hersennetwerken, en dat synapsen in netwerken (synaptomen) fundamenteel zijn voor gedrag. Synaptomen zijn een middel om informatie op te slaan en deze kan worden opgehaald door de activiteitspatronen die synapsen stimuleren, inclusief meerdere weergaven binnen hetzelfde netwerk. De eigenschappen van synapsen stellen synaptomen in staat om dynamische reeksen van representaties op te slaan die gedragssequenties kunnen programmeren.

Synaptomen zijn genetisch geprogrammeerd en afhankelijk van ervaring, waarbij respectievelijk aangeboren en aangeleerd gedrag worden opgeslagen. Hoewel leren plaatsvindt door modificatie van het synapsproteoom, vereist het geen langetermijnpotentiëring (LTP) van synaptische sterkte of groei van nieuwe synapsen; de theorie voorspelt dat LTP het terugroepen van informatie moduleert {▷**2**}.

Figuur 5-9a Baslows functionele eenheid



Het neuron en het doelneuron zoals op de vorige bladzijde getoond is de functionele basiseenheid en is hier weergegeven als het model van een neuraal netwerk. In zo'n netwerk is het synaptoom slechts een onderdeel van het geheel aan biologische deelnemende elementen.

Neurale netwerken representeren de zich ontwikkelende neuro(psycho)logische functies en maken zo deel uit van de neuroconstructie [details in H 5.7.5, H 6.3.1, H 6.5.1].

▷2 De functie van LTP voor het geheugen staat in H 35.2.2.

▷3 Genen die betrokken zijn bij neuronale celadhesie en synaptische ondersteuning (*scaffolding*) zijn gezamenlijk de meest voorkomende genen die tot nu toe zijn gevonden bij genoombrede associatiestudies (GWAS) van neurologische ontwikkelingsstoornissen. Dat heeft tot de suggestie geleid dat celadhesieprocessen cruciaal zijn voor de juiste assemblage van synapsen [genetisch jargon en klinische genetica staan in H 13.3].

De ruimtelijke architectuur van synaptomen komt voort uit een onderliggende moleculaire hiërarchie die het genoom koppelt aan de supramoleculaire assemblage van eiwitten tot complexen en supercomplexen. Deze moleculaire hiërarchie kan verklaren hoe genoomevolutie resulteert in het gedragsrepertoire van het organisme. Mutaties die deze moleculaire hiërarchie verstoren, veranderen de architectuur van synaptomen en verklaren mogelijk de gedragsfenotypen die geassocieerd zijn met neurologische en psychiatrische stoornissen." {▷3}.

Ontwikkelingsafwijkingen | Over de afwijkende synaptogenese is veel minder bekend dan over andere zich ontwikkelende neurale structuren. De reden daarvoor is voor de hand liggend. Afwijkingen van de synapsvorming inclusief de receptieve structuren zoals dendrieten en synaptische uitsteeksels *(spines)* zijn niet met de gebruikelijke neurologische beeldvorming aantoonbaar, alleen microscopisch na cortexbiopsie, in vivo of post mortem. Systematisch onderzoek naar afwijkingen in de synaptogenese is schaars. Alleen elektronenmicroscopisch onderzoek kan iets aan het licht brengen over de kwantiteit en de morfologie van synapsen; verder is er beginnend genetisch onderzoek {▷3}.

Biochemische, metabole en neurotransmittterafwijkingen, onder andere receptoren in de celwand, zijn alleen onderzoekbaar met andere methoden. Synapsfunctie, de activiteit van neurotransmitters en de werking van receptoren voor transmitters en andere verbindingen zijn wel kwantitatief aantoonbaar met methoden als SPECT en PET.

Afwijkende structuur en functie van de synapsen worden met name bij verstandelijke beperking (VB) onderzocht. Hoewel men denkt dat VB het resultaat is van veranderingen in de neuronale processen die de cognitie ondersteunen, is het nog onbegrepen welke moleculaire wegen naar cognitief functioneren leiden. Chechlacz & Gleeson (2003) bespreken vier genen die verschillende processen ondersteunen die te maken hebben met neuronale functie en connectiviteit: de functie van het cytoskelet, de groei van neuriten, de uitstoot van neurotransmitters en de morfologie van *dendritic spines*. Sommige afwijkende processen gaan het hele leven door en deze kunnen in de toekomst genetisch bepaald en wellicht beïnvloed worden.

20 Perinatale hypoxisch-ischemische beschadiging: gevolgen

SECTIES

20.0 INLEIDEND KADER

20.1 HYPOXISCH-ISCHEMISCHE ENCEFALOPATHIE (HIE)

20.1.1 Neuraal substraat van HIE in relatie tot de latere gevolgen

20.1.2 Beeldvormende technieken als voorspellend criterium

20.1.3 Neonatale encefalopathie en de neurologische toestand als prospectief criterium

20.2 PERINATALE VAATAFSLUITINGEN

Pasamanick & Knobloch (1961) hebben *continuum of caretaking casualties* voorgesteld: de gevolgen van hersenbeschadiging kunnen heel licht tot heel ernstig zijn. De letale beschadigende factoren zijn dezelfde die hersenbeschadiging veroorzaken bij de kinderen die overleven. Men mag deze bevinding niet omdraaien: symptomen bij kinderen op het gebied van leren of gedrag worden lang niet altijd door hersenbeschadiging veroorzaakt.

De verbeterde neonatale zorg heeft een afgenomen letaliteit tot gevolg gehad en een verschuivend beeld van morbiditeit. De kinderen die tot de jaren 80 overleden, hebben nu meer kans te overleven met een hersenbeschadiging (Stewart, 1984). Deze verbeterde zorg heeft wel als 'nadeel' dat er kleinere kinderen en kinderen die nog sterker prematuur zijn, overleven; daarom is het de vraag wat hun kwaliteit van leven zal zijn. Daarover gaat dit hoofdstuk en H 21.

20.0 De meest gestelde vraag bij een kind met een perinatale encefalopathie (hersenbeschadiging) is: "Wat komt er van dit kind terecht?" Een onomwonden en afdoend antwoord is meestal onmogelijk wanneer de kinderarts geen voorspellende criteria heeft.

Er zijn risico's verbonden aan prematuriteit met voor de leeftijd normaal gewicht, laag geboortegewicht maar voor de leeftijd normaal (AGA, *appropriate for gestational age*), meer risico bij erg laag geboortegewicht (*very low birth weight*, VLBW,) en een voor de leeftijd te laag geboortegewicht (SGA, *small for gestational age*), of door IUGR (*intrauterine growth retardation*) [H 21 over prematuriteit]. Het voorspellen van het risico dat deze groepen lopen wordt bemoeilijkt door het meestal niet afzonderlijk voorkomen van deze condities en daarbij nog complicaties zoals asfyxie {**noot**}.

Een tweede manier van voorspellen is gebaseerd op de klinisch neurologische toestand van de prematuur of het kind op de à terme datum. Het bepalen van de neurologische toestand is door de school van Prechtl in de jaren 70 ontwikkeld en nuttig gebleken om de latere toestand te voorspellen [20.1.3].

Een derde manier van voorspellen is gebaseerd op de indirect afgeleide toestand van de hersenen zelf. Dat is de veronderstelde hypoxisch-ischemische encefalopathie (HIE) die bijvoorbeeld elektrofysiologisch gemeten wordt en/of gevisualiseerd wordt met beeldvorming (ultrageluidscans en MRI). Met name het bestaan van periventriculaire leukomalacie (PVL) en/of hemorragie (PVH) of intraventriculaire hemorragieën (IVH) wordt dan zichtbaar. Dit heeft een hoge vlucht genomen en is geïndiceerd wanneer er klinisch ook een vermoeden van beschadiging is.

Perinatale HIE leidt tot het klinisch beeld van neonatale encefalopathie en is sinds de studies van Little veel bestudeerd. HIE is de frequentste oorzaak van latere verstandelijke beperking (VB) of *mental retardation* (MR) en/of cerebrale parese (CP), in Nederland bekend als *infantiele encefalopathie*. De meest voorkomende oorzaak is de ontregeling van het cerebrale energiemetabolisme door zuurstofgebrek (hypoxie) met als gevolg PVL en/of PVH-IVH. Dit gaat eventueel gepaard met een verminderde bloedtoevoer (hypoperfusie of ischemie), waarbij tevens de glucosetoevoer stagneert en een aantal andere ongunstige neveneffecten optreedt. Hypoperfusie en hypoxie leiden tot asfyxie ('verstikking').

We beperken ons tot PVL en/of PVH-IVH en/of vaatafsluitingen en daaropvolgende HIE en latere gedragsneurologische morbiditeit.

21 Prematuriteit, dysmaturiteit en laag geboortegewicht: gedragneurologische gevolgen

SECTIES

21.0 INLEIDEND KADER
21.1 PREMATURITEIT
21.1.1 Motorische ontwikkeling
21.1.2 Spraaktaalontwikkeling, auditieve verwerking en leren op school
21.2 (ZEER) LAAG GEBOORTEGEWICHT
21.2.1 Motorische en mentale ontwikkeling
21.2.2 Spraaktaalontwikkeling en leren op school
21.2.3 Gedrag en contact
21.2.4 Visuele functies bij prematuren met (V)LBW
21.2.5 Rechterhersenhelftsyndroom bij prematuren met (V)LBW en/of SGA
21.3 DYSMATURITEIT (SGA)
21.3.1 Motorische ontwikkeling
21.3.2 Spraaktaalontwikkeling en leren
21.3.3 Gedrag en contact
21.4 NEURALE AFWIJKINGEN BIJ PRE- EN DYSMATUREN

GEBRUIKTE AFKORTINGEN EN TERMEN

ELBW, *extremely low birth weight*
VLBW, *very low birth weight* (erg laag geboortegewicht
VLB, *low birth weight*
AGA, *appropriate for gestational age* (op tijd geboren met laag geboortegewicht, maar voor de leeftijd normaal)
SGA, *small for gestational age* (dysmaturiteit, een voor de leeftijd te laag geboortegewicht; wordt veroorzaakt door:
IUGR, *intrauterine growth retardation* (intrauteriene groeiretardatie)
PVL, periventriculaire leukomalacie
cPVL, cystische periventriculaire leukomalacie
PVH, periventriculaire hemorragie.
A term geboren is op tijd geboren (37-42 w)
Extreem prematuur is tussen 24 en 28 w
Prematuur is 33-37 w zwangerschapsduur
Vroeg prematuur is tussen 28 en 32 w

21.0 De meest gestelde vraag na de geboorte van een te klein of te vroeg geboren kind is: “Wat komt er van dit kind terecht?” Voorop moet staan dat vroege voorspellingen riskant zijn, want uit het pops-onderzoek en andere onderzoeken blijkt dat men bij normaliteit in de eerste jaren geen voorspellingen kan doen over leer- en gedragsstoornissen in de toekomst.

Wanneer de kinderarts zich in deze de rol van ‘waarzegger’ wil aanmeten, heeft deze ook voorspellers nodig. Globale voorspellers zijn de zwangerschapsleeftijd van het kind en het gewicht, en het gewicht tegen de leeftijd afgezet. Afgezien van andere risicofactoren [H 15 en H 20], kunnen een aantal condities bijdragen aan ontwikkelingsstoornissen: (1) prematuriteit met voor de leeftijd normaal gewicht; (2) op tijd geboren met laag geboortegewicht, maar voor de leeftijd normaal en erg laag geboortegewicht, (3) dysmaturiteit, een voor de leeftijd te laag geboortegewicht door intra-uteriene groeiretardatie {**noot**}. Het voorspellen van het risico voor deze groepen wordt bemoeilijkt door het meestal niet afzonderlijk voorkomen van deze condities en andere complicaties.

Een tweede manier van voorspellen is gebaseerd op de klinisch neurologische toestand van de pasgeborene op de à terme datum en een derde manier van voorspellen is gebaseerd op de indirect afgeleide toestand van de hersenen van de pasgeborene zelf; deze manieren van voorspellen zijn in detail genoemd in het inleidend kader van hoofdstuk 20.

De veranderde behandelingswijzen maken een vergelijking met oudere studies onbetrouwbaar, omdat de CT-scan is vervangen door beeldvorming met mri. De neonatologen concentreren zich vooral op pasgeborenen met een VLBW onder de 1500 g en lager en zij vragen zich af hoe laag het gewicht buitenbaarmoederlijk kan zijn wil men verantwoord gaan behandelen en wat die behandeling dan moet zijn.

Wanneer een arts of een andere beroepsbeoefenaar te maken krijgt met een kind met kennelijke ontwikkelingsstoornissen en zij deze in samenspraak met de ouders naar aanleiding van anamnestische gegevens retrospectief zouden willen interpreteren, is het nuttig te weten of het ontwikkelingsprobleem waarschijnlijk het gevolg is van ELBW, VLBW of SGA of niet. Mogelijk zijn er ook erfelijke en andere factoren die in de anamnese ter sprake komen. Ouders willen voor zover mogelijk duidelijkheid hierover. Een en ander is de reden waarom hier motorische, cognitieve en gedragsproblemen het onderwerp van discussie zijn, afgezet tegen de verschillende perinatale condities. Ten slotte komen neurale afwijkingen bij pre- en dysmaturen aan de orde.

22 Beschadiging van één hersenhelft: een model voor interhemisferische plasticiteit

SECTIES

22.0 **INLEIDEND KADER**

22.1 **KAN HET CENTRAAL ZENUWSTELSEL REGENEREREN?**

22.2 **HEMISFEERVERSCHILLEN MET BETREKKING TOT DE PLASTICITEIT**

22.2.1 Het Kennardprincipe

22.2.2 Plasticiteit van de RH en de LH voor spraaktaalfuncties

22.2.3 *Crowding* van functies en de hogere hiërarchie van de taalfuncties bij herstelprocessen

22.2.4 Plasticiteit voor sensomotorische functies

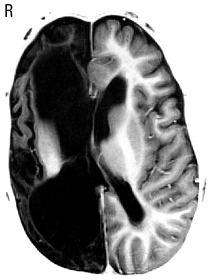
22.3 **LINKSZIJDIGE HEMISFERECTOMIE**

22.4 **RECHTSZIJDIGE HEMISFERECTOMIE**

22.5 **LINKSZIJDIGE VROEGE HEMISFEERBESCHADIGINGEN**

22.6 **RECHTSZIJDIGE VROEGE HEMISFEERBESCHADIGINGEN**

22.7 Samenvatting en commentaar



Hemiatrofie rechts bij een jongen met HHE-syndroom (hemiparetische-hemi-epileptische encefalopathie na Rasmussens encefalitis), een verworven beschadiging van één hersenhelft [H 24.4].

Details van hersenhelftgebonden functiestoornissen staan in H 29 en H 30.

22.0 Hemisferectomie, congenitale hersenhelftbeschadiging en perinatale eenzijdige asfyctische en traumatische beschadigingen zijn de belangrijkste klinische modellen die ons iets kunnen zeggen over de langetermijnprognose van beschadigingen in één hersenhelft. Een toepassing van deze modellen voor het begrijpen van neurale plasticiteit is echter moeilijk. Studies van de effecten van vroege beschadigingen zijn immers niet vergelijkbaar omdat de leeftijd waarop een beschadiging kan optreden verschilt als gevolg van de arbitraire definities van de diverse auteurs. Een postnatale beschadiging werd bijvoorbeeld door Lehmkuhl *et al*. (1981) gedefinieerd als optredend na het eerste jaar, door Vargha-Khadem (1985) als na de tweede maand. Dit introduceert verschillen in resultaten en interpretatie [H 23.3 en 23.4]. Verder zijn onderzoeksmethoden verschillend. Sommigen zoeken naar specifieke leerproblemen, anderen kijken naar neuropsychologische profielen en weer anderen onderzoeken IQ-verschillen; de meeste studies combineren deze uitkomsten niet. In de derde plaats worden studies pas recent uitgevoerd met fMRI, TMS en PET; de huidige kennis berust op het klinisch volgen van kinderen.

Hier worden links- en rechtszijdige hemisfeerectomieën en de gevolgen van halfzijdige beschadigingen besproken. De gevolgen van deze beschadigingen zijn niet dezelfde. De ongelijke functionele aanleg en het feit dat beide hersenhelften bij de geboorte en ook daarvoor al niet equipotentieel zijn, maakt dat de prognose kwalitatief verschilt. Deze wordt bovendien beïnvloed door de ontogenetische periode waarin de beschadiging optreedt.

De klassieke opvatting dat vroege beschadigingen gunstiger zijn dan late – het Kennardprincipe – gaat niet op voor de hele ontogenese, want wat is vroeg, prenataal, postnataal? Herstel is niet voor alle functies identiek en het tijdstip van de beschadiging heeft niet voor alle neurale substraten hetzelfde effect. Kinderen met een congenitale hemiplegie hebben een betere prognose wat betreft de taal dan die met een later ontstane beschadiging, terwijl de taalfuncties er in het algemeen beter afkomen dan de non-verbale, ruimtelijke functies, die kwetsbaarder lijken. In overeenstemming daarmee doen beschadigingen van de rechterhersenhelft (RH) het IQ meer dalen dan die van de linkerhersenhelft (LH). Met circa 10 jaar worden er vaak geen verbale/non-verbale IQ-verschillen meer gevonden ongeacht de kant van de congenitale of vroeg ontstane hemiparese. Wel wordt door sommige auteurs een daling van het IQ op de schoolleeftijd vastgesteld [voor beschouwingen over plasticiteit een review, Chugani *et al*. (1996)].

23 Niet-aangeboren hersenletsel; de gevolgen van het schedeltrauma

SECTIES – TABELLEN

23.0 INLEIDEND KADER

23.1 IS DE PROGNOSE VAN EEN HERSENLETSEL VOORSPELBAAR?

23.1.1 Klinische criteria van ernst

23.1.2 Klinische neurofysiologie, beeldvorming en aard van de beschadigingen

23.2 WAT ZIJN DE LATERE GEVOLGEN VAN NAH?

23.2.1 Neurologische gevolgen

23.2.2 Epilepsie

23.2.3 Neuropsychologische gevolgen

23.2.4 Subjectieve klachten

23.2.5 Gedragsveranderingen

23.3 BEHANDELING

▷ De persoonlijke en sociale gevolgen van hersenletsels zijn zo ernstig dat men zich in Nederland heeft verenigd in het 'Nederlands Centrum Hersenletsel', dat speciale aandacht geeft aan het NAH, teneinde voorlichting te geven, en scholing, onderzoek en begeleiding van patiënten te bevorderen; zie www.hersenletsel.nl.
In België zijn er dergelijke initiatieven. Bezoek www.infonah.be.

R In Nederland hebben de psychologen Deelman & Van Zomeren (Deelman *et al*., 2002; Deelman et *al*., *eds*., 1990) veel onderzoek gedaan; zie ook Van Heugten *et al*., 2008 en Vandermeulen *et al.* (1997). In de VS zijn dit Harry Levin en medewerkers (Hanten *et al*., 2002; Levin *et al*., 1982; 1987; 2000; 2001; Levin & Chapman, 2000). Yeates *et al*. (2017) blikken in een review terug op de belangrijkste wetenschappelijke vorderingen in het onderzoek naar TBI.

23.0 Hersenletsel (*traumatic brain injury*, TBI) of traumatisch niet-aangeboren hersenletsel (NAH) is de meest voorkomende oorzaak van postnatale hersenbeschadiging. In Nederland werden rond de eeuwwisseling circa 3000 kinderen per jaar wegens een schedeltrauma opgenomen, voor het merendeel door ongevallen veroorzaakt; mishandeling is als oorzaak vooral onder het 2e jaar niet zeldzaam. Het gaat bij deze trauma's om acuut op de hersenen inwerkend geweld, waardoor in eerste instantie een bewustzijnsverandering optreedt en vrij snel daarna een spectrum van neurologische en neuropsychologische gevolgen.

De prognose van een hersenletsel is afhankelijk van een aantal factoren. De gevolgen zijn multifactorieel bepaald en lopen erg uiteen. Met name in dit verband zijn er de ernst van het trauma én de premorbide toestand, de leeftijd, de lengte van het coma en de posttraumatische amnesie (PTA). EEG en neurale beeldvorming hebben ook voorspellende waarde.

Neurologische gevolgen. De kinderen kunnen motorische of evenwichtsstoornissen hebben, traag tempo, apraxieën, spastische paresen, ataxie of tremoren. Sommige kinderen hebben jaren na het trauma nog partiële, maar wel behandelbare, posttraumatische epilepsie, waarbij gedragsstoornissen op de voorgrond kunnen treden wanneer geen anticonvulsieve medicatie wordt toegediend. Trauma's kunnen ook de oorzaak zijn van stoornissen in de liquorcirculatie die tot symptomen kunnen leiden [H 24.8].

Neuropsychologische defecten beïnvloeden het IQ en het gedrag en hebben leerproblemen tot gevolg op het gebied van taal, geheugen, reken-inzicht, enz. Het beeld lijkt soms op ADHD. Dit en oppositioneel of zelfs antisociaal gedrag werd *posttraumatisch psychosyndroom* genoemd. Bij deze kinderen spreekt men om het cerebraal-organische karakter te benadrukken ook van een *posttraumatische encefalopathie* en van *posttraumatische dementie* wanneer het een sterke cognitieve teruggang betreft.

Subjectieve klachten. Hoofdpijn, snel moe en concentratiestoornissen tijdens het schoolwerk komen in meer of mindere mate voor. Mogelijk is de hoofdoorzaak van de moeheid na een (te) lange schooldag, na drukte en na veel conversatie, een veel inspanning vereisende, maar falende informatieverwerking; daarnaast kan slecht slapen daaraan bijdragen.

Literatuurbronnen en informatie {▷}. Men komt bij herhaling Nederlandse en Amerikaanse literatuurbronnen tegen {**R**}.

24 Postnatale hersenbeschadiging: oorzaken en gevolgen

SECTIES – TABELLEN

24.0 INLEIDEND KADER
24.1 INTOXICATIES MET ZWARE METALEN
24.1.1 Loodintoxicatie
24.2 GENEESMIDDELEN
24.3 GEESTVERRUIMENDE MIDDELEN (DRUGS)
24.4 INFECTIEUZE EN PARAINFEC-TIEUZE ENCEFALOPATHIEËN
24.5 ENDOGENE INTOXICATIES EN DEFICIËNTIES
24.5.1 Porfyrie
24.5.2 Hypoglykemie
24.5.3 Phenylketonurie (PKU)
24.5.4 Hypothyreoïdie en cretinisme
24.5.5 Hyperthyreoïdie
24.5.6 Overvoeding en overdoseringen
24.6 CEREBROVASCULAIRE ACCIDENTEN EN HYPOXISCH-ISCHEMISCHE BESCHADIGING
24.7 ONDERVOEDING
24.7.1 IJzerdeficiëntie
24.8 GEVOLGEN VAN HYDROCEFA-LUS EN ARACHNOÏDALE CYSTEN
24.8.1 Hydrocefalus
24.8.2 Arachnoïdale cysten

24.0 Niet zelden ondervinden kinderen motorische, cognitieve en emotionele gevolgen van niet-aangeboren hersenbeschadiging (NAH). Aan het bekendste en meest voorkomende hersenletsel, het schedeltrauma, is H 23 gewijd.

In dit stuk vragen we aandacht voor een aantal uiteenlopende ziekten en postnataal verkregen aandoeningen waarover niet alles bekend is.

Het laatste decennium heeft men meer studies met grote groepen gedaan, onder andere omdat er meer aandacht is voor het milieu. Sommige aandoeningen ontstaan bij een aantal kinderen ook in de prenatale periode, bijvoorbeeld hydrocefalus. Hypothyreoïdie heeft ook een prenatale genese, maar ernstige gevolgen ontstaan pas wanneer er geen onmiddellijke suppletiebehandeling volgt. Deze aandoeningen worden daarom toch hier behandeld.

Kinderen kunnen chronisch vergiftigd worden door zware metalen, door geestverruimende middelen of door langdurig medicatiegebruik, met name psychofarmacologische middelen, anti-epileptica en cytostatica. Er zijn ook acute effecten van intoxicaties waar we slechts terloops op ingaan.

De infecties, met name die van het zenuwstelsel, geven direct of indirect aanleiding tot hersenbeschadigingen; ook para-infectieuze aandoeningen doen dat.

Een aantal hersenafwijkingen of afwijkingen bij de hersenen ontstaat prenataal of postnataal. Hydrocefalus, subdurale bloedingen, hygromen en arachnoïdale cysten zijn potentiële oorzaken van leer- en gedragsstoornissen.

Interne kinderziekten kunnen aanleiding zijn tot hersenfunctiestoornissen. De bekendste zijn hypothyreoïdie en fenylketonurie waarvoor nu direct-postnatale opsporing en behandeling bestaan. Desondanks blijven deze aandoeningen gedragsneurologische aandacht vragen. Jodiumtekort in het milieu is de **BELANGRIJKSTE** oorzaak van mentale retardatie in de derde wereld.

Ondervoeding en grote verbrandingen komen in ons land niet veel voor, maar blijven actueel. Ondervoeding is in landen met structureel voedseltekort een vaak voorkomende oorzaak van retardatie.

Emotionele verwaarlozing en mishandeling kunnen naast de psychische schade op de moeder-kindbinding en de sociale relaties ook onomkeerbare hersenbeschadiging veroorzaken. Deze oorzaken zijn hier te lande niet zeldzaam en hebben ook niet de neiging af te nemen [H 43.4].

25 Epilepsie, gedrag en leren

SECTIES – FIGUREN – TABELLEN

25.0 **INLEIDEND KADER**

25.1 **CLASSIFICATIE VAN DE EPILEPSIEËN**

Tab. 25-I Epilepsieclassificatie in twee dimensies

25.2 gegeneraliseerde **EPILEPSIEËN VAN BENIGNE AARD**

25.3 **GEGENERALISEERDE EPILEPSIEËN VAN MALIGNE AARD**

25.4 **LOKALISATIEGEBONDEN EPILEPSIEËN**

25.4.1 Benigne rolandische epilepsie

25.4.2 Temporale epilepsie

Tab. 25-I Gedragsstoornissen bij gelokaliseerde epilepsie

25.4.3 Frontale epilepsie

25.4.4 Occipitale epilepsie

25.4.5 Primaire leesepilepsie

25.4.6 ESES: epilepsiesyndromen met status epilepticus in de slaap

25.5 **EPILEPSIE ALS OORZAAK VAN VERSTANDELIJKE BEPERKING EN REGRESSIE**

25.6 **GEDRAGSSTOORNISSEN EN COGNITIEVE EPILEPSIE**

25.6.1 Episodisch dyscontrolesyndroom en cognitieve epilepsie

Fig. 25-I Continuüm van afwijkend neuraal substraat met leer- en/of gedragsstoornissen met of zonder epilepsie

25.6.2 De temporale gebieden en het limbisch system

25.6.3 Psychiatrische aspecten van epilepsie

Tab. 25-I Met gedragsstoornissen geassocieerde factoren bij epilepsie

25.6.4 *Transient cognitive impairment* en epileptiform EEG

25.6.5 Leerstoornissen bij epilepsie

25.6.6 Spraaktaalstoornissen en epilepsie

25.6.7 De invloed van anti-epileptische medicatie op psychomotorische functies

25.0 Meer dan de helft van de epilepsieën begint in de kindertijd. Epilepsie kan dan gepaard gaan met of zelfs de oorzaak zijn van gedrags- en leerstoornissen, algemene cognitieve vermindering (verlaging van het IQ) en/of specifieke neuropsychologische defecten; ook kunnen anti-epileptica dergelijke bijwerkingen hebben (Aicardi, 2018; Arts & Peters *eds*, 2000; Brett *ed*, 1997; Menkes *et al*., 2011; Swaiman & Ashwal, 2018). Dit hoofdstuk beperkt zich tot dit onderwerp en het uitgangspunt is daarom dat de diagnose van het aanvalstype respectievelijk het epilepsiesyndroom al is gesteld. Voor de epidemiologie, de diagnostiek, de behandeling en de nosologie van kinderepilepsie wordt de lezer verwezen naar de literatuur (Aicardi, 1994; Arts & Peters *eds*, 2000; O'Donohoe, 1979; Roger *et al*., 1992).

Gedrag en gedragsstoornissen zijn multiconditioneel bepaald en dat geldt evenzeer wanneer epilepsie als comorbide of causale factor aanwezig is (Rutter, 1981). Kinderen met epilepsie hebben wel vaker psychiatrische stoornissen dan kinderen zonder epilepsie (Graham, 1970; Pond, 1961A; 1961B) en voor leerstoornissen geldt dit ook. Met dit gegeven rijzen de volgende vragen:

1 Wat is de aard van gedrags- en leerstoornissen bij epilepsie?

2 Heeft het type epilepsie invloed op de aard van deze stoornissen?

3 Hoe liggen de relaties tussen epilepsie en gedragsstoornissen? Worden gedrags- en leerstoornissen veroorzaakt door ictale gebeurtenissen of is er eerder een verband met de onderliggende hersenbeschadiging? Zijn er indirecte genetische verbanden?

4 Zijn er andere invloeden zoals geslacht, leeftijd, frequentie van aanvallen en beginleeftijd van de aanvallen of speelt stress een rol?

5 Zijn aanvallen wellicht beschadigend?

6 Hebben bepaalde epilepsieën een slechte prognose, met name gedragsneurologisch?

7 Wat is de echte gedragsneurologische invloed van medicatie?

Wanneer men over epilepsie wil communiceren, de best bekende behandeling wil geven, iets over de prognose wil zeggen en de boven gestelde vragen wil beantwoorden, ontkomt men er niet aan met de classificatie van de epilepsieën rekening te houden [25.1]. Wij zullen dan eerst proberen een beschrijving te geven van de bovengenoemde problemen vanuit het epileptische aanvalstype in combinatie met de lokalisatie; dit impliceert niet dat afzonderlijke epilepsievormen ook altijd afzonderlijk voorkomen. Wij maken ook, hoewel dit in de praktijk niet altijd lukt, onderscheid tussen cognitieve regressiesyndromen met epilepsie [25.4.6 en 25.5], leer- of gedragsstoornissen veroorzaakt door epileptiforme activiteit met of zonder convulsieve aanvallen [25.6.1 en 25.6.4] en leer- en/of gedragsstoornissen bij epilepsie als comorbiditeit [25.6.5 tot 25.6.7].

26 Cerebrale 'organiciteit': modellen van afwijkende ontwikkeling

SECTIES

26.0 INLEIDEND KADER

26.1 ETIOLOGIE EN PATHOGENE-SE VAN DE AFWIJKENDE NEURALE ONTWIKKELING

26.1.1 Classificatie van hersenafwijkingen naar aard en oorzak

26.2 MODELLEN VAN AFWIJKEND FUNCTIONERENDE HERSENEN

26.2.1 Partiële functiedefecten versus verstandelijke beperking (VB)

26.2.2 Statische neuropsychologische functiedefecten versus het neuroconstructivistische raamwerk

26.2.3 *Nature-nurture*-interacties op genetische basis

26.2.4 Disconnectiesyndromen

26.2.5 Hersenhelftbalans afwijkend

26.2.6 Rijpingsachterstand

26.2.7 Gestaltwaarneming afwijkend

26.2.8 Geheugen- en aandachtsontwikkeling afwijkend

26.2.9 Executieve functies afwijkend

26.2.10 Convergente activatie en de *liaison des idées* afwijkend

26.2.11 Integratieve functies, modularisatie, dubbele dissociatie en het principe van diaschizis

26.0 De normale neurale ontwikkeling is nog voor een deel onbekend [H 5], ook in functionele zin [H 6 en H 7], zodat we nog geen greep hebben op de afwijkende ontwikkeling. Er zijn uiteenlopende oorzaken en pathogenetische mechanismen van ontwikkelingsstoornissen, en ook de tijd van optreden van het pathogenetisch agens is verschillend en heeft een variërende invloed. Toch blijft er een tendens stoornissen in de ontwikkeling onder één pathogenetische noemer te willen brengen, vandaar de mythe rond *minimal brain dysfunction* in de jaren 60 en 70 van de vorige eeuw.

Waarom ontwikkelen in veel gevallen slechts deelfuncties afwijkend en is in andere gevallen de hele ontwikkeling afwijkend? Welk model van gestoorde ontwikkeling ligt ten grondslag aan bepaalde deficiëntieprofielen? Men denke in dit verband bijvoorbeeld aan genetische mechanismen die op specifieke functies betrekking hebben [H 15,1, H 15.2 H 28, H 44]. Zijn modellen van gestoorde ontwikkeling terug te voeren op een aantal basisconcepten? Er is hierop geen afdoend antwoord. Men denke aan de discussies rond de *nerve growth factor* en de vraag hoe het komt dat bepaalde neuronen elkaar vinden om contact te maken [H 5.7].

Wat zijn handelingen, gedachten, herinneringen, logische beslissingen, innerlijke spraak en verwerking van informatie in tijd-ruimtelijke, neurofysiologische en neurobiochemische termen? Over de afzonderlijke werking van neuronen – excitatie, inhibitie, vuurfrequentie, neurotransmitteractiviteit – is iets bekend. De coherente samenwerking van neuronenpopulaties in netwerken – reciproke inhibitie en excitatie, oscillerende systemen, *gating*, convergentie, divergentie, temporo-spatiële beïnvloeding – is minder bekend. De geïntegreerde werking van neuronale populaties binnen en tussen de hemisferen – ook wel genoemd de *brain code* (Cook, 1986) of 'het mentale hologram' [H 35.3.1] – is nog veel minder bekend; dit heeft Rolf Singer het *binding problem* genoemd (Singer, 2001).

De gedragsneurologie is verschoven van neuronale centra (19e-eeuws lokalisationisme) naar netwerken (connectionisme), maar de constructie van het 'mentale object' (VW) is bij kinderen anders dan bij volwassenen. Cruciaal voor het begrijpen van ontwikkelingsstoornissen zoals die in 26.2 zijn geformuleerd, lijkt ons hoe verschillend de hersenwerking bij kinderen is, hoe deze zich ontwikkelt tot het volwassen model en welke hindernissen zich daarbij kunnen voordoen.

Het neuraal constructivisme [H 6.3.1] is een richting die deze transformatie bestudeert en zich afzet tegen de statische neuropsychologische benadering [26.2.2]; eigenlijk houdt het neuraal constructivisme ook epigenetische invloeden in [H 12.3.1].

27 Hersenhelftspecialisatie en lateraliteit: ontwikkeling en stoornissen

SECTIES – TABELLEN

27.0 INLEIDEND KADER

27.1 LATERALITET IN DE ONTWIKKELING

27.1.1 Pre- en postnatale axiale lateraliteit

27.1.1.1 Infantiele reflexen en synkinesieën

27.1.2 De ontwikkeling van de distale gebruikslateraliteit, de handvoorkeur en de taakverdeling tussen de handen

27.1.3 Handvoorkeur en handvaardigheid

27.1.4 Handvoorkeur en andere lateraliteitskenmerken

27.2 GENETISCHE, EPIGENETISCHE EN NEURALE ASPECTEN VAN LATERATLISATIE EN LATERALITEIT

27.2.1 Niet-equipotentialiteit van de hersenhelften: de basis van de lateralisatie

27.2.2 Functionele veranderingen van de hersenhelften naar toenemende lateralisatie in de ontogenese

27.2.3 Epigenetische invloeden op de cerebrale specialisatie volgens de Geschwind-hypothese, de rol van testosteron en de neuroanatomische ontwikkeling

27.2.4 Handvoorkeur en vaardigheid: correlatie met hersenhelft- en neuralebaanasymmetrieën en met de ontwikkeling van het CC

27.2.5 Lateraliteitsverschillen tussen de geslachten

27.2.6 Cerebrale lateralisatie voor spraak en praxie is niet absoluut

27.2.7 Lateraliteit en lateralisatie: geen enkelvoudig concepten noch rigide modellen

27.3 AFWIJKINGEN VAN DE LATERALISATIE EN DE LATERALITEIT

27.3.1 Oorzakelijke factoren van afwijkingen in de lateralisatie

27.0 Laterale asymmetrieën ziet men in de gehele fysieke en levende wereld en lichaam- en breinasymmetrieën zijn een fundamenteel principe dat een efficiënte organisatie ondersteunt. De begrippen lateraliteit, lateralisatie, hersenhelftspecialisatie en dominantie worden door elkaar gehanteerd; daarom volgen hier de door ons gehanteerde definities:

Lateralisatie is het proces van hersenhelftspecialisatie waardoor de linkerhersenhelft (LH) tijdens de ontwikkeling gaat excelleren of domineren in sequentieel functioneren en de rechterhersenhelft (RH) in holistisch/gestaltmatig functioneren, maar dit algemene gegeven kent een enorme variatie en kan voor ieder individu verschillen; bovendien zijn er zeldzame omkeringen (inversie) van de lateralisatie. Functionele verschillen tussen de hersenhelften zijn al meer dan een eeuw onderwerp van discussie (Harrington, 1985). Split-brainstudies hebben enorm bijgedragen aan de kennis over de hersenhelftspecialisatie (Bogen, 1985a; 1985b; Ramaekers & Njiokiktjien *eds*, 1991). De rol van het corpus callosum (CC) voor de totstandkoming van de lateralisatie [H 31.6], en de postnatale hersenhelftspecialisatie met betrekking tot spraak en praxie worden besproken in het hoofdstuk over de LH [H 30.3].

Dominantie van één hersenhelft betekent dat een of meerdere functies meer in die hersenhelft gerepresenteerd worden dan in de andere helft.

Lateraliteit: Hoewel het tijdschrift *Laterality* als subtitel *Asymmetries of Body, Brain and Cognition* heeft*,* wordt lateraliteit door ons om het niet te verwarren met cerebrale lateralisatie (van cognitie) alleen gebruikt voor zichtbare asymmetrische manifestaties van het lichaam; lateraliteit staat dus voor de toestand van functionele ongelijkheid in het geval van een gepaarde aanleg en is kenbaar aan fysieke manifestaties zoals de oogvoorkeur, de hand- en voetvoorkeur alsmede hun rotatierichting en de rotatierichting van de romp (Stochl & Croudace, 2012). Er zijn ook lateraliteitsmaten, ontleend aan laboratoriumonderzoek zoals reactietijden en motorische snelheid van de handen (Njiokiktjien *et al.*, 1985; Van der Vlugt, 1979) of reacties bij dichaptische stimulatie van de handen (Brandsaw *et al.*, 1986; Walch & Blanc-Garin, 1987).

Motorische lateraliteit heeft subcorticale en neocorticale aspecten, en een belangrijke vraag is of de laatsten fylo- en ontogenetisch uit de eersten voortkomen.

De ontwikkeling van lateraliteit in de fylogenese werpt mogelijk licht op de ontwikkelingsprocessen in de ontogenese (Michel *et al*., 2018), hetgeen in lijn is met het EVO-DEVO-concept [H 6.1.1].

Subcorticale axiaal-motorische en houdingsasymmetrieën zijn prenataal al zichtbaar en sterk rechtsgericht.

27.3.2 Normale, niet-optimale en pathologische lateraliteit
27.3.3 Pathologische linkshandigheid: verband met geslachtsverschillen, pre- en dysmaturiteit en geboortetrauma's
27.3.4 Discrepantie tussen gebruikslateraliteit en vaardigheid en tussen gebruikslateraliteit en axiale lateraliteit
27.3.5 Argumenten voor oneigenlijke of pathologische linkshandigheid en klinisch belang van onderzoek
27.3.6 Het kunstmatig wisselen van handvoorkeur: corticale gevolgen
27.4 ANAMNESE EN LATERALITEITSONDERZOEK
Tab. 27-I Samenvatting van het onderzoek

Fagot & Bard (1995) zagen bij 13 pasgeboren chimpansees dat deze rechts sterker grijpen en Meguerditchian *et al*. (2016) vonden bij 564 mensapen dat simpel grijpen en reiken bij de meerderheid rechtshandig gaat. Rechterhandvoorkeur is dus fylogenetisch erg oud.

Lateraliteit in de vorm van rechtshandigheid is in Europa al 500.000 jaar aanwezig (Frayer *et al*., 2012), dus al voor de cognitieve revolutie van H. sapiens 150.000 tot 200.000 jaar geleden, en deze voorkeur is al lange tijd stabiel.

In een studie van meer dan 5000 jaar kunstwerken, instrument- en wapengebruik konden Coren & Porac (1977) 1180 keer eenhandigheid scoren, waarvan 93% rechts; dat percentage is mogelijk ook beïnvloed door sociale druk.

De fylogenetische en ontogenetische oorsprong van de handvoorkeur en het verband met ontwikkelingsstoornissen is nog steeds een onderwerp van onderzoek (Hopkins & Rönnqvist, 1998; Michel *et al*., 2018).

Vallortigara *et al* (1999) benadrukken de evolutionaire oorsprong van cognitieve lateralisatie. Zij tonen aan dat functionele en structurele lateralisatie wijdverspreid is onder gewervelde dieren, met name voor perceptuele asymmetrieën, en dat de lateralisatie van perceptuele functies voor het eerst plaatsvond nadat de hersenen zichzelf in twee helften hadden gedupliceerd.

De postnatale *gebruikslateraliteit*, de voorkeurshand, is meer onderhevig aan sociale druk en plasticiteit en bereikt zijn hoogste kwaliteit wanneer iedere hand onafhankelijkheid van bewegen verkregen heeft (Van Grunsven & Njiokiktjien, 2009; Van Grunsven & Njiokiktjien, 2017, in H 7.3.1) en meebewegingen onderdrukt zijn [H 7.3.2]. De fylogenetische en ontogenetische oorsprong van de handvoorkeur en het verband met ontwikkelingsstoornissen is nog altijd een actueel onderwerp (reviews Butterworth & Hopkins, 1993; Hopkins & Rönnqvist, 1998) {**noot**}.

De genetische oorsprong, de wijze waarop de lateraliteit fylogenetisch en ontogenetisch tot stand komt en de stoornissen behoren tot de meest besproken onderwerpen (Annett, 1985; Benson & Zaidel, 1985; Corballis & Beale, 1984; Geschwind & Galaburda, 1985a;b;c; Kinsbourne *ed*, 1978; Kitterle *ed*, 1991; Touwen, 1979).

In de gedragsneurologische kliniek ziet men vaak kinderen die met hun klacht of bij onderzoek afwijken van het gebruikelijke patroon van lateraliteit. Gevoegd bij de bevindingen van EEG, beeldvormende technieken en testnormen voor lateraliteit, dringt zich steeds de vraag op wat de klinische betekenis hiervan is. De syndromale samenhang die men veronderstelt hangt sterk af van het gehanteerde model van hersenhelftspecialisatie en definities van handvoorkeur; het belang daarvan voor de klinische neurologie neemt toe (Benson, 1985). Daar komt bij dat links- en rechtshandigheid, handvoorkeur in het algemeen slecht gedefinieerd is, vragenlijsten derhalve onbetrouwbaar zijn en research gebaseerd op statistiek daarom moeilijk te interpreteren of ronduit onbetrouwbaar is (Annett, 1998).

Hier bespreken we de terminologie en de verschillende vormen van lateraliteit, het begrip functionele non-equipotentialiteit van de hersenhelften bij de geboorte, postnatale ontogenetische veranderingen, genetische en epigenetische invloeden op de lateraliteit, geslachtsverschillen, het verband tussen spraaktaal, lateraliteit en praxie, pathologische linkshandigheid en stoornissen in de hersenhelftspecialisatie.

Een belangrijk onderscheid wordt gemaakt tussen de neurologische aangeboren lateraliteit, die sterk rechtsgericht is, en de latere gebruikslateraliteit (of voorkeur), die meer onderhevig is aan sociale druk en plasticiteit; daarom bespreken we in 27.3.6 wat er gebeurt wanneer de handvoorkeur van buitenaf kunstmatig gewisseld wordt.

Aan afwijkende handvoorkeur is veel literatuur gewijd, vooral als comorbiditeit van verstandelijke beperking (VB), in het bijzonder van taalstoornissen (Ali & Lowry, 1981; Fagard, 2006; Herron, 1980; Josse & Tzourio-Mazoyer, 2004; Njiokiktjien, 2002) en het verband met pathologie van het corpus callosum (CC) (Sacco *et al*., 2006).

De anamnese en het onderzoek van de lateraliteit volgen aan het einde.

28 Partiële defecten, begaafdheden en intelligentie

SECTIES – FIGUREN

28.0 INLEIDING

Fig. 28-1 Tekenen als partiële begaafdheid

28.1 EEN OPERATIONELE DEFINITIE VAN INTELLIGENTIE

28.2 ONTSTAANSWIJZEN VAN PARTIËLE DEFECTEN

28.3 DE IDIOTS SAVANTS: VERSCHIJNEN EN VERDWIJNEN VAN PARTIËLE BEGAAFDHEDEN

28.3.1 Hyperlexie

Met classificatieresearch heeft men aangetoond dat een globaal IQ niet voorspellend is voor leerstoornissen in een of ander domein (Fletcher & Grigorenko, 2017). Dat betekent, omgekeerd, dat leerstoornissen kunnen voorkomen bij alle niveaus van IQ.

28.0 Partiële defecten en begaafdheden komt men in de gedragsneurologische kliniek vrijwel dagelijks tegen. In extreme vormen kunnen dit opvallende begaafdheden zijn bij verstandelijk beperkte en/of autistische kinderen, de zogenaamde idiots savants, in de literatuur nu *savants*. De pendant van de idiot savant is, zou men kunnen zeggen, het *génie-débile*; sommige over de hele linie hoogbegaafde mensen zijn bijvoorbeeld dyspraktisch, dyslectisch of autistisch (in DSM-IV gekenmerkt als Asperger). Geniale dyslectici waren Leonardo da Vinci en Albert Einstein.

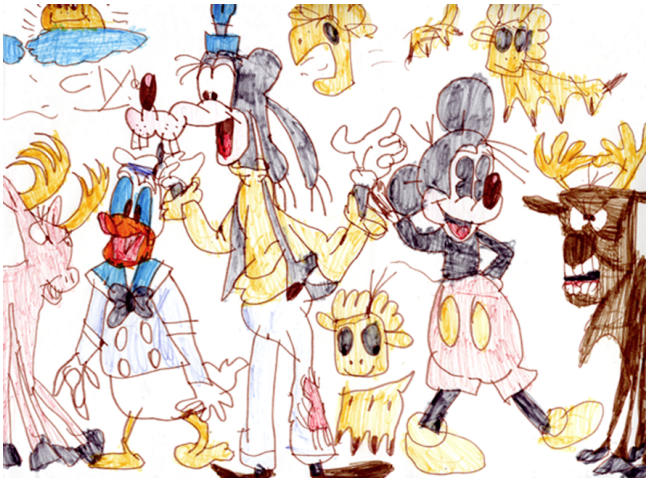
Partiële defecten worden vaak niet begrepen en geaccepteerd omdat het kind volgens de ouders normaal intelligent is; kinderen met partiële defecten worden door de niet geïnformeerde leerkracht soms beschouwd als dom of lui {**noot**}. Dit kan leiden tot *schijnverstandelijke beperking*. Partiële begaafdheden bij kinderen met VB misleiden de omgeving en worden soms als een aanwijzing voor intelligentie opgevat; dat is *schijnintelligentie*. Defecten en begaafdheden vragen om een verklaring: Heeft men bijvoorbeeld te maken met defecten in de rechterhersenhelft (RH) of in de linkerhersenhelft (LH)? Is het defect domeinspecifiek of bestaat het uit meerdere subfuncties? Is de oorzaak familiaal-genetisch? De diagnose en de verklaring kunnen het behandelingsproces beïnvloeden.

Partiële defecten en begaafdheden hebben ook te maken met ons denken over wat intelligentie is. Het gebruik van het begrip 'partieel defect' wijst indirect op 'multipele intelligenties' (Gardner).

Figuur 28-1 Tekening van een verstandelijk beperkte echolalisch-autistische jongen

Deze tekening is van een 11-jarige jongen die op een ZMLK-school zat, waar hij door zijn autistisch en stemmingslabiel gedrag niet te handhaven was. Hij had een ongeclassificeerde VB en een onopvallende voorgeschiedenis.

Tot zijn 7e jaar heeft hij niet gesproken, daarna wel enige woorden en syntactisch juiste, maar korte zinnen. Vaak was de taal leeg en echolalisch, te kenmerken als een ernstig semantisch-pragmatische stoornis bij echolalisch autisme. De receptieve taal was niet hoger dan 1,5 jaar. Visueel geheugen, ruimtelijk inzicht, lichaams- en handmotoriek waren gemiddeld. Hij had een sterke drang de hele dag te tekenen; van het soort van de nevenstaande tekening heeft hij er heel veel, in kleur nagetekend van videofilms.



29 De rechterhersenhelft: functies en stoornissen

SECTIES – FIGUREN – TABELLEN

29.0 **INLEIDEND KADER**

Tab. 29-I Functies en disfuncties van de RH bij kinderen: een overzicht

29.1 **VOORKEURSFUNCTIES VAN DE RECHTERHERSENHELFT**

Tab. 29-II Disfuncties van de rh bij volwassenen

29.2 **AANDACHT EN DE RECHTERHER-SENHELFT**

29.2.1 Anosognosie en ruimtelijke verwaarlo-zing (*neglect*)

29.3 **SOCIALE COGNITIE, GEDRAG EN STOORNISSEN BIJ KINDEREN**

29.3.1 De valentiehypotese

Tab. 29-III Functiestoornissen van de RH met symptomen in het autismespectrum

29.3.2 Gelaatsemoties: perceptie en expressie

29.3.2.1 Lichaamstaal: perceptie en expressie

Fig. 29-1 Proxemie: de fysieke afstand in zones van de sociale ruimte

29.3.3 Affectregulatie in de dyadische moeder-kindrelatie

29.4 **GELAATSHERKENNING EN PRO-SOPAGNOSIE**

29.5 **VISUELE PERCEPTIE, GNOSTISCHE WAARNEMING EN AGNOSIE**

29.5.1 Ruimteperceptie en lokalisatie in de ontwikkeling

29.5.2 Visuele herkenning en agnosie

29.6 **CONSTRUCTIEVE PRAXIE EN REKE-NEN**

29.6.1 Dyscalculie en dyspraxie

29.7 **SPRAAKTAAL, PROSODIE, AUDITIEVE EN MUZIEK-PERCEPTIE**

29.7.1 Dysprosodieën bij kinderen

29.7.2 Muzikale perceptie, receptieve prosodie en amusie

29.0 In zijn algemeenheid staat, vergeleken met de linkerhersenhelft (LH), de rechterhersenhelft (RH) als complex van neurale netwerken en functies dichter bij stoornissen die je in de kliniek van de psychopathologie aantreft. RH-functies lijken zowel minder verbaal en abstract als evolutionair en fylogenetisch oud en ontogenetisch vroeg aanwezig en volgen het EVO-DEVO-principe [H 6.1.1]. Het zijn ook voor plasticiteit gesloten netwerken, meer die van de LH; dat laatste veroorzaakt resistentie van disfuncties tegen behandeling {▷I}.

Voor de psychopathologie is het daarom belangrijk te weten dat de RH een grotere rol speelt naarmate het kind jonger is, namelijk voor de leerprocessen in de sociaal-emotionele sfeer en de totstandkoming van gehechtheid. De psychiater Alan Schore (1994) heeft de RH voor deze aspecten overtuigend op de kaart gezet, later is dit ook bevestigd door de psychiater Daniel Siegel (2012, p. 177).

Van RH is de neuropsychologie een andere dan die van de LH. Men kan het zo samenvatten: de RH is vooral betrokken bij ruimtelijke aandachtsarousal, non-verbale cognitie en constructie – een stoornis daarvan is eenzijdige verwaarlozing van de ruimte, hemineglect – en anosognosie (afwezig bewustzijn van het defect). Verder is de RH betrokken bij intermodale integratie met gestaltperceptie, emotieherkenning in het gelaat en de lichaamstaal en de prosodie van de spraak ten behoeve van de herkenning van andermans bedoelingen in sociale interacties.

Deze percepties ondersteunen *Theory-of-Mind-functies* [H 7.2.3] en de resonantie van de ander in de waarnemer via het spiegelneuronsysteem (SNS) [H 7.3.6]. Fylogenetisch zijn dit grotendeels oude en ontogenetisch vroege functies en deze volgen daarmee het EVO-DEVO-principe [H 6.1.1]. Later gebruikte RH-functies zijn visueel-ruimtelijk inzicht, constructie en rekenen (Sabbagh, 1999).

Men zegt over de RH sinds de split-brainstudies in de jaren 1960 dat deze gestaltmatige, ruimtelijke en emotionele functies herbergt versus symbolische, sequentiële en formeel-cognitieve functies van de LH. Deze functieverdeling is echter afhankelijk van factoren als leeftijd, geslacht en genetische factoren; de hemisferen functioneren nimmer geïsoleerd, maar gaan in de loop van de ontwikkeling geïntegreerd samenwerken. De normale RH-fysiologie is echter vooral bij kinderen niet goed af te leiden van stoornissen. Ten slotte is het bepalend voor het denken over de RH dat na aangeboren afwijkingen of vroeg verworven stoornissen en hersenschade compensaties optreden die de normale links-rechtsbalans sterk kunnen veranderen. De links-rechts-verschillen in hemisfeerfuncties zijn arbitraire redenen waarom wij een aantal neuropsychologische functies in dit hoofdstuk en een aantal in H 30 over de LH hebben ondergebracht; dat betekent niet dat deze functies exclusief gerepresenteerd worden door

29.8 RECHTERHEMISFEERSYNDROMEN EN SPECTRUMSTOORNISSEN
29.8.1 Het *right hemisphere deficit syndrome*
Fig. 29-I Syndromen en spectrumafwijkingen van de van de RH bij kinderen
29.8.2 Kenmerken en ontwikkelingsprofiel van non-verbale leerstoornissen (*non-verbal learning disabilities*, NLD)
29.8.2.1 De wittestoftheorie en regressie in de ontwikkeling bij NLD
29.8.2.2 Callosale functie en NLD
Tab. 29-IV ACC en NLD: verschillen en overeen-komsten
29.8.2.3 Diagnostiek en behandeling van NLD
29.8.3 Aandachtsstoornissen
29.8.4 Syndroom van Gilles de la Tourette
29.8.5 Autismespectrumstoornis
Fig. 29-2 Syndromen en spectrumafwijkingen van de RH
29.9 **DE ONTOGENETISCHE ROL VAN DE RECHTERHERSENHELFT**

▷1 Uitleg over open en gesloten netwerken voor plasticiteit staat in H 5.7.4.

▷2 De interhemisferische connectiviteit staat in detail in H 31.

deze hersenhelften.

Functiestoornissen van de RH | Bij volwassenen komt een aantal stoornissen voor [tab. 29-I] die bij kinderen beschreven zijn onder de termen *developmental RH dysfunction* of *RH deficit syndrome* en *RH developmental learning disability* [29.8]. De term *non-verbal learning disability* (NLD) lokaliseert niet, hoewel bij de verklaring toch veel betekenis wordt toegekend aan afwijkende verbindingen in de RH.

Over deze stoornissen kan gezegd worden dat het niet altijd om leerstoornissen en niet altijd om gedragsstoornissen gaat en dat er dus niet altijd een compleet RH-syndroom is; bovendien pretendeert 'syndroom' te veel. Ook kan men de betrokkenheid van de RH niet altijd met een klinisch EEG, cerebrale beeldvorming en neurologische symptomen bewijzen, vooral bij de congenitale vormen. De term *developmental RH dysfunction* is neutraler.

Bij kinderen worden functiestoornissen van de RH gekenmerkt door linkszijdige motorische en sensorische symptomen, afwijkende interacties in de sociale sfeer (perceptie, evaluatie en expressie van affectieve modulatie in de lichaamstaal en de stem), afwijkende interacties met de fysieke wereld (met name perceptie van en omgang met ruimtelijke relaties) en aandachtsstoornissen, met name arousal, neglectverschijnselen en motorische impersistentie [tab. 29-III].

Het ziet er naar uit dat de evolutionair oude subcorticale gebieden voor primaire emoties symmetrischer georganiseerd zijn dan de neocorticale gebieden die onder evolutionaire druk betrokken zijn geraakt bij de hemisfeerspecialisatie voor communicatieve emoties in gelaat en stem, gepaard met meer interhemisferische connectiviteit; deze connectiviteit komt op zich ontogenetisch ook traag tot stand {▷2}.

Ten slotte geven wij aandacht aan syndromen die met grote waarschijnlijkheid overwegend met de RH te maken hebben – ADHD, Tourettesyndroom en ASS. Naar onze ervaring hebben *developmental RH dysfunction,* ASS en NLD klinisch een overlappende symptomatologie. Over de functies van de RH is er meer informatie (Blakeslee, 1980; Heilman *et al*., 1986; Perecman *ed,* 1983; Van Lancker, 1997) evenals voor de functionele neuroanatomie (Bernard *et al*., 2018) en voor emotioneel gedrag en gedrag in de ruimte (Vingerhoets & Lannoo, 1998).

30 De linkerhersenhelft: functies en stoornissen

SECTIES – TABELLEN

30.0 **INLEIDEND KADER**

Tab. 30-I Functies en stoornissen van de linkerhersenhelft bij kinderen

30.1 **VOORKEURSFUNCTIES VAN DE LINKERHERSENHELFT**

30.1.1 De LH is in het voordeel bij verwerking van snelle ruimtelijke en auditieve frequenties

30.1.2 De analytisch-holistische dichotomie in wijze van informatieverwerking

30.1.3 Visueel voorstellingsvermogen, mentale rotatie en visuele identificatie

30.1.4 Verschillen in taalfuncties tussen linker- en rechterhersenhelft bij beschadiging

30.2 **IDEOMOTORISCHE, IDEATIONELE EN AXIALE PRAXIE**

30.2.1 Sequenties leren, onthouden en uitvoeren

30.2.2 Praxie en de linkerhersenhelft

30.2.2.1 Ideomotorisch-praktische handelingen uitbeelden: pantomime

30.2.3 Ideomotorische (dys)praxie bij kinderen; de betekenis voor de ontwikkeling

30.2.4 Ideationele praxie

30.2.5 Axiale of posturale praxie

30.3 **DIVERSE ASPECTEN VAN DE TAAL**

Noot: Onderzoek bij gezonde volwassenen met typische en atypische taaldominantie bevestigt dat spraaktaal en praxie (pantomime) functioneel en topografisch neuraal aan elkaar gebonden zijn in co-lateralisatie, gebruikelijk in de LH, en bij atypische dominantie in de RH, onafhankelijk van handvoorkeur. Deze co-lateralisatie is volgens de auteurs een evolutionair oude basis voor de fylogenetische ontwikkeling van de spraak (Vingerhoets *et al*., 2013) [→details H 7.7].

30.0 De linkerhersenhelft (LH) heet sinds Broca de 'dominante hersenhelft'; 'dominant' geldt voor de leidende functie bij spraak en handelingen, met name het concept en de executieve functie. Stoornissen van de LH waren daarom van oudsher bekender dan die van de rechterhersenhelft (RH) {**noot**}. De meeste studies over de LH zijn gericht op de spraak- en taalpathologie [H 40] [→de gevolgen van grote en vroege LH-beschadigingen in H 22].

De RH heeft receptieve functies, voor ruimtelijke oriëntatie op en buiten het lichaam, waakzaamheid, affectieve en emotionele betrokkenheid (intuïtie), en speelt een sterke rol in sociaal contact en het signaleren van gevaar.

De LH is qua functies cognitief, affectief neutraal tot opgewekt, detailgericht, intentioneel en reflectief. Verschillen tussen de LH en de RH zijn de analytisch-holistische of sequentieel-gestaltmatige dichotomie van informatieverwerking en mentale voorstelling, belangrijk voor de perceptuomotorische functie en de taal. De verschillen zijn relatief, want beide hersenhelften zijn tot op zekere hoogte in staat alle taken uit te voeren. De moeilijkheidsgraad, de omstandigheden en de innerlijke toestand van de persoon, bijvoorbeeld de hormonale toestand, bepalen de hemisferische modus waarmee een bepaald taakonderdeel uitgevoerd wordt.

Mensen met LH-beschadigingen hebben vaak naast hun taalstoornissen een dyspraxie [H 39.5]. De LH is dominant voor objectgebruik, voor sequentiëring met objecten en voor (spraak)gebaren of binnen zinloze reeksen. Sequentiëren is een typisch LH-kenmerk; deze specialisatie leidt tot de selectie van actie in het algemeen (Schluter *et al*., 2001).

De schorsgebieden van beide hersenhelften hebben verschillende connecties met het limbische systeem. Het verschil is onder andere emotioneel met een positieve valentie voor de LH en een negatieve valentie voor de RH [H 29.3]; dit leidt tot somberheid bij uitval van de LH door een andere LH-RH-balans. De connectie met de hippocampus dient geheugenfuncties.

Er zijn twee neuroanatomische hoofdprojecties. (1) Auditieve, visuele en somesthetische associaties convergeren pariëto-temporaal in de g. angularis en het gebied van Wernicke en projecteren via de dorsale f. arcuatus naar het brocagebied BA 44 voor spraak en ventraal naar BA 45 voor taal. Ook projecteren ze naar het limbische amygdala-hippocampussysteem voor semantisch geheugen en emotionele connotaties. (2) Visuele en kinesthetische stimuli worden linkspariëtaal geïntegreerd in het inputpraxicon, dat van het analoge gebied rechts ruimtelijke informatie krijgt, en projecteren via dorsale banen op het premotorische outputpraxicon (BA 44) en de premotorische blikcentra voor de visuele controle (het *frontal eye field*, BA 8).

31 Callosale functies en interhemisferische disconnectie in de ontwikkeling

SECTIES – FIGUREN

31.0 INLEIDEND KADER

31.1 CC: VORM EN ORGANISATIE

31.1.1 CC-morfologie: geslacht en handvoorkeur

31.1.2 De commissura anterior

31.1.3 Topografische organisatie, distributie en doelgebieden van callosale vezels

31.2 DE ONTWIKKELING VAN CALLOSALE NEUROPSYCHOLOGISCHE FUNCTIES

31.2.1 Ontwikkeling van de CC-connectiviteit

31.2.2 De rol van vroege sensorische ervaring

31.2.3 Callosale ipsilaterale connecties

31.2.4 Modulatie van callosale synaptogenese

31.2.5 Callosale myelogenese

31.3 WAT DOET HET VOLWASSEN CC?

31.3.1 Neurofysiologie

31.3.2 De callosale overdracht

31.4 GEVOLGEN VAN CALLOSOTOMIE

31.5 GEVOLGEN VAN CALLOSUMAGENESIE (ACC)

31.6 CC: ONTOGENETISCHE FUNCTIES

31.6.1 Draagt het CC bij aan de lateralisatie?

31.6.2 Het CC draagt bij aan de ontwikkeling door toenemende hersenhelftinteractie

31.6.3 Spraaktaalontwikkeling

31.6.4 Het visuele systeem

31.6.5 Motorische en sensorische functies

31.6.6 Veranderingen in taakafhankelijke interhemisferische samenwerking

31.7 INTERHEMISFERISCHE DISCON-NECTIE IN DE ONTWIKKELING

31.7.1 Interhemisferische taken bij kinderen met ontwikkelingsstoornissen

31.0 Het corpus callosum (CC), via callosale neuronen de verbinding tussen beide hersenhelften, staat al meer dan een eeuw in de belangstelling, en sinds meer dan 30 jaar heeft de neurowetenschap ervan zich uitgebreid naar ontwikkelingsstoornissen (*The Child's Corpus Callosum* door Ramaekers & Njiokiktjien *eds,* 1991); er is een neuropsychologie van het CC ontstaan. Men vraagt zich bijvoorbeeld af wat de invloed is van een onrijp CC of van interhemisferische disconnectie (ID) op de ontwikkeling. Onder ID wordt een syndroom verstaan dat ontstaat wanneer de beide hersenhelften geen of geen optimale verbinding met elkaar hebben en daardoor de veronderstelde samenwerking niet tot stand kan komen. Een dergelijke toestand kan postnataal ontstaan door doorsnijding van alle interhemisferische verbindingen (commissurotomie) of door alleen het CC door te snijden (callosotomie); er ontstaat dan een *split brain*. Relatief zeldzaam is een postnatale beschadiging van het CC bij kinderen. Soms is het CC in aanleg geheel of gedeeltelijk afwezig (agenesie van het CC, ACC), een disconnectie die door compensaties anders van aard is dan die bij de later verworven splitbraintoestand. Niet zelden hebben kinderen met ontwikkelingsstoornissen ID-symptomen, maar deze kinderen hebben meestal een normaal uitziend CC (Njiokiktjien *et al*., 1988). Wij hebben deze ID-symptomen gerangschikt onder het begrip *developmental interhemispheric disconnection* (DID).

In dit hoofdstuk stellen we zeven met elkaar samenhangende vragen: (1) Hoe is het CC georganiseerd? (2) Hoe ontwikkelt het CC zich morfologisch en functioneel? (3) Wat doet het CC onder normale omstandigheden, met name bij kinderen? (4) Wat zijn de gevolgen van een splitbraintoestand? (5) Wat zijn de gevolgen van ACC en hoe reëel is asymptomatische ACC? (6) Heeft het CC een ontogenetische rol en is het CC speciaal gedurende de ontwikkeling nodig? (7) Kunnen ontwikkelingsstoornissen in leren en gedrag veroorzaakt worden door interhemisferische functiestoornissen? De laatste twee vragen kunnen bevestigend beantwoord worden, maar een precieze taxonomie ontbreekt nog. Dit hangt samen met een gebrek aan kennis omtrent de normale functieontwikkeling in relatie tot het CC en het feit dat CC-dysgenesie zelden geïsoleerd optreedt.

Voor details wordt verwezen naar de literatuur (Kitterle, 1995; Lassonde & Jeeves, 1994; Lepore *et al*., 1989; Ramaekers & Njiokiktjien *eds,* 1991; Zaidel & Iacoboni, 2003), voor de anatomie naar H 4.1.5 en fig. 4-9, voor de embryologie H 5.4 en voor congenitale afwijkingen van het CC naar H 17.

31.7.2 Hebben kinderen met ontwikkelingsstoornissen DID?

31.7.3 Hoe DID bijdraagt aan aan leer-, gedrags- en neuropsychiatrische stoornissen

31.7.4 Het concept van DID in de ontwikkeling

32 Frontale gebieden: functies en stoornissen

SECTIES – TABELLEN

32.0 **INLEIDEND KADER**

Fig. 32-1b De corticale gebieden volgens Brodmann en hun functies

Tab. 32-I De brodmanngebieden en hun functies

32.1 **DE MOTORISCHE EN PREMOTORISCHE CORTEX**

32.2 **DE OCULOMOTORISCHE GEBIEDEN**

32.3 **DE DORSOLATERALE PREFRONTALE CORTEX**

32.4 **DE MEDIOLATERALE PREFRONTALE CORTEX**

32.5 **DE ORBITOFRONTALE CORTEX**

32.6 **HET MEDIALE EN VOORSTE CINGULUMGEBIED**

32.7 **FRONTALE DISFUNCTIES BIJ KINDEREN**

▷ Voor kinderen is het werk van John Bradshaw (2001) en van Christine Temple (1997) van belang.

▷ Voor een recent review van prefrontale cortex research zie Burgess & Stuss (2017).

32.0 De frontale lob (FL) is Luria's derde functionele blok [neuroanatomie in H 4.1.1, fig. 4-2; de literatuur: Fuster, 1980; Guyton, 1987; Hécaen & Albert, 1978; Jouandet & Gazzaniga, 1979; Stuss & Benson, 1987] {▷}

De fysiologie van de frontale gebieden wordt meestal afgelezen aan de stoornissen die ontstaan na beschadigingen. Historisch sprak men van 'frontale functies'; de FL werkt echter niet als één functioneel systeem. Bradshaw (2001) verdeelde de frontale cortex in vijf gebieden met elk een eigen netwerk: primaire motorische cortex (B A 4), oculomotorische gebieden, *frontal eye field* (FEF), dorsolaterale prefrontale cortex (dlPFC), laterale orbitofrontale cortex (OFC) en voorste gyrus-cinguligebied. Met deze gebieden als uitgangspunt bespreken we de FL en zijn functiestoornissen.

De (pre)frontale gebieden ontwikkelen langzaam en laat en zijn kwetsbaar voor schedeltrauma's, asfyxie, neurodegeneratieve ziekten zoals die van Parkinson en Alzheimer, fronto-temporale dementie en de ontwikkelingsstoornissen dysfatische ontwikkeling, dyspraxie, ADHD, Gilles-de-la-Tourettesyndroom (GTS), *obsessive compulsive disorder* (OCD), autisme en depressie. Bij deze aandoeningen in de ontwikkeling komen executieve functiestoornissen voor. De symptomatologie van frontale functiestoornissen kende men uit die van de neurologie van volwassenen (Brown, 1985; Damasio, 1985, 1994; Fuster, 1980; Lhermitte, 1986; Lhermitte *et al*., 1986; Luria, 1966, 1977; Mesulam, 1985, 1986); het kind kwam later in beeld. Voor een historisch perspectief van de FL zie Benton (in Levin *et al*. *eds*, 1991).

33 Temporale gebieden: auditieve, visuele en emotiefuncties, en hun stoornissen

SECTIES – FIGUREN – TABELLEN

33.0 **INLEIDEND KADER**

Fig. 33-1 De temporale kwab

33.1 **DE EFFECTEN VAN TEMPORALE LOBECTOMIE OP GEHEUGEN EN COGNITIE**

33.2 **AUDITIEVE FUNCTIES EN FUNCTIESTOORNISSEN**

33.2.1 Spraakklankverwerkingsniveaus en hun terminologie

33.2.2 Spraak- en omgevingsgeluiden verstaan

33.2.3 Neuraal correlaat van spraakverstaan en het begrijpen van taal

Fig. 33-2 Spraaktaalperceptie en taalbegrip

33.2.4 Auditieve perceptiestoornissen bij spraaktaalproblemen en dyslexie

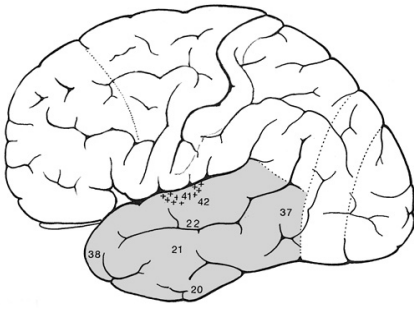
33.2.5 Spraakklankbewustzijn (*phonemic awareness*)

Tab 33-I Samenvatting van auditieve symptomen van de temporale gebieden en onderzoek

33.3 **VISUELE FUNCTIES EN FUNCTIESTOORNISSEN**

33.4 **EMOTIONELE FUNCTIES EN FUNCTIESTOORNISSEN**

Figuur 33-Ia De temporale kwab



Hier is alleen de convexiteit zichtbaar.

33.0 In dit hoofdstuk staan de auditieve, de visuele en emotionele functies van de temporale gebieden en hun afwijkingen centraal. Om praktische redenen staan andere temporalekwabfuncties in H 29 bij de rechterhersenhelft (RH) of in H 30 bij de linkerhersenhelft (LH).

Syndromen van de temporale kwab worden bij kinderen minder vaak beschreven dan bij volwassenen. Voor een overzicht van de symptomatologie van de temporale kwab bij volwassenen wordt verwezen naar klassieke publicaties (Luria, 1966; Poeck, 1985; Kolb & Whishaw, 1996).

De temporale kwab wordt met de pariëto-occipitale gebieden samen ook wel Luria's tweede of receptieve functionele blok genoemd [→neuroanatomie en globale beschrijving in H 4.1.1]. De temporale gebieden van de LH hebben bij volwassenen andere functies dan die van de RH. Bij kinderen is dit functieverschil wat de spraaktaal betreft in de peutertijd nog niet zo uitgesproken en realiseert dit zich pas tussen het 4e en 6e jaar [H 7.6.5].

Auditieve, visuele en taalfuncties | De temporale kwab heeft receptieve visuele functies (BA's 20, 21, 37 en 38, tezamen inferotemporale cortex of gebied TE) en auditieve functies (BA's 41, 42 en 22, het wernickegebied) [→ Brodmann area's (BA's) in fig. 4-3 en tab. 4-I.]. De fissura Sylvii bedekt de (niet op de figuur zichtbare) cortex, de insula en onder andere BA 41. De secundaire gebieden links staan bekend als het wernickegebied voor taalbegrip en als het pariëto-temporale overgangsgebied, de g. angularis (BA 39), waar grafemen en haptische symbolen (letters/woorden) kruismodaal worden omgezet naar fonemen en taalbegrip, en de g. supramarginalis (BA 40) voor omzetting van fonemen naar grafemen. De auditieve perceptie bij spraak, lees, en schrijftaalfuncties komen dus aan de orde.

De homologe gebieden van de RH verwerken prosodisch spraakgeluid, muziek en omgevingsgeluiden. De sulcus temporalis superior (STS) is een multimodaal gebied met input uit alle zintuiggebieden en verwerkt lichaams- en oogbewegingen.

Emotieverwerking | Subcorticaal strekken de temporale gebieden zich uit tot kernen en banen van het limbische systeem, de amygdalae voor de basisemoties angst en boosheid en de hippocampus voor geheugenfuncties [neuroanatomie in H 4.3.3 en 4.3.4]; verder de uncus, het subiculum, de entorhinale cortex BA 28, de perirhinale cortex BA 35 en 36 en temporobasaal de g. fusiformis, BA 37, voor gelaats-, object-, letter- en kleurherkenning. Negatieve emoties worden volgens de valentiehypothese [H 29.3.1] verwerkt door de RH, via de temporale cortex en subcorticaal [→ook temporalelobepilepsie in H 25.4.2 en 25.6.2 en autisme in H 42.3.1].

34 Occipito-pariëtale gebieden: functies en stoornissen

SECTIES – FIGUREN – TABELLEN

34.0 **INLEIDEND KADER**

34.01 **DE INSULA**

34.1 **OCCIPITALE FUNCTIES EN FUNCTIESTOORNISSEN**

34.1.1 Occipitale functiestoornissen

34.2 **PARIËTALE FUNCTIES EN FUNCTIESTOORNISSEN**

34.3 **LICHAAMSBESEF, LICHAAMSSCHEMA EN LICHAAMSIDEE**

34.3.1 Lichaamsrepresentaties in het brein

Fig. 34-1 Post- en precentrale homunculi

Tab. 34-I Neurale representaties voor sensomotorische en affectieve aspecten van het lichaam

Fig. 34-2 Aspecten van het lichaamsbesef en hun onderlinge relaties ('lichamelijkheid' als complex construct)

34.3.2 De concepten lichaamsschema en lichaamsbesef (somatognosie)

34.3.3 Ontwikkeling van lichaamsschema en lichaamsbesef

34.3.4 Concept van het lichaamsidee

34.3.5 Stoornissen in het lichaamsidee

34.4 **DE VOORWAARDEN VOOR DE LICHAAMSSCHEMAOPBOUW EN DE PRAXIE**

34.4.1 Somesthesie, kinesthesie en stereognosis

34.4.2 Lichaamsbesef, lichaamsschema en ruimtelijke oriëntatie op het lichaam

34.4.2.1 Autotopognosis

34.4.2.2 Vingerlokalisatie en vingergnosis

Tab. 34-II Samenvatting van functies van de occipito-pariëtale gebieden

34.4.2.3 Links-rechtsdesoriëntatie

34.4.2.4 Halfzijdige verwaarlozing of ruimte-lijk neglect

34.4.3 Visuele agnosie en prosopagnosie

34.4.4 Ruimtelijk inzicht en topografische oriëntatiestoornissen

34.5 **DE OCCIPITO-PARIËTALE GEBIEDEN EN PRAXIE**

34.0 In dit hoofdstuk bespreken we typische occipito-pariëtale functies; om praktische redenen staan een aantal occipito-pariëtale functies bij de rechterhersenhelft (RH) in H 29 of bij de linkerhersenhelft (LH) in H 30.

De occipito-pariëtale gebieden krijgen hun input uit de visuele en somatosensorische afferente banen en worden daarom samen met de temporale kwab Luria's receptieve functieblok genoemd [Luria's blokken in H 4.1.1 en fig. 4-11]. Dit functieblok vormt met de frontale gebieden één neuraal sensomotorisch netwerk ten behoeve van het *lichaamsbesef* (*body awareness* of somatognosie), de lichaamsoriëntatie in de ruimte en het uitvoeren van handelingen in die ruimte. De occipitale en pariëtale functies en stoornissen worden, ook omdat er door de anatomische nabijheid vaak sprake is van overlappende symptomatologie, daarom bij elkaar behandeld.

Kinesthetische informatie is de basis voor de opbouw van het lichaamsbesef, en deze is geïntegreerd met de visuele informatiestroom die bijdraagt aan de persoonlijke lichaamsruimte en de verhouding met de ruimte om ons heen, de extracorporele ruimte. Vooral voor de posturale praxie – dat zijn de meeste lichamelijke activiteiten en lichaamssporten – is het lichaamsbesef een kernfunctie.

Er wordt relatief veel aandacht besteed aan 'het lichaam in het brein' [34.3.1], dat is de representatie van het lichaam in een aantal hersengebieden, in de eerste plaats om wat het kind met zijn lichaam kan doen in motorische zin, maar niet in de laatste plaats te benadrukken wat de betekenis is van het lichaam voor het persoonlijke en interpersoonlijke ZELF-gevoel, dat gebaseerd is op o.a. het lichaamsidee (lichaamszelfbeeld, *body image*). Een aantal bekende stoornissen van het lichaamsidee komen aan de orde [34.3.5].

Bij kinderen wordt, vergeleken met frontale en temporale symptomatologie, relatief vaak gewag gemaakt van pariëtale symptomatologie in de vorm van afwijkend visueel-ruimtelijk inzicht en daarmee samengaande constructieve dyspraxie en dysgrafie. Dit komt omdat de sensorische informatie en lichaamsschemaontwikkeling verbonden is met het inputpraxicon in het dorsalebaansysteem [H 4.4], waarvan de witte stof in ontwikkeling perinataal relatief kwetsbaar is voor asfyxie [H 20.1.1, **noot** 2].

Sensorische informatie en het daaruit resulterende lichaamsbesef en operationele lichaamsschema zijn de basis voor bewegingen, handelingen en hun stoornissen, de dyspraxieën waarvan we de typische pariëtale aspecten bespreken.

Ten slotte bespreken we een aantal pariëtale stoornissen die gevolgen hebben voor schrijven, lezen en rekenen.

Sensorische informatie is ook nodig voor de verwerving van ruimtelijke concepten ten behoeve van lezen, schrijven en rekenen. De specialisatie van de LH voor de taal is allang bekend [H 30]. De verschillen tussen de linker en de rechter pariëtale kwab werden echter beter bekend door

34.5.1 Constructieve praxie
34.5.2 Afferente kinesthetische (dys)praxie
34.5.3 Grafomotorische dyspraxie en dysgrafie
34.6 PARIËTALE (DIS)FUNCTIES EN LEERSTOORNISSEN
34.6.1 Alexie en dyslexie
34.6.2 Rekenvaardigheid en dyscalculie

split-brainstudies [H 31.5].

Wij laten hier de functie van de occipito-pariëtale gebieden de revue passeren, baseren ons vaak op de literatuur voor volwassenen en geven aan wanneer de functie, respectievelijk het neuropsychologische symptoom voor het kind belangrijk is.

Voor occipitale en pariëtale syndromen bij volwassenen wordt verwezen naar monografieën en overzichten (Botez *et al*., 1985; Critchley, 1953; Joynt *et al*., 1985; Kolb & Wishaw, 1996; LeDoux, 1979).

Voor de functionele anatomie van occipito-pariëtale gebieden wordt verwezen naar H 4.3 en 4.4, voor dyspraxieën, specifieke motorische stoornissen, en die van het lichaamsschema naar H 39, voor het klinisch somatocognitieve onderzoek naar H 11.3 t/m 11.7 en voor tests die door de neuropsycholoog en de motorisch therapeut gebruikt worden naar H 14.2.

35 Aandacht, geheugen en tijdsbegrip: concepten en ontwikkeling

SECTIES – TABELLEN

35.0 INLEIDEND KADER

35.1 AANDACHTSONTWIKKELING

35.1.1 Informatieverwerking en aspecten van aandacht

35.1.2 Cerebrale organisatie van aandacht

35.1.2.1 Executieve functies (EF)

35.1.3 Ontwikkeling van de aandacht en voorspelling van later functioneren

35.1.3.1 Ontwikkeling van arousal

35.1.3.2 Verdeelde aandacht

35.1.3.3 Selectieve aandacht

35.1.3.4 Volgehouden aandacht

35.1.3.5 Neurale ontwikkeling en aandacht

Tab. 35-I Ontwikkeling van aandachts- en geheugenmechanismen

35.1.4 Ontwikkeling van cognitieve stijl

35.1.5 Van rechter- naar linkerhersenhelft?

35.1.6 De opvoeding van de aandacht

35.1.7 Motivatie en emotie

35.2 GEHEUGENONTWIKKELING

Tab. 35-II Langetermijngeheugen, ontwikkeling en classificatie volgens Kandel

35.2.1 Wat is geheugen?

35.2.1.1 Het episodisch geheugen

35.2.1.2 Het semantisch geheugen

35.2.1.3 Het procedureel geheugen

35.2.2 Neurale representatie van geheugen

35.2.3 Ontwikkeling van geheugen

35.2.4 Kortetermijngeheugen

35.3 DYNAMISCHE PERCEPTIE- EN GEHEUGENCONCEPTEN

35.3.1 Conceptvorming volgens Pribram

35.3.2 Reconstructie van het mentale object (Damasio)

35.3.3 De eenheid van perceptie of 'coherente waarneming'

35.0 Hoewel zij een nauwe relatie tot elkaar hebben, is het gebruikelijk onderscheid te maken tussen aandacht, geheugen en tijdszin. Ieder van deze functiedomeinen heeft facetten die betrekkelijk onafhankelijk van elkaar ontwikkelen en afwijkend kunnen zijn. Mensen met een amnesie hebben bijvoorbeeld vaak een relatief normale aandachtspanne. Bij kinderen met verworven geheugenstoornissen na een hersenletsel is dit minder het geval en bij ontwikkelingsstoornissen is er vaak een combinatie van aandachts- [H 38] en geheugenproblemen [H 37] die elkaar kunnen versterken; dat geldt in mindere mate voor een afwijkende tijdszin [H 35.4].

Een overzicht (Matthews & Meck, 2016) benadrukt de huidige tendens om tijdsperceptie, aandacht en geheugen in één model onder te brengen, hetgeen ons steunt in de keuze deze functies hier samen te bespreken.

De ontwikkeling van de aandacht, het geheugen en de tijdszin in al zijn componenten staan hier ter discussie; de neurale netwerken die hierbij betrokken zijn en de ontogenetische veranderingen die deze ondergaan, zijn samengevat [in tab. 35-I].

Aandacht, in ruime zin de executieve functies (EF); geheugen en tijdszin zijn in ieder domein van het functioneren aanwezig op een manier die overeenkomt met de psychologische leeftijd; er is een sterke, van de neurale ontwikkeling afhankelijke ontogenetische trend. Echter, vooral de neuroconstructie van de EF, dat is aandacht voor dat wat het kind moet leren, wordt sterk beïnvloed door opvoeding en onderwijs (Jolles, 2018). Bij de mens is er een natuurlijke aandacht, gesuperponeerd op de, ook bij het dier bestaande, oriëntatiereflexen. Vervolgens is er een culturele ontwikkeling van de aandacht onder invloed van de gesproken en geschreven taal [35.1.6].

De geheugenontwikkeling bij het kind bepaalt wat zijn beleving is van de omringende wereld en de plaats van het ZELF in de tijd, wat het aankan in een leeromgeving en wat wij van het kind kunnen verwachten wanneer het op onthouden aankomt [geheugenstoornissen staan in H 37].

De tijdszin is een onderbelicht aspect in het functioneren van kinderen. Tijdszin is het onbenoemde gevoel van tijdsverloop, tijdsperceptie en het bewuste tijdsbesef. Deze spelen een rol bij het creëren van een tijdas, waardoor de executieve planning van activiteiten mogelijk wordt. Kinderen in de peutertijd hebben al een beginnend episodisch geheugen, maar het tijdsbesef – het bewustzijn van het verschil tussen nu, wat was en wat nog komt – ontwikkelt relatief laat. In de praktijk blijkt dat kinderen soms een slechte notie van tijd hebben, hetgeen gevolgen heeft voor hun activiteiten en vooral voor afspraken met anderen [de resultaten van een studie bij 1860 kinderen staan in **noot** 3 van H 37.4].

35.4 ASPECTEN VAN TIJDSZIN EN TIMING
35.4.1 De biologische tijd
35.4.2 Tijdgevoel en besef van tijd
35.4.3 Tijdsduurperceptie
35.4.4 Neurofysiologie van interne timing
35.4.5 Neuraal substraat van tijdsaspecten
35.4.6 Ontwikkeling van het tijdsbesef
35.4.7 Timing en ritmiciteit: het tapping-paradigma
35.4.7.1 Snelheid van beweging: leeftijds-, geslachts- en links-rechtsverschillen
35.4.7.2 Ritmetikken (tapping)
35.4.7.3 De rol van het corpus callosum

Motorische timing heeft weinig te maken met het hanteren van de tijdas, maar wij vonden het praktisch dit wel te behandelen, inclusief de bekende neurale netwerken. Een aspect van timing is ritmiciteit; dat kan je klinisch onderzoeken met het tappingparadigma [35.4.7]. Dysritmiciteit is niet zeldzaam en heeft gevolgen voor motoriek en handelingen. De stoornissen in ritmebeleving en motorische dysritmiciteit staan bij de dyspraxieën [in H 39.5.1, punt 5].

De rechterhersenhelft (R H) heeft een specifieke rol voor arousal, emotie en gestaltperceptie [H 29.2].

De linkerhersenhelft (L H) heeft een rol in detailperceptie en uitvoering van formele spraaktaal en handelingen [H 30]. Beide hersenhelften hebben een eigen rol in aandacht, geheugen en tijdsperceptie.

36 Cerebellum: functies en stoornissen

SECTIES – TABELLEN

36.0 INLEIDEND KADER

36.1 KLASSIEKE MOTORISCHE FUNCTIESTOORNISSEN EN CEREBELLAIRE SYNDROMEN

36.2 NEUROANATOMIE VAN COGNITIEVE CEREBELLAIRE FUNCTIES

Fig. 36-I Het cerebellair-cerebrale netwerk voor motoriek, cognitie en sociaal contact

Fig. 36-II Overzicht van de cerebellaire anatomie

36.3 SPRAAK- EN TAALFUNCTIES

36.3.1 Spraak: mutisme, dysartrie en dyspraxie

36.3.2 Spraaktaal: mutisme en taalstoornissen zonder dysartrie

36.3.3 Leestaalfuncties en dyslexie

36.4 EXECUTIEVE FUNCTIES

36.4.1 Aandachtsfuncties en mentale flexibiliteit

36.4.2 Tijdsperceptie en motorische timing

36.4.3 Motorisch leren

36.5 HET CEREBELLUM BIJ AUTISME EN GEDRAGSSTOORNISSEN

36.6 GEDRAGSNEUROLOGISCHE ASPECTEN VAN CEREBELLAIRE SYNDROMEN EN AANDOENINGEN

Het cerebellum is door Bareš *et al*. (2019) een 'tijdmachine' genoemd. Veel is nog onbekend, met name of het cerebellum in de ontwikkeling een andere functie heeft dan op volwassen leeftijd, zo na het 10e jaar. Dat zou betekenen dat het cerebellum of een deel ervan een ontwikkelingsfunctie heeft en later minder nodig is.

36.0 Het cerebellum, 'de kleine hersenen', is van oudsher bekend om zijn rol voor motorische precisie, balans en evenwicht; deze klassieke functies komen slechts kort aan bod. De laatste decennia is dit klassieke idee bijgesteld. Het cerebellum maakt deel uit van grote netwerken voor timing in de motoriek, cognitieve functies en sociaal contact. PET-studies toonden een gekruiste cerebro-cerebellaire diaschizis aan: bij cerebrale laesies ontstaat er een cerebellaire depressie en bij cerebellaire laesies een cerebrale depressie [fig. 36-II]. Het cerebellum is niet alleen actief bij (spraak)handelingen, maar ook bij het zich voorstellen van die handelingen. Het is een coprocessor van de cortex met een modulerende functie en heeft volgens Sokolov *et al*. (2017) een anticiperende functie bij sensomotorische gebeurtenissen, ook die in het interpersoonlijke contact.

Bij vroege afwijkingen van het cerebellum neemt het cerebrum deels de taken over van het cerebellum, een proces dat 'cerebellisatie' genoemd wordt. Ook na acute stoornissen ziet men dat door diaschizis veroorzaakte afwijkingen na enige tijd afnemen.

Hier worden de meest bekende en recente verworvenheden die de cognitie en de motoriek betreffen besproken. Overzichten kunnen gevonden worden bij Mariën & De Deyn (2000), bij Riva (2000a) en in een boek van Schmahmann (*ed,* 1997). Schmahmann bracht al in 1991 het idee naar voren dat het cerebellum, met name de lobus posterior van de hemisferen en de vermis, cognitieve functies heeft. Voor het optimaal verloop van zich voorstellen, planning, handelingen, abstract redeneren, werkgeheugen, aandacht, cognitieve flexibiliteit, visueel-ruimtelijke organisatie, linguïstische functies, ook de prosodie, is het cerebellum ingeschakeld. Het Rotterdamse team van Van Dongen, Catsman-Berrevoets & Van Mourik (1994) heeft aandacht geschonken aan afwijkende initiëring van spreken wanneer kinderen mutistisch worden na cerebellaire operaties. De kinderneuroloog Daria Riva (2000a; 2000c) toonde de rol aan van de rechter cerebellaire hemisfeer voor spraaktaalfuncties, de linker cerebellaire hemisfeer voor visueel-ruimtelijke functies en de vermis voor sociaal contact.

Bekend is het werk van Courchesne *et al*. (1988) en Gaffney *et al*. (1987), die partiële vermisafwijkingen bij autisme vaststelden, later bijgesteld door Scott *et al*. (2009), die slechts een totale vermisreductie vaststelden en alleen bij hoger functionerende autisten.

Ivry *et al*. (2002), die de rol van het cerebellum voor motorische timing en ritmiciteit hebben onderzocht. {**noot**}.

37 Auditieve en visuele geheugenstoornissen en chronagnosie

SECTIES – TABELLEN

37.0 INLEIDEND KADER

37.1 AUDITIEVE GEHEUGENSTOORNISSEN

37.2 VISUELE GEHEUGENSTOORNISSEN

37.3 STOORNISSEN IN HET EPISODISCH GEHEUGEN

37.4 STOORNISSEN IN TIJDSDUURPERCEPTIE EN TIJDSBESEF

37.5 PSYCHOFARMACAGEBRUIK EN GEHEUGENFUNCTIES

37.6 NEURAAL SUBSTRAAT VAN GEHEUGENSTOORNISSEN

37.6.1 Mediale temporale amnesie; de mediale temporale kwab en de limbische netwerken

37.6.2 Diëncefale amnesie en geheugennetwerken

37.6.3 Psychiatrische aspecten van geheugenproblemen; de rol van het affect

Tab. 37-I Lokalisatie van geheugenstoornissen bij volwassenen

37.7 DIAGNOSTIEK EN BEHANDELING VAN GEHEUGENSTOORNISSEN

▷1 De verschillende termen voor aandachtscomponenten en hun uitleg staan in H 35.1. De ontwikkeling van aandacht en geheugen staat in H 35.1 en H 35.2

▷2 De termen en concepten werkgeheugen (WG), kortetermijngeheugen (KTG), langetermijngeheugen (LTG) en episodisch, semantisch, declaratief en procedureel geheugen worden uitgelegd in H 35.2. Er zijn ook geheugenterugroepmechanismen (*retrieval*), hier afgekort als GTM.

37.0 Kinderen met een dysfatische ontwikkeling [H 40] hebben een slechte auditieve *inprenting en woordvinding*, maar vaak een goed visueel geheugen; zij kunnen het spel 'memory', waarbij plaatjes en hun locatie onthouden moeten worden, van hun leeftijdsgenoten winnen. Sommige kinderen met autistische kenmerken, bijvoorbeeld die met NLD [H 29.8], hebben daarentegen een goed auditief geheugen voor feiten en voor woorden en zinnen die soms ver boven hun begripsvermogen uitgaan. Geheugenbegaafden kunnen verstandelijk beperkte kinderen zijn, idiots savants [H 28], maar het kunnen ook mensen zijn met een normale cognitie, terwijl volwassenen met amnestische syndromen soms relatief weinig cognitieve defecten hebben.

Op grond van deze waarnemingen is men geneigd aan te nemen dat het categorisch geheugen een hulpfunctie is voor het cognitief functioneren, maar geen absolute voorwaarde. Dit gaat vaak niet op voor het jonge kind. In de ontwikkeling kunnen gestoorde geheugenfuncties de cognitieve ontwikkeling vertragen en bij het heel jonge kind zijn deze factoren bovendien nog moeilijk te scheiden {▷1}.

Aandacht en geheugen {**noot**} kunnen ernstig gestoord zijn bij kinderen met ontwikkelingsstoornissen en bij kinderen met verworven hersenbeschadiging. Dit is bekend bij leerkrachten, schoolpsychologen en remedial teachers. Voor de praktijk is het essentieel of geheugenstoornissen zelfstandig voorkomen of als gevolg van een cognitief defect, en of beide gescheiden kunnen worden van aandachtsstoornissen. Naar onze ervaring komen combinaties bij kinderen veel meer voor. Sommige kinderen hebben niettemin opvallende stoornissen in het kortetermijngeheugen (KTG) of stoornissen in het langetermijngeheugen (LTG) die niet in verhouding staan tot de lichte cognitieve defecten {▷2}. Er zijn ook kinderen die uitsluitend aandachts- en geen bijkomende geheugenstoornissen hebben.

Geheugenfuncties kunnen ten voordele of – veel vaker – ten nadele beïnvloed worden door psychofarmaca, een belangrijk gegeven voor hen die kinderen behandelen of diagnostische conclusies moeten trekken.

Handelingen en taalfuncties zijn instrumenten van het Ik (het ZELF) ten behoeve van de handhaving van de brein-lichaameenheid (B-LE) in de wereld [fig. 4-35 in H 4.9.2.1]. Aandacht (executieve functies, EF), geheugen en tijdshantering beschouwen wij als in kwaliteit variërende hulpfuncties van deze instrumenten. Hieruit volgt dat ontwikkelingsstoornissen van deze hulpfuncties invloed hebben op subjectieve belevingen en het gedrag.

38 Aandachtsstoornissen en hun gedragsvarianten: neurobiologie, klinisch kader en behandeling

SECTIES – TABELLEN – FIGUREN

38.0 **INLEIDEND KADER**

38.1 **GESCHIEDENIS**

38.2 **PSYCHOFYSIOLOGISCHE EN NEUROPSYCHOLOGISCHE MODELLEN VAN AD(H)D**

38.2.1 Stoornissen in arousal

38.2.2 Executieve functiestoornissen

Fig. 38-1 Spectrum EF-stoornissen bij ADHD

38.2.3 Sensomotorische functiestoornissen

38.3 **TAXONOMIE, ETIOLOGIE EN PATHOGENESE VAN ADHD**

38.3.1 ADHD, dimensioneel symptomencomplex, geen nosologische entiteit

Fig. 38-2 Het klinisch kader en de comorbiditeit van aandachtsstoornissen

38.3.2 De neurofysiologische en anatomisch-functionele verklaringen voor ADHD

38.3.2.1 Genetische en epigenetische factoren

38.3.3 Neurotransmitters bij ADHD

38.3.4 Overzicht van de neurotransmissie-concepten bij aandachtsstoornissen

38.4 **DIFFERENTIËLE DIAGNOSE**

38.5 **KLINISCH PSYCHIATRISCHE ASPECTEN EN PROGNOSE**

Tab. 38-I Differentiële diagnose van aandachts-stoornissen

38.5.1 Comorbiditeit

38.5.2 Voorspelbaarheid van ADHD

38.5.3 Prognose van ADHD

38.6 **PSYCHOFARMACOLOGISCHE EN ANDERE BEHANDELINGEN**

38.6.1 Wat doet methylfenidaat?

38.6.2 Medicatie en behandelingseffecten

Tab. 38-II Gedrag, neurotransmitters en behandeling

38.0 Intacte cerebrale systemen voor cognitieve operaties, het wekken van belangstelling door de opvoeders voor de omgeving in de peuter- en kleutertijd en een daaropvolgende affectief verankerde motivatie leggen de basis voor het latere schoolse leren. Aandachtsstoornissen zien er bij baby's, peuters, kleuters en schoolkinderen verschillend uit omdat hun belangstelling evolueert en hun hersenfuncties veranderen. Activiteit en belangstelling 'trekt' ook aan de hersenrijping. Voor de normale ontwikkeling van de aandacht en de daarbij betrokken neurale gebieden wordt verwezen naar H 35.1.

Hoewel deze met elkaar verbonden zijn, maken wij onderscheid tussen systemen die een rol spelen bij aandachtsregulatie en systemen voor begrip en uitvoering. Ontwikkelingsstoornissen zoals dysfatische ontwikkeling, dyslexie en dyscalculie kunnen leiden tot leerproblemen. Binnen deze domeinen treden ook vaak aandachtsstoornissen op, maar kinderen hebben hier vaak minder last van bij buitenschoolse activiteiten. Omgekeerd kunnen aandachtsproblemen ook geïsoleerd en bij alle activiteiten optreden, zelfs zonder bovengenoemde ontwikkelingsstoornissen.

In dit hoofdstuk worden aandachtsstoornissen eerst besproken vanuit neurofysiologische mechanismen, de anatomisch-functionele en neurotransmitterbasis van aandachtsstoornissen. Verder bieden we een kijk op de etiologie, de differentiële diagnose en het klinisch kader, samengevat in fig. 38-1 en de farmacologische behandeling.

De genetische en epigenetische aspecten krijgen meer aandacht, evenals de genetische aspecten van familieleden zonder klachten.

De differentiële diagnose, de begeleiding en behandeling hangen af van het model dat men van de stoornis heeft. Aandachtsstoornissen met hyperactiviteit (attention deficit hyperactivity disorder of ADHD) is een veel voorkomend subtype en staat daarom centraal.

Aandachtsstoornissen zijn van belang voor alle beroepsbeoefenaren, omdat aandachtsstoornissen kunnen optreden met comorbiditeit op het gebied van het leren, de motoriek of het gedrag en men deze, omgekeerd, aantreft in het kader van een aantal ontwikkelingsstoornissen en neuropsychiatrische syndromen.

Er zijn Engelstalige reviews (Banaschewski et al., 2018; Barkley, 1997; Harris, 1995; Tannock, 1998; Voeller ed, 1991) en Nederlandse literatuur en handboeken [®de laatste paragraaf van de **noot** in 38.1].

38.7 ONDERZOEK BIJ ADHD

Tab 38-III Anamnestische vragen

39 Motorische en sensorische stoornissen en dyspraxieën

SECTIES – TABELLEN

39.0 INLEIDEND KADER

39.1 MOTORISCHE ONTWIKKELING IN HET KORT

39.2 CLASSIFICATIE

Tab. 39-I Klinisch-neurologische indeling van motorische stoornissen

39.3 **DIAGNOSTISCHE TERMEN**

39.4.1 t/m 39.4.5.2 Basismotoriek: (4.1) Hypotonie; (4.2) Cerebrale parese, cp; (4.3) Gebrek aan motorische precisie; (4.4) Dyskine-sieën; (4.5) Ataxie en evenwichtstoor-nissen; (4.5.1) De rol van het vestibulo-cerebellaire apparaat; (4.5.2) De rol van de basale ganglia.

39.5 **AFWIJKENDE SENSOMOTORIEK**

39.5.1 sensomotoriek
(1.1) Melokinetische dyspraxie
(1.2) Snelheid van beweging
(1.3) Proximaal-distale dissociatie
(1.4) Spiegelbewegingen
(1.5) Timing en dysritmiciteit
(1.6) Motorische impersistentie

Tab. 39-II Kwaliteit van unimanuele en bimanuele supinatie-pronatie

39.5.2 **VISUELE PERCEPTIE, GNOSIS EN OOG-HANDCOÖRDINATIE**

39.5.2.1 Stoornissen in oog-handcoördinatie

39.5.2.2 Visuele perceptie en oog-handcoör-dinatie in de ontwikkeling

39.5.3 **KINESTHESIE EN STEREOGNO-SIE**

39.5.3.1 Halfzijdige verwaarlozing van de ruimte en motorische verwaarlozing

39.5.4 **SOMATOGNOSIS EN RUIMTELIJKE ORIËNTATIE OP EN BUITEN HET LICHAAM**

39.5.4.1 Links-rechtsdesoriëntatie

39.5.4.2 Ruimtelijke desoriëntatie op het lichaam en daarbuiten

39.5.4.3 Kinesthesie en visueel-ruimtelijke organisatie, stoornissen

39.0 Problemen in het motorische functioneren van kinderen zijn in de neurologie en de psychiatrie een ondergeschoven kind geworden; het gevolg is dat allerlei nuances in het motorische functioneren die te maken hebben met comorbide stoornissen in de taal, het sociale functioneren en het leren op school ons ontgaan. Omgekeerd worden problemen in de motoriek niet zelden aangetroffen bij andere ontwikkelingsstoornissen (Pieters *et al.*, 2011).

Wanneer een kind door een afwijkende motorische ontwikkeling gehinderd wordt in het bewegen in de ruimte, het omgaan met objecten en instrumenten, schrijven en in sport en spel, dan kan dat invaliderend en zeer demotiverend werken, soms levenslang, hetgeen belangrijk is voor de kinderpsychiatrie [39.7]. Bovendien heeft de afwijkende motoriek invloed op de vroege ontwikkeling en kan de afwijkende motoriek bijvoorbeeld de vroege spraakontwikkeling tijdelijk remmen [H 6.2.1].

Stoornissen in de motoriek verdienen de aandacht van de schoolpsycholoog, de schoolarts en de kinderpsychiater. In het algemeen beschouwen we diagnostiek van de motoriek als het werk van een kinderneurologisch geschoolde specialist, in samenwerking met een motorisch therapeut. Deze classificeren de stoornis, vormen zich een idee over de pathofysiologie en eventueel de etiologie. Ook de neuropsycholoog kan in veel gevallen een licht werpen op achterliggende stoornissen zoals ruimtelijk inzicht en sequentieervaardigheid.

In dit hoofdstuk wordt eerst de motorische ontwikkeling kort samengevat [details in H 7.3 en H 7.4]. Dan volgt de classificatie, de terminologie en het concept van de stoornissen. De deelontwikkelingen en deelaspecten van de sensomotoriek en de praxie worden vervolgens in één serie secties behandeld [39.5.1 tot 39.5.11], omdat deze quasisimultaan ontwikkelen en gedeeltelijk samenhangen en omdat de visueel-kinesthetische perceptie het pariëtale inputpraxicon voedt van waaruit de organisatie van de handeling naar het frontale outputpraxicon gaat voor uitvoering.

Hierna worden de etiologie van sensomotorische stoornissen en dyspraxieën besproken. Een overzicht van de dyspraxieën en andere motorische stoornissen bij kinderen kan men vinden in tabel 39-I.

Wij eindigen met het onderzoek, de persoonlijke en psychosociale gevolgen van dyspraxie en de behandelingsprincipes.

In H 4.1 en 4.2 wordt het neurale correlaat van de basismotoriek beschreven. H 30.2 over de linkerhersenhelft (LH) behandelt de conceptuele aspecten van de praxie en de subtypen dyspraxie.

In H 29.6 over de RH (rechterhersenhelft) en H 34.4 en H 34.5 over de pariëtale gebieden bespreken we de constructieve aspecten van de dyspraxie. Het klinisch basisonderzoek voor de dagelijkse praktijk staat in H 10.5 en H 11 laat zien hoe men een aantal deelaspecten onderzoekt.

39.5.4.4 Lichaamsschemastoornissen
39.5.4.5 Vingerlokalisatie en vingeragnosie stoornissen
39.5.4.6 De gnostische functie van de hand
39.5.5 KRUISEN VAN DE LICHAAMS-MIDDENLIJN EN NEGLECT
39.5.6 AXIALE OF ROMPDYSPRAXIE
39.5.6.1 De afwijkende slurfmotoriek
39.5.7 BIMANUELE DYSCOÖRDINATI
39.5.8 DYSPRAXIEËN EN HANDVOORKEUR
39.5.8.1 Begrip voor handelingen
39.5.8.2 Diagonistische dyspraxie
39.5.8.3 Lateraliteit (handvoorkeur)
39.5.9 IDEATIONELE DYSPRAXIE
39.5.10 CONSTRUCTIEVE EN GRAFISCHE DYSPRAXIE
39.5.10.1 Grafische dyspraxie
39.5.11 EXPRESSIEMOTORIEK
39.5.12 BUCCOFACIALE EN ORALE DYSPRAXIE
39.6 CEREBRAAL SUBSTRAAT EN ETIOLOGIE VAN DYSPRAXIE
Tab.39-III Dyspraxieën: cerebrale lokalisatie
39.7 INVLOED VAN DYSPRAXIE OP SOCIALE RELATIES EN GEDRAG
39.8 VERWIJZING EN BEHANDELING
39.8.1 Behandelingsprincipes

Aan de handelingsorganisatie die zijn bron heeft in de perceptie via de dorsale en ventrale perceptiebaan is veel aandacht besteed [H 4.4]. De praxie en de dyspraxieën, inclusief schrijven en dysgrafie, hebben hun in- en uitgangen naar het psychodynamisch systeem voor de affecten [H 4.9], de taal [H 6.2.1] en het spiegelneuronsysteem [H 7.3.6]. Dit is één groot connectoom dat als comorbiditeit in wisselende mate betrokken kan zijn bij psychopathologie zoals autisme en ADHD.

Monddyspraxie wordt in H 40.3.6 om praktische redenen bij de spraaktaalstoornissen besproken, het neurale netwerk voor de orale praxie en de spraak in H 4.6.1.

Dysgrafie en de dyspraktische varianten ervan worden om praktische redenen in H 41.2 als dysgrafiespectrum bij het hoofdstuk over dyslexie besproken.

Zijn de dyspraxieën klinisch relevant voor de kinderpsychiatrie? De invloed van dyspraxie van de handen en het lichaam op sociale relaties en gedrag is op zich al van belang; daarbij komt nog het probleem van een problematische expressiemotoriek van gelaat en lichaam, zowel receptief als expressief, en de coherentie met de prosodie in de spraaktaal [39.5.11].

Motorische stoornissen en dyspraxie zijn vaak comorbide bij andere ontwikkelingsstoornissen en deze hebben onderling meestal een wederkerig verergerende invloed. Dit alles is een reden om motorische stoornissen en dyspraxieën vroegtijdig te onderkennen en te behandelen en dit betekent dat bij kinderen met gedragsproblemen die daarvoor de kinderpsychiater raadplegen motorische problemen en hun directe gevolgen, bijvoorbeeld voor het spel en meedoen met leeftijdsgenoten, niet gemist mogen; uiteindelijk moet men een kind goed kunnen verwijzen voor een behandeling; de details daarover staan in 39.7.

40 Dysfatische ontwikkeling en andere spraaktaalstoornissen

SECTIES – FIGUREN – TABELLEN

40.0	**INLEIDEND KADER**
40.1	**TERMINOLOGIE**
40.2	**CONCEPT VAN DYSFATISCHE ONTWIKKELING**
40.2.1	Historie van termen voor spraaktaalstoornissen
40.2.2	Klinische kernsymptomen van do
Tab. 40-I	Kernsymptomen en comorbiditeit van de dysfatische ontwikkeling
40.2.3	Dysfatische ontwikkeling: geen enkel-voudig pathogenetisch concept
40.2.4	Correlatie van klinische subtypen met ontogenetische neurale veranderingen
Fig. 40-1	Globale indeling van spraaktaalstoor-nissen in de ontwikkeling
40.3	**DYSFATISCHE ONTWIKKELING MET VARIANTEN EN ANDERE SPRAAKTAALSTOORNISSEN**
Tab.40-II	Classificatie en differentiatie van spraaktaalstoornissen
Fig. 40-2	Continuüm van receptieve en expres-sieve spraaktaalstoornissen en de klinische kenmerken
40.3.1	DO met de gebruikelijke varianten
40.3.2	Atypische receptieve syndromen
40.3.3	Taalsyndromen geassocieerd met autisme
40.3.4	Spraaktaalvertraging
40.3.5	Overwegend afwijkende spraak
Fig. 40-3	De as normale praxie en orale dyspraxie voor spraak en niet-spraak en de as normale taal versus DLD

40.0 Om ontwikkelingsstoornissen te kunnen begrijpen is kennis van de normale spraaktaalontwikkeling nodig [H 7.5].

*Terminologie, definitie, historie en klinische kernsymptomen van dysfatische ontwikkeling** | De terminologie die men hanteert voor de taal en de historie van de dysfatische ontwikkeling komt eerst aan bod. Tan (1985; 2013) heeft gekozen voor de term 'dysfatische ontwikkeling' (DO) om het begrip ontwikkeling te benadrukken; immers, bij een kind met DO wordt de ontwikkeling en het klinisch beeld niet alleen bepaald door de spraaktaalsymptomen, maar ook door andere secundaire problemen in leren en gedrag. In België spreekt men sinds 2010 van ontwikkelingsdysfasie (Zink & Breuls, 2019). Bij DO gaat het om een ontwikkelingsneurologische spraaktaal-stoornis die meestal berust op een aangeboren oorzaak. Daarbij is de expressie per definitie significant slechter dan het begrip; het kind kan niet zeggen wat het wel weet en begrijpt. Echter, een subnormaal begrip komt met behoud van deze discrepantie zelfs het meest voor. Als zodanig onderscheidt DO zich van globale spraaktaalretardatie en een aantal andere atypische vormen die uitgebreid de revue passeren [40.3 en tab. 40-II]. DO komt vrijwel overeen met de niet-neurologische/niet-afasiologische term S-TOS, (specifieke) taalontwikkelingsstoornis, of SLI *(specific language impairment)*. In **noot 3** van 40.2.1 wordt internationale literatuur aangehaald die de term SLI afwijst ten voordele van *developmental language disorders* (DLD) of *developmental dysphasia*; daarbij is er vooral kritiek op het begrip *specific*.

► In dit hoofdstuk en het hele boek gebruiken we DO voor spraaktaalstoornissen die internationaal inwisselbaar worden aangeduid met DLD, *developmental dysphasia* of SLI, in Duitsland met *dysphatische Entwicklung* of in Nederland met TOS en België met ontwikkelingsdysfasie of dysphasie développementale. Wanneer we internationale literatuur aanhalen, gebruiken we DLD.

Differentiële diagnose en comorbiditeit bij DO | Deze zijn enerzijds belangrijk om binnen de spraaktaalstoornissen varianten te onderkennen, anderzijds om bijvoorbeeld de comorbiditeit autisme en DO uit elkaar te houden en prioriteiten te stellen in de behandeling. Hier bespreken we de DO die meest voorkomt, geschat op 7-10% van de kinderen die de basisschool betreden (Grimm, 2003; Tomblin *et al*., 1997); verder atypische syndromen en zuivere spraakproblemen.

Klinisch kader en voorkomen van DO/TOS | DO komt zelden geïsoleerd voor; het woord specifiek in de term S-TOS en *specific* in SLI suggereert een kenmerk dat er meestal niet is. Wij maken duidelijk dat spraaktaalstoornissen samen voorkomen met andere ontwikkelingsstoornissen.

40.3.6 Spraak- of taalpathologie?
40.3.6.1 Spraakstoornissen in de vloeiendheid
40.3.6.2 Verworven spraaktaalstoornissen
40.4 **HET KLINISCH KADER VAN DYSFATISCHE ONTWIKKELING**
40.4.1 do zonder aanmerkelijke comorbiditeit
Fig. 40-4 Klinisch kader van de spraaktaalstoornissen
40.4.2 do met comorbide motorische proble-men en bij verstandelijke beperking (vb) en autismesyndromen
40.4.3 **DO** bij dove kinderen
40.4.3.1 **DO** bij meertalige kinderen
40.4.4 **DO** bij leerstoornissen
40.4.5 **DO** als comorbiditeit of als pathoge-nese van psychopathologie
40.5 **NEURO(BIO)LOGISCHE ACHTERGROND VAN DLD: PATHOFYSIOLOGIE EN ETIOLOGIE**
40.5.1–5.10 De subsecties worden aldaar vermeld
40.6 **SPRAAKTAAL ALS PERCEPTUOMOTORISCH PROCES**
40.6.1 Slechthorendheid en doofheid
40.6.2 Auditieve perceptiestoornissen bij kinderen met dld?
40.6.3 De motorische theorie van de spraak-perceptie
40.6.4 De invloed van de eigen spraak op de perceptie en de spraaktaalontwikkeling
40.6.5 Spraakdyspraxie als gevolg van stoornissen in de foneemperceptie
40.7 **AUDITIEVE GEHEUGENPROBLEMEN**
40.8 **VERWORVEN AFASIEËN**
40.8.1 Traumatische en andere vormen van kinderafasie
40.8.2 Landau-Kleffnersyndroom (**LKS**)
40.8.3 Andere regressieve taalsyndromen

Soms is DO de oorzaak van leer- en gedragsstoornissen, soms draagt DO bij aan andere primair non-verbale stoornissen (bv. autisme), soms maakt DO integraal deel uit van het klinisch beeld, bijvoorbeeld taalbegripsstoornissen bij verstandelijke beperking (VB).

Verstrekkende gevolgen van DO *voor leren en gedrag* | DO kan comorbide zijn aan lichte verstandelijk beperking (LVB) als opvallend kenmerk. Het is onjuist VB altijd als uitsluitingscriterium te gebruiken alsof dat een unitaire stoornis is; DO is juist een van de disfunctionele domeinen van VB. DO komt voor bij autismespectrumstoornis (ASS) en was in DSM-IV een van de kenmerken van ASS, terwijl wij al lang wisten dat DO op zich kan staan. DO komt ook voor bij dove kinderen en ook bij meertalige kinderen en is dan een complicerende factor.

Hoewel spraaktaalstoornissen consequenties hebben voor zowel het sociale gedrag en contact en het zelfgevoel, als voor het leren op school en de aandacht, en ze veel voorkomen, zijn deze stoornissen relatief slecht bekend, zelfs bij ervaren beroepsbeoefenaren die met kinderen te maken hebben, bijvoorbeeld kinderpsychiaters en neuropsychologen, terwijl psychopathologie vaak bij of door DO optreedt en het mentaliseren beïnvloed wordt.

DO kan voorkomen met neurologische en neuropsychologische comorbiditeit. Daarom is een nosologisch kader nodig zodat je weet wanneer je deze stoornissen kunt verwachten.

De neurobiologische achtergrond en neurologische mechanismen | Een in onze visie belangrijk mechanisme in de vroege ontwikkeling is het met de veranderende spraaktaalfunctie van rechter- naar linkerhersenhelft veranderend taalconnectoom, waarbij de klassieke taalgebieden links pas in de kleutertijd volledig in actie komen. Netwerken in de linker temporale kwab, de frontale gebieden en/of met het corpus callosum (CC) kunnen disfunctioneel zijn; daarbij kan leeftijd ook een rol spelen [meer details in 40.5]. Er zijn neurologische en genetische oorzaken van disfunctionele taalnetwerken.

De spraaktaal is een perceptuomotorisch proces | Sommige aspecten van de receptieve taal, zoals het gehoor [40.6.1] en de centrale spraakklank- perceptie, kunnen stoornissen verklaren en bepalen de behandeling [40.6.2]. Bij DO zijn er soms auditieve perceptieproblemen, waardoor het taalbegrip verstoord kan worden. Zowel articulatorische als perceptieproblemen hebben een invloed op het zogenaamde foneembewustzijn, geassocieerd met de analyse van woorden die gelezen moeten worden of die het kind moet opschrijven [H 41.1].

Een arm taalbegrip en een slechte spraakperceptie kunnen op hun beurt invloed hebben op de expressieve inhoud en op de spraakkwaliteit [40.6.4]. Dit laatste heeft een negatieve invloed op de perceptie vanwege de feedback in het perceptuomotorische netwerk. Spraak is een perceptueel-motorisch proces, waarvan de wederkerige beïnvloeding groter is bij

40.9 **VERWIJZING, ANAMNESE, ONDERZOEK EN DIAGNOSE**
40.9.1 Indicaties voor verwijzing
40.9.2 Anamnese van spraak- en taalkwaliteit
Tab. 40-III Vragen over de mijlpalen van de spraaktaalontwikkeling
40.9.3 Neurologisch onderzoek en diagnose
Tab. 40-IV Vragen betreffende de actuele spraak- en taalontwikkeling en de lees- en schrijfontwikkeling
Tab. 40-V Overzicht van de diagnostiek bij een kind met spraaktaalproblemen
40.9.4 Psychologisch en spraaktaalonderzoek
40.9.5 Kan het performale **IQ DO** doen ver-slechteren?
Fig. 40-5 Het vaak voorkomende IQ-profiel bij DO
40.10 **MULTIDISCIPLINAIRE BEHANDELING VAN DO**
Tab. 40-VI Dosering van piracetam

R Tan (2013) *Dysfatische ontwikkeling. Theorie - Diagnostiek – Behandeling*. Amsterdam: Suyi Publicaties.

Gillis & Schaerlaekens (2000) *Kindertaalverwerving* heeft een psychologisch-linguïstische, geen neurologische oriëntatie.Zij die in dit vak geïnteresseerd zijn vinden hierin details over bijvoorbeeld de linguïstiek die in dit hoofdstuk niet voorkomen.

Gerrits E *et al* (eds, 2017) *Handboek taalontwikkelingsstoornissen.* Bussum: Coutinho. Dit boek gaat uitvoerig in op TOS als fenomenologisch-linguïstische stoornis, diagnostiek en behandeling, maar heeft geen neuro(psycho)logische noch afasiologische oriëntatie.

Peters HFM *et al.* (red., 2014) *Handboek stem-, spraak-, taalpathologie*. Dit boek behandelt o.a. taalontwikkelingsstoornissen, evenals Peters HFM (2017) *Taalontwikke-lingsstoornissen*. Houten: Bohn Stafleu van Loghum.

jonge kinderen; bij het ene kind wordt het afwijkend functionerende netwerk overwegend onderhouden door afwijkende spraak, bij een ander kind is het overwegend de slechte perceptie.

Auditieve geheugenproblemen | Dit betreft zowel de inprenting als het terughalen van woorden, zinnen en verhalen (woordvinding) en is een van de belangrijkste elementen van de beperkingen bij DO. Een slechte perceptie maakt de inprenting moeilijker, maar moet daarvan wel onderscheiden worden. Een andere cumulatieve factor is aandacht in het taaldomein. Psychologisch onderzoek zal deze factoren kunnen scheiden.

Verworven afasieën | Deze behoren tot acute spraaktaalstoornissen; wanneer deze vroeg verworven zijn (voor het tweede jaar), gedragen ze zich vaak als DO. De verworven afasieën die optreden nadat de spraaktaal verworven is worden niet behandeld.

Verwijzing, anamnese, diagnostisch proces en behandeling | De aard, de oorzaken, het stellen van de diagnose met anamnese en onderzoek worden uitvoerig behandeld. DO berust diagnostisch en therapeutisch op multidisciplinaire samenwerking waarin naast de logopedist de ergotherapeut, de psycholoog, de kinderneuroloog, de kinderpsychiater en de revalidatiearts een rol kunnen hebben. DO is belangrijk voor schoolpsychologen en jeugdartsen, omdat het een belangrijke oorzaak van leerstoornissen is. De uitleg aan de ouders van een kind met DO bevat vaak algemene informatie betreffende de neurologische en familiaal-genetische basis van de stoornis en de bijdragende omgevingsfactoren; door onderscheid te maken tussen opvoedings- en kindfactoren kan dit het behandelingsproces helpen. De behandelingsprincipes van DO staan in detail in Tan (2013) {**R**}.*

*De secties 40.2 en 40.3 en tab. 40-II bevatten teksten uit Tan (red. 2013), geschreven door Maria Beesems, Krystie Karelse, Petra van de Ree, Judith Woertman en Ank Verschoor van het behandelingsteam van de Stichting Dysphatische Ontwikkeling, Amsterdam. Auteurs dezes bedankt hen voor hun welwillendheid deze teksten af te staan voor reproductie in dit boek.

41 Dyslexie, dysgrafie, dyscalculie en dysmusie

SECTIES – FIGUREN – TABELLEN

41.0 **INLEIDEND KADER**

41.1 **HET DYSLEXIESPECTRUM**

41.1.1 Het begrip dyslexie (terminologie)

Fig. 41-1 Stadia van leren lezen

41.1.2 Het leren lezen en de dyslexietypen

41.1.2.1 Dysfatische ontwikkeling (DO/TOS) en dyslexie

Fig. 41-2 Dyslexie bij dysfatische ontwikkeling

Tab. 41-I Dysfatische ontwikkeling en dyslexie, subtypen en stadia van lezen

Fig. 41-3 Het neurale netwerk van het lezen

41.1.2.2 Spellingsproblemen (dysorthografie)

41.1.3 Neuropsychologische aspecten

Fig. 41-4 Constructieve dysgrafie bij fonologi-sche dysorthografie en dyslexie

41.1.4 Visuele perceptie en aandacht, de magnocellulaire hypothese

41.1.5 Etiologie van dyslexie

41.1.6 Neurologisch onderzoek

41.1.7 Behandeling van dyslexie

41.1.8 Is dyslexie voorspelbaar?

41.2 **HET DYSGRAFIESPECTRUM**

41.2.1 Classificatie van de dysgrafieën

Tab.41-II Schrijffouten en subtype dysgrafie

41.3 **HET DYSCALCULIESPECTRUM**

41.3.1 Neuro(psycho)logie van rekenvaardigheden en dyscalculieën

41.3.2 Ontwikkeling van het rekenen

41.3.3 De dyscalculieën: inleiding

41.3.4 Practognostische dyscalculie

41.3.5 Primaire ideognostische dyscalculie

41.3.6 Primaire operationele dyscalculie versus secundaire dyscalculieën

41.3.7 Secundaire verbale dyscalculie

41.3.8 Numerieke dyssymbolieën

41.0 Dyslexie, dysgrafie en dyscalculie zijn specifieke leerstoornissen (*learning disorders*) of partiële leerdefecten die niet zelden samen voorkomen; bovendien zijn er vaak andere comorbide stoornissen zoals in de spraaktaal, de motoriek, de aandacht of het gevoelsleven.

Dyslexie | De Russisch-Amerikaanse kinderarts Elena Boder (1973) publiceerde drie klassieke dyslexiesubtypen: bij *dyseidetische dyslexie* is de visuele schriftdecodering van letters en hele woorden als vorm defect, bij *dysfonetische dyslexie* is de spraakklankdecodering van het schrift problematisch en *verbale of linguïstische* dyslexie heeft zijn grond in bestaande spraaktaalstoornissen; dit verband dreigt steeds vergeten te worden. Een normale spraaktaalontwikkeling [H 7.5 & 7.6] is een voorwaarde voor vloeiend schrijven, lezen en rekenen.

Om dyslexie te kunnen begrijpen moet men de pathogenetische neurale mechanismen van niet op gang komend lezen kennen. Shaywitz *et al*. (2001) leggen de nadruk op dyslexie als een stoornis in het spraakklankonderscheid (*phonological processing*), met als gevolg het *dysfonetische subtype*.

De dynamiek van hemisfeerdominantie is bestudeerd door de school van Dirk Bakker. Deze hechtte veel belang aan de functie van de rechterhersenhelft (RH) bij beginnend lezen en een shift naar de linkerhersenhelft (LH) bij de gevorderde lezer. Anderen vonden bij dyslexie oogbewegingsstoornissen die van belang lijken voor zover lezen als aandachtige blikbeweging en visuele perceptie wordt opgevat. Hedendaags fMRI-onderzoek brengt daarover nieuwe bevindingen.

De etiologie (oorzaken) heeft mensen steeds beziggehouden. Er is een spectrum aan achtergrondoorzaken van genetisch tot epigenetisch en beschadiging; de genetica wordt iets duidelijker.

Dysgrafie | Schrijfstoornissen zijn onderbelicht omdat het schrijven in deze tijd minder belangrijk wordt gevonden; de klinisch-neurologische aspecten worden in 41.2 besproken.

Dyscalculie | Rekenstoornissen in de ontwikkeling zijn recenter onder de aandacht gekomen dan leesstoornissen; neuro(psycho)logisch onderzoek met neurale beeldvorming bij kinderen is schaars. Wij bespreken de rekenontwikkeling, de neuropsychologie en de subtypen dyscalculie.

Dysmusie | Kinderen krijgen al vroeg met muziek te maken. Stoornissen in muzikale perceptie en begrip en stoornissen in muzikale expressie (amusie en dysmusie) komen bij kinderen voor, maar krijgen weinig aandacht, omdat muziek doorgaans geen verplicht vak is.

41.3.9 Klinische benadering van dyscalculie

41.4 **HET DYSMUSIESPECTRUM**

42 Autisme: een spectrum van contactstoornissen

SECTIES – FIGUREN – TABELLEN

42.0 **INLEIDEND KADER**

42.1 **DE NORMALE CONTACTGROEI EN AUTISME**

42.2 **AUTISME ALS CONTACTSTOORNIS**

42.3 **PATHOGENESE VAN INFANTIEL-AUTISTISCHE KERNSYMPTOMEN**

42.3.1 Perceptie van gelaatsemoties, stemprosodie en oogcontact afwijkend

42.3.2 Centraal coherentievermogen afwijkend

42.3.3 *Theory of Mind* (ToM) en empathie problematisch

42.3.4 Executieve functiestoornissen

42.3.5 Spraaktaalstoornissen en afwijkend semantisch-pragmatisch taalgebruik

42.3.6 Vaak voorkomende stoornissen bij autisme: (1) cognitieve rigiditeit, *sameness*, sensorische eigenaardigheden en repetitief gedrag, (2) afwijkingen in de proxemie, (3) de uitdrukkingsmotoriek, (4) het spel, (5) de imitatie, (6) de praxie (7) slaap- en eetstoornissen en (8) epilepsie

42.4 **VROEGE VOORSPELLENDE TEKENEN VAN AUTISME**

Tab. 42-I Anamnestische gegevens die autisme bij kinderen suggereren

Tab. 42-II Symptomen die met autisme te maken kunnen hebben

42.5 **HET KLINISCH SPECTRUM VAN AUTISME**

42.6 **GENETISCHE EN ANDERE OORZAKEN IN HET KLINISCH KADER VAN AUTISME**

Fig. 42-I Voorkomen van autistisch gedrag in verschillende klinische kaders

Tab. 42-III Samenvatting autistische syndromen, klinische context, oorzaak en symptomen

42.7 **NEURALE EN BIOCHEMISCHE AFWIJKINGEN**

42.7.1 **NEUROTRANSMITTERMETABOLISME**

42.0 Het Griekse αυτοζ (*autos*) betekent ‘zelf’; *autisme* is dus *eenzelvigheid*. Autisme is in 1911 door Bleuler een schizofreniesymptoom genoemd, maar moet, naar later bleek, van psychose onderscheiden worden. Na de introductie van ‘infantiel autisme’ door Leo Kanner in 1943 heeft het begrip ‘autisme’ een spectaculaire ontwikkeling doorgemaakt.

Autisme is geen ziekte, maar een complex van neurale ontwikkelingsstoornissen, waarbij de interactie tussen genetische en omgevingsfactoren resulteert in een klinisch spectrum van stoornissen, *autismespectrumstoornis* (ASS) genoemd. De verschillende stoornissen waaruit ASS bestaat hebben dimensies van licht naar ernstig; deze komen ook in de bevolking voor, vooral bij familieleden van autisten; deze kunnen autistische trekken hebben zodat zij vallen onder een ‘breder autisme fenotype’. Men noemt deze eigenschappen *endofenotypen*.

Sommigen (editorial door Baron-Cohen, 2017) zien ASS zelfs niet als een stoornis maar als een gebrek aan vaardigheden in een bepaalde omgeving, een biodiversiteit op grond van *neurodiversiteit* (Silberman, 2015) zoals linkshandigheid en gendervarianten dat ook zijn; dit is een zienswijze die vooral sociale acceptatie van ASS zoekt. De meer neutrale term van Lai (2015) ‘ASC’, autismespectrumcondities, gaat in dezelfde richting {**noot**}. In feite gaat het in het dagelijks leven over mensen die op basis van aanleg en omgeving heel verschillend, maar wel storend afwijkend omgaan met de ander; daarom ziet auteur dezes ASS in de kern als neurobiologische belemmeringen in het functioneren als ‘groepswezen’.

Primair infantiel autisme komt zowel bij intelligente als bij verstandelijk beperkte kinderen voor. Vaak zijn er spraaktaalstoornissen, soms een dyspraxie of een andere motorische stoornis. In verband met een zuivere nosologie is het belangrijk deze symptomen niet als wezenlijk voor autisme op te vatten. Wij beschouwen deze symptoomcomplexen als comorbide verschijnselen. Bij veel autistische kinderen ligt het verband nog ingewikkelder: deze zijn primair verstandelijk beperkt op meerdere gebieden (o.a. taal, motoriek én sociaal contact) en hebben uit hoofde daarvan een autistiform gedrag. Autistische stoornissen, vroegkinderlijke psychosen, dysfatische ontwikkeling, desintegratieve psychose en schizofrenie zijn afzonderlijke nosologische entiteiten gebleken, maar autisme kan wel andere comorbide ontwikkelingsstoornissen in de taal, de aandacht en de motoriek hebben.

Aan de oppervlakte is de communicatie, de lichaamstaal en de spraaktaal, met name semantiek en pragmatiek, afwijkend; dat zijn de sociale cognitie en de expressie. De lichaamstaal, met name die van het gelaat, is vaak receptief en expressief opvallend, maar ook luisteren naar de prosodie in de stem gaat niet optimaal en aangeraakt worden door de ander veroorzaakt opvallende reacties.

42.8 KLINISCH EN AANVULLEND ONDERZOEK

42.9 BEHANDELING EN PROGNOSE

42.9.1 De prognose en de stabiliteit van autisme

Lai: "Nieuw in DSM-5 IS de expliciete erkenning van het 'spectrum'-karakter van autisme, het onderbrengen van diverse onderverdelingen in een enkele overkoepelende term 'Autismespectrumstoornis (ASS)."

Lai: "Wij gebruiken de term 'ASS' omdat die wordt gebruikt in DSM-5. In onze publicaties gedurende vele jaren hebben we echter gekozen voor de meer neutrale term 'ASC' (Autismespectrumcondities) om aan te geven dat dit een biomedische diagnose is waarbij het individu ondersteuning nodig heeft en welke term ruimte biedt voor sterktes en zwaktes zonder de enigszins negatieve ondertoon van de term 'stoornis', die impliceert dat er iets 'kapot' is."

▷ In Nederland hebben vanaf de jaren 50 tot heden psychiaters bekendheid gegeven aan het begrip autisme (Van Krevelen, 1952; Grewel, 1955; Kamp, 1973; Vedder, 1983; Lafeber, 1982; Minderaa, 1985; Van Engeland, 1980; 1995; Verhulst, 2015; Verhulst *et al*., met medewerking van een aantal Belgische kinderpsychiaters en psychologen, 2014).

Recenter zijn ook psychologen betrokken bij dit onderwerp (Van Berckelaar-Onnes, 1986, 1992, 2003; Snijders-Oomen *et al*., 1990; Swaab *et al*., 2016, en autisme bij verstandelijk beperkten Kraijer (1994).

In België kennen we na 2000 de Gentse researchgroep met Roeyers, Warreyn en Wiersema (2005; 2006; 2007).

Vooral de coherente (samenhangende) perceptie van deze sociale signalen is afwijkend. Bij nadere bestudering lijkt het begrip wat in anderen omgaat, hun wensen en intenties (sociaal voorstellingsvermogen of *Theory of Mind* (TOM) genoemd) en het affectieve medeleven (empathie) vaak defect te zijn. Zowel de sociale percepties als tom en empathie verhinderen het kind ook om contact te maken of maken het contact bizar.

De verhouding tussen de oppervlakkige receptieve en expressieve symptomen en TOM en empathie zijn onderwerp van discussie. Het autistische kind heeft daarnaast symptomen die secundair lijken; hij is meer in dingen dan in mensen geïnteresseerd, hoewel de omgang met de dingen lang niet altijd normaal is. Het kind met ASS is in gedrag rigide en persevereert hierin. De verhouding van deze secundaire symptomen met de sociale cognitie is onduidelijk. De pragmatische taalstoornissen zijn eerder een gevolg dan oorzaak van de defecten.

Aan autisme liggen hersenontwikkelingsstoornissen ten grondslag, al of niet op genetische basis of door hersenbeschadiging. Een pathogeen milieu is, zoals voorheen vaak gedacht werd, zeker niet een primaire oorzaak, maar de gezinscultuur en de omringende cultuur van school en werk hebben wel invloed op de vorm en de ernst van autismeverschijnselen. Er is echter geen *grand unified theory* van autisme noch één neuraal substraat of één afwijkend gen te verwachten.

Autisme heeft belangrijke sociale gevolgen, de integratie van mensen met licht autisme in de arbeidsplek is verbeterd omdat er meer maatschappelijke belangstelling voor autisme is, mede door de media, belangenverenigingen, publiekscongressen en literatuur; het recht op behandelvergoedingen door de ziektekostenverzekeringen draagt daaraan ook bij.

In de psychiatrie, de neurologie en de psychologie is het begrip autisme na 1950 toenemend bekend geworden {▷}.

Lai *et al*. (2013) geven een goed overzicht over autisme met commentaar op de voortdurende veranderingen in de dsm-classificatie {**noot**}.

- Het gebruik van de term autisten/autist brengt het gevaar van metonymie met zich mee, dat de persoon geïdentificeerd wordt met zijn aandoening, alsof deze geen andere persoonlijke kenmerken heeft. Wanneer we spreken over 'autisten', dan leze men kinderen/mensen met ASS.
- *Mental retardation* (MR) staat in de literatuur voor verstandelijke beperking, hier afgekort als VB, voorheen zwakzinnigheid/oligofrenie.

43 Specifieke neuropsychiatrische symptomen en syndromen

SECTIES – TABELLEN

43.0 INLEIDEND KADER
43.1 NEUROPSYCHIATRISCHE SYMPTOMEN EN AANDOENINGEN
43.1.1 Agressie en automutilatie
43.1.1.1 *Flight behaviour* (vluchten)
43.1.1.2 *Fight behaviour* (vechten)
43.1.1.3 Pathogenese, neuraal substraat en genetica van agressie
43.1.1.4 Neurotransmissie van agressie
43.1.1.5 Het klinisch kader en de oorzaken van agressie
43.1.1.6 Automutilatie
43.1.1.7 Behandeling van agressie
43.1.2 Enuresis en encopresis
43.1.3 Migraine en andere hoofdpijnen
43.1.4 Mutisme
43.1.5 Obsessief-compulsieve stoornis
43.1.6 Tics en Tourettesyndroom
43.1.7 Slaapstoornissen: insomnie
Fig. 43-1 Slaapstoornissen: mechanismen
Tab. 43-I Slaapstoornissen en aanverwante aandoeningen volgens de ICSD-3
43.1.7.1 Slaapstoornissen: behandeling
43.1.7.2 Narcolepsie en het Kleine-Levin-syndroom
43.1.8 Sensorische informatieverwerkingsproblemen
43.1.8.1 Misofonie
43.1.9 Toenaderings-/vermijdingsge-drag, proxemie en separatieangst
43.1.10 Weerstand tegen veranderingen
43.1.11 Alternerende hemiplegie
43.1.12 Angststoornissen
43.1.13 Voedings- en eetstoornissen
43.1.14 Somatisch onbegrepen lichamelijke klachten (solk)
43.2 POSTTRAUMATISCHE STRESS-STOORNISSEN
43.2.1 Emotionele en fysieke verwaarlozing

43.0 Naast en buiten de klassieke ontwikkelingsstoornissen worden hier een aantal symptomen en syndromen beschreven met een gedragsneurologische achtergrond; dat maakt deze symptomen en syndromen neuropsychiatrisch van aard. In dit hoofdstuk worden alleen de saillantste aspecten samengevat; veel meer details zijn te vinden in de leerboeken psychiatrie (Verhulst, 2015; Verhulst *et al*., red., 2014).

Hoewel de besproken symptomen geïsoleerd kunnen voorkomen, ziet men deze soms als comorbiditeit bij de ontwikkelingsstoornissen of in het kader van een syndroom of een ziekte. De bekende dysmorfiesyndromen met neuropsychiatrische symptomen en genetische achtergrond staan in H 44, een inleidende classificatie van gedragsproblemen in H 3.

Afwijkend gedrag, in het perspectief van onze cultuur, wordt nooit uitsluitend door een afwijkend neuraal substraat bepaald. Gedrags- en stemmingsstoornissen worden in sterke mate mede bepaald door de volgende risicofactoren: (1) kindfactoren (genetische aanleg en neurale dispositie, temperament, affectregulatie, cognitieve stijl); (2) levensloop (alle ervaringen die in het episodische geheugen vastliggen, liefdesverlies, mislukkingen en ziekten en hun verwerking); (3) omgeving – psychopathologie, bijvoorbeeld depressie of autisme, enz. bij ouders, ziekte, pedagogische stijl, ouders met te veel of juist zonder ambities, gepest worden door andere kinderen en vooral armoede met de gevolgen daarvan [→de figuur in de inleiding van dit boek].

De pathogenese van neuropsychiatrische symptomen kan daarom enerzijds overwegend gezien worden als psychopathologie die het gevolg is van een psychopathogene omgeving en reacties op psychotraumata; voorbeelden zijn hechtingsstoornissen en PTSS. Anderzijds is er de differentiatie van andere, klassieke neuropsychologische stoornissen als agnosieën, amnestische symptomen en executieve functiestoornissen. De verschillende, in sterkte variërende lagen, genetisch bepaalde aangeboren tendensen, neuropsychologische defecten en begaafdheden, en opvoedings- en andere ervaringen van positieve of traumatische aard zijn bepalend voor de behandeling.

In de psychiatrie is het monocausale en categorale denken vervangen door multifactoriële causaliteit: niet meer óf óf, maar én én. Aandoeningen zijn multifactorieel opgebouwd en de factoren zijn dimensioneel van aard [noot in H 8.1]; voor het klinisch manifest worden van symptomen zijn meerdere factoren in een bepaalde graad van ernst noodzakelijk.

Kandel (1999) schetste een raamwerk voor de psychiatrie waarin neurobiologisch denken een plaats krijgt en liet zien dat psychotherapie en

42.2.2 Hechtingsstoornissen
43.2.3 Gedragsneurologische aspecten van posttraumatische stoornissen
43.3 **STEMMINGSSTOORNISSEN**
43.4 **PSYCHOSEN**
43.4.1 Kortdurende psychotische toestanden (delier)
43.5 **NEUROLOGISCH ONDERZOEK EN VERWIJZING NAAR DE KINDERNEUROLOOG**

farmaca neurale veranderingen teweeg kunnen brengen. Ook pleitte Kandel voor een dialoog tussen de psychoanalyse en de neurowetenschappen.

Deze integratie is nog verre van gerealiseerd; integendeel, er blijft een sterke tendens naar een categorale en neurobiologisch onnatuurlijke opsplitsing in disciplines waarvan de bron ligt in de beroepsopleidingen.

Voor uitvoerige informatie wordt verwezen naar de Engelstalige (Rutter *ed*, 2002; Rutter & Taylor, 2002) en Nederlandstalige handboeken en tijdschriften kinderpsychiatrie, neuropsychiatrie & gedragsneurologie (Swaab *et al.*, 2016; Verhulst *et al.*, 2014; Verhulst, 2015).

► *Mental retardation* in de literatuur is vertaald als mentale retardatie (MR). In het Nederlandse taalgebied gebruikt men nu *verstandelijke beperking* (VB), voorheen zwakzinnigheid of oligofrenie; lichte verstandelijke beperking is LVB. Wanneer het meerdere ernstige handicaps betreft gebruikt men EMB, ernstig meervoudige beperkingen.

44 Gedragsfenotypen van bekende dysmorfiesyndromen

SECTIES – TABELLEN

44.0 Inleidend kader
44.0.1 Inleiding
44.0.2 Dysmorfologie
44.1 **AUTOSOMALE CHROMOSOOMSYNDROMEN**
44.1.1 Angelmansyndroom
44.1.2 *Cri-du-chat*-syndroom
44.1.3 Downsyndroom
44.1.4 Prader-Willisyndroom
44.1.5 Shprintzen-/DiGeorge-/VCF-syndroom
44.1.6 Williamssyndroom
44.1.7 Sotossyndroom
44.2 X-gebonden genetische syndrome
44.2.1 Duchenne-spierdystrofie
44.2.2 Fragiele-X-syndroom
Tab. 44-I Somatische, gedrags- en neuropsycholo-gische symptomen bij fra-X-syndroom
44.2.3 Lesch-Nyhansyndroom
44.2.4 X-gebonden gewelddadig gedrag
44.3 **GESLACHTSCHROMOSOOM-ANEUPLOÏDIEËN**
44.3.1 Dubbel-Y-syndroom
44.3.2 Klinefeltersyndroom
44.3.3 Klinefeltervarianten
44.3.4 Triple-X-syndroom
44.3.5 Turnersyndroom
44.4 **NIET-GESLACHTSGEBONDEN GENETISCHE SYNDROMEN**
44.4.1 Achondroplasie
44.4.2 Cockaynesyndroom
44.4.3 Mucopolysaccharidosen
44.4.4 Neurocutane syndromen, NF1
44.4.5 Noonansyndroom
44.4.6 Rettsyndroom
44.4.7 Ziekte van Wilson
44.4.8 Kleefstrasyndroom

44.0 Kinderen met bekende mentaleretardatiesyndromen (MR) respectievelijk syndromen met (lichte) verstandelijke beperking (LVB) zijn vaak niet algemeen onderontwikkeld, maar hebben specifieke en afwijkende leer- en gedragsprofielen en klinische eigenaardigheden. Men spreekt, sinds Nyhan deze term gebruikte, van 'gedragsfenotypen'. Dit zijn kenmerkende patronen van motorische, cognitieve en sociale defecten en soms typische begaafdheden. Het gedrag maakt integraal deel uit van de betreffende genetische stoornissen. Hier willen wij laten zien dat kinderen met bekende syndromen gedrags- en cognitieve kenmerken hebben die ondanks de grote variabiliteit fenotypisch specifiek kunnen zijn. Ten tijde van deze publicatie was de etiologie van een aantal syndromen nog niet gedetailleerd bekend; men vindt voortdurend nieuwe chromosoom- of DNA-afwijkingen, eventueel het gen.

De bekende syndromen, zoals fragiele-X-, Down-, Williamssyndroom, hier gepresenteerd, maken volgens Hagberg circa 40% van alle retardaties met verstandelijke beperking (VB) uit.

De syndroombeschrijving is hier verdeeld in zes categorieën, alfabetisch per categorie. Aangezien de gedragskenmerken van de syndromen uiteenlopend zijn, is gekozen voor etiologie als het onderscheidende kenmerk. Hoewel 'statisch' postnatale ontogenetische veranderingen in het gedragsfenotype niet uitsluit, horen deze syndromen bij de zogenaamde statische encefalopathieën. Voor syndromen, metabole ziekten en ziekten met een regressie in de ontwikkeling wordt verwezen naar H 45. Foetaal alcoholsyndroom wordt wegens de dysmorfieën hier besproken; andere prenataal ontstane stoornissen staan in H 15, en postnataal ontstane stoornissen in H 24.

Naast de bekende syndromen worden hier zeldzame syndromen beschreven die gedragsmatig van belang zijn. De inclusie en exclusie van syndromen is wat arbitrair. Alle kinderen met deze syndromen hebben symptomen in een of meer van de gedragsneurologische domeinen aandacht en geheugen, praxie, spraaktaal, non-verbaal sociaal contact en stemming en eetgedrag zoals in detail beschreven in dit deel 5. Een samenvatting van gedragsneurologische stoornissen die bij deze syndromen optreden wordt gegeven in tab. 44-II.

De syndroombeschrijvingen in dit hoofdstuk zijn beperkt tot de essenties om het syndroom en de gedragssymptomen klinisch te herkennen. Gezien de beperkte eigen ervaring van de auteur wordt voor uitvoerige informatie verwezen naar de handboeken kinderneurologie (Aicardi, 2018; Brett *ed,* 1997; Menkes *et al*., 2011; Swaiman & Ashwal, 2018) en kinderpsychiatrie (Verhulst, 2015 en Verhulst *et al.*, 2014).

► *Mental retardation* (MR) in de literatuur is vertaald als mentale retardatie. In het Nederlandse taalgebied gebruikt men *verstandelijke beperking*

44.4.9 KBG-syndroom
44.4.10 Ziekte van Huntington
44.5.12 Kabukisyndroom
44.5 **NIET-GENETISCHE DYSMORFIESYNDROMEN**
44.5.1 Foetaal alcoholsyndroom (FAS)
Tab.44-II VB-syndromen met taal-, slaapstoornissen, NLD en/of autisme

(VB), voorheen zwakzinnigheid of oligofrenie; lichte verstandelijke beperking is LVB. Wanneer het meerdere ernstige handicaps betreft gebruikt men EMB (ernstige meervoudige beperkingen). In de literatuur wordt *mental retardation* ook *learning disability* genoemd, hetgeen voor ons verwarrend is.

45 Verstandelijke beperking of regressie?

SECTIES – TABELLEN

45.0 **INLEIDEND KADER**

45.1 **TERMINOLOGIE EN BEGRIPPEN**

45.1.1 Major handicap, minor handicap en MND

45.1.2 Cerebrale parese (CP)

45.1.3 Schijn-verstandelijke beperking

45.1.4 Wie stelt de 'diagnose' verstandelijke beperking (VB)?

45.2 **STATISCHE ENCEFALOPATHIEËN**

45.3 **REGRESSIE IN DE ONTWIKKELING**

45.3.1 Hersentumoren

45.3.2 Stoornissen in de liquorcirculatie

45.3.3 Para-infectieuze aandoeningen

45.3.3.1 Niet-para-infectieuze regressieve ziekten en stoornissen

45.3.4 Heredodegeneratieve aandoeningen

45.3.5 Neurometabole of hersenstofwisselingsziekten

45.3.6 Genetisch veroorzaakte niet-metabole regressies

Tab. 45-I Progressief cerebraal lijden met een knik in de ontwikkeling

45.4 **WAAROM VERWIJZEN NAAR EEN KINDERNEUROLOOG?**

► *Mental retardation* (MR) in de literatuur is vertaald mentale retardatie. In het Nederlandse taalgebied gebruikt men *verstandelijke beperking* (VB), voorheen zwakzinnigheid of oligofrenie. Lichte verstandelijke beperking is LVB. Wanneer het meerdere ernstige handicaps betreft gebruikt men EMB (ernstig meervoudige beperkingen). In de bevolking is 14% zwakbegaafd, 2,5% van de bevolking heeft een verstandelijke beperking.

45.0 Voor de diagnose, de behandeling en de prognose is het van belang dat de clinicus onderscheid kan maken tussen de *statische encefalopathieën* met een min of meer stationair klinisch beeld – meestal ontstaan door vroege malformaties, door een chromosomale aandoening of door beschadiging, en soms gepaard gaande met uiterlijke dysmorfieën – en de encefalopathieën die worden veroorzaakt door hersenziekten met een progressief verloop, dat wil zeggen dat het onderliggende proces waardoor het kind achteruitgaat, verergert. Bij jonge kinderen loopt dan de ontwikkeling terug of deze staat opvallend stil; men spreekt van een regressie of *knik in de ontwikkeling*. Dat neemt niet weg dat ook statische encefalopathieën niet altijd op een eenmalige beschadiging of malformatie berusten. Stofwisselingsstoornissen/metabole defecten zijn bij statische encefalopathieën niet uitgesloten en afwijkingen in de hersenontwikkeling kunnen ook door metabole defecten veroorzaakt worden. Daarom wordt in 45.4 aandacht besteed aan de rol van de kinderneuroloog voor deze ziektebeelden {►}.

Circa 80% van alle 'retardaties' berust op een endogene oorzaak (genetisch of chromosomaal). Dat percentage geldt ook voor ontwikkelingsstoornissen als dysfatische ontwikkeling, autisme en ADHD. Slechts ruim de helft van de kinderen met een verstandelijk beperking (VB) heeft een bekend klinisch beeld; daarbij speelt de cytogenetica een grote rol (Van Karnebeek *et al*., 2002). De bekende syndromen fragiele-X-, Down-, Williams-, Prader-Willi-, Angelman- en Rettsyndroom maken volgens Hagberg circa 40% van alle retardaties met VB uit [H 44 voor details van deze syndromen].

Een kind dat terechtkomt op een cluster-3-school/type-2-school (BLO) heeft doorgaans een bepaalde graad van VB. Het komt soms nog voor dat zo'n kind nooit bij een arts is geweest voor etiologisch onderzoek of voor het overwegen van een behandeling; zo'n kind wordt tekortgedaan.

Een bespreking van het gehele spectrum van verstandelijk beperking en regressieve ziekten gaat het kader van dit boek te buiten. Wij leggen de nadruk op de gedragsneurologische aspecten bij peuters en oudere kinderen. Niettemin zijn de principes van klinisch denken, onderzoek en interpretatie [deel 3 van dit boek] van toepassing op het kind met VB.

Voor de neuropsychologie van neurologische aandoeningen in de kindertijd wordt verwezen naar Nederlandse literatuur (Jennekens *et al*., 2004; Jennekens-Schinkel & Jennekens, 2008). De handboeken kinderneurologie geven meer details.