

KEMPENHAEGHE

WELKOM IN KEMPENHAEGHE

Expertise centrum voor epilepsie, slaapgeneeskunde en neurologische
leerstoornissen

-  Kempenhaeghe
-  Academisch Centrum voor Epileptologie
Kempenhaeghe & Maastricht UMC+
-  Centrum voor Slaapgeneeskunde
Kempenhaeghe
-  Centrum voor Neurologische Leer-
en ontwikkelingsstoornissen
Kempenhaeghe
-  Centrum voor Epilepsiewoonzorg
Kempenhaeghe



KEMPEN HAE GHE



SPIEREN EN BREIN

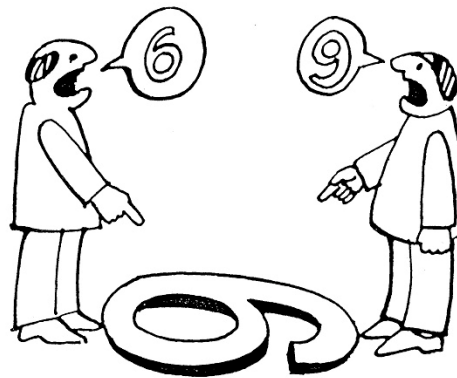
ONDERDEEL VAN DUCHENNE
CENTRUM NEDERLAND

FOCUS OP NIET-MOTORISCHE
PROBLEMEN

PSYCHOLOGIE VAN DUCHENNE
LEREN EN GEDRAG
Jos Hendriksen

**DEEL 1: EEN ANDER
PERSPECTIEF**

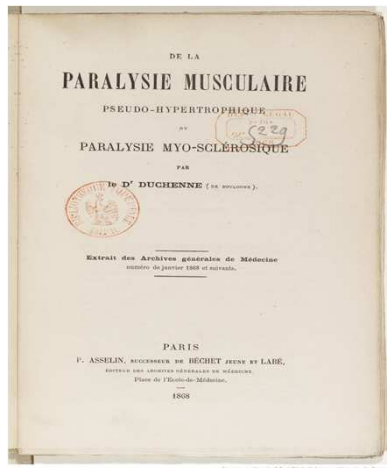
INTRODUCTIE



1868:

2018

HISTORIE 1



DUCHENNE DE BOULOGNE (1868)

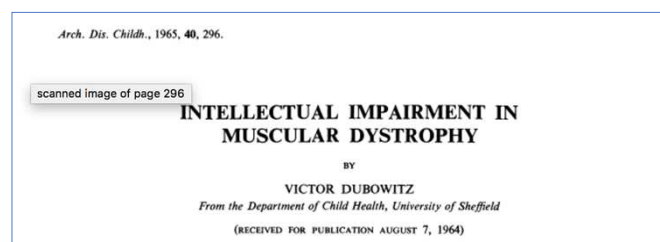
“Caracter obtus”: verlaagd IQ al beschreven door hem

1868:

1965:

2018

HISTORIE 2



27 PATIENTEN: 17 MET VERLAAGD IQ

“ The most likely explanation for the intellectual impairment is a biochemical abnormality affecting the metabolism of the brain as well as the muscle”

1868: 1998 2018



HISTORIE 3

Reading ability and processing in Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy

Catherine Billard*, Child Neurologist, Neurosurgery and Neurology Department;
 Patrice Gillet, Neuropsychologist;
 Marie-anne Barthez, Child Neurologist;
 Caroline Hommet, Child Neurologist, Neurosurgery and Neurology Department;
 Philippe Bertrand MD, Statistical Department, Hôpital Clocheville, 49 boulevard Beranger, 37044 Tours, France.

*Correspondence to first author at address above

1868: 2015 2018



HISTORIE 5

Muscle and brain: a dyad with important diagnostic and therapeutic implications

JOS G M HENDRIKSEN | JOHAN S H VLES
 Department of Neurological Learning Disabilities, Epilepsy Centre
 Kempenhaeghe, Heeze, the Netherlands.

DMCN
 Developmental Medicine & Child Neurology

DEVELOPMENTAL MEDICINE & CHILD NEUROLOGY ORIGINAL ARTICLE

NEURODEVELOPMENTAL, EMOTIONAL, AND BEHAVIOURAL PROBLEMS IN DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY IN RELATION TO UNDERLYING DYSTROPHIN GENE MUTATIONS

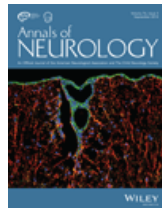
VALERIA RICOTTI¹ | WILLIAM P L MANDY² | MARIACRISTINA SCOTO¹ | MARIKA PANE³ |
 NICOLAS DECONINCK^{4,5} | SONIA MESSINA⁶ | EUGENIO MERCURI^{1,2} | DAVID H SKUSE² |
 FRANCESCO MUNTONI^{1,2}



LEIDEN UNIVERSITY MEDICAL CENTER



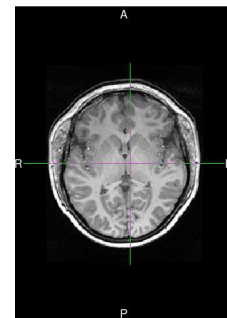
MRI STUDIE VAN HET BREIN IN DUCHENNE JONGENS



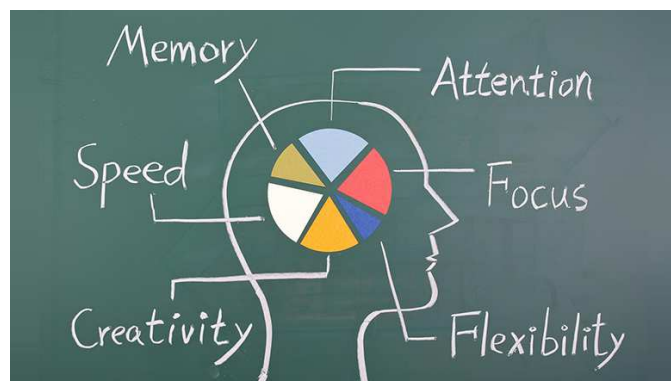
Reduced Cerebral Gray Matter and Altered White Matter in Boys with Duchenne Muscular Dystrophy

Nathalie Doorenweerd, MSc,^{1,2,3} Chiara S. Straathof, MD,³ Eve M. Dumas, PhD,³
 Pietro Spitali, PhD,⁴ Ieke B. Ginjaar, PhD,⁵ Beatrijs H. Wokke, MD,⁵
 Debby G. Schrans, MSc,⁶ Janneke C. van den Bergen, MD,³
 Erik W. van Zwet, PhD,⁷ Andrew Webb, PhD,¹ Mark A. van Buchem, MD, PhD,¹
 Jan J. Verschuuren, MD, PhD,³ Jos G. Hendriksen, PhD,^{6,8} Erik H. Niks, MD, PhD,³
 and Hermien E. Kan, PhD^{1,2}

Dr. Nathalie Doorenweerd
LUMC



DEEL 2: NEUROCOGNITIE

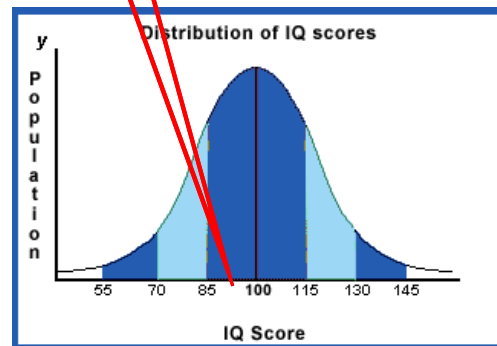


INTELLIGENTIE IS LAAG GEMIDDELD

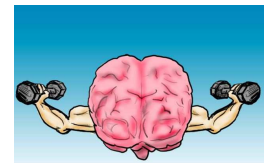
Performaal IQ

Verbaal IQ

SCHRANS & HENDRIKSEN
REVIEW 2012
77 STUDIES (1954 – 2012);
N= 377 BOYS



STERKTES EN ZWAKTES.



STELLING: INTELLIGENTIE METING KAN EEN
ONDERSCHATTING ZIJN.

“Analytisch kan hij het heel goed maar qua tempo
lukt het niet”

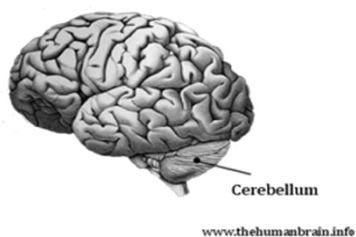


TEGENSPELENDE FACTOREN

- NIET VOOR ALLE JONGENS MET DUCHENNE
- VROEGE SCREENING IS ESSENTIEEL
- VOORKOMEN VAN SECUNDAIRE GEVOLGEN



1. AUTOMATISEREN

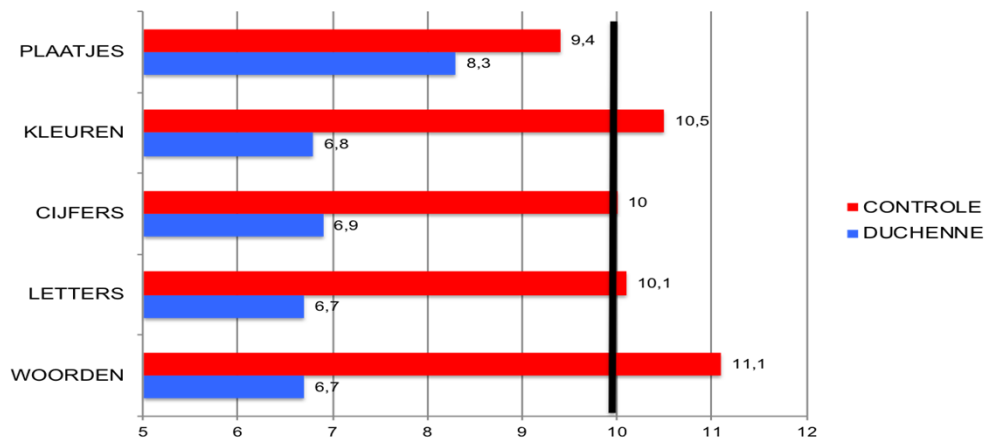


Min zoon heeft moeite met :

- leren van kleuren
- Leren van versjes
- Links-rechts onderscheid
- Klokkijken
- Leren lezen
- Tafeltjes leren

AUTOMATISEREN (snel benoemen)

N=32 Duchenne jongens en 22 controle jongens

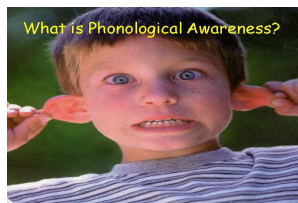


DUCHENNE & DYSLEXIE: 27% GEMIDDELD = 3%



Are Males With Duchenne Muscular Dystrophy at Risk for Reading Disabilities?

Jos G.M. Hendriksen, PhD*[†] and Johan S.H. Vles, PhD, MD[‡]



AUTOMATISEREN

2. WERKGEHEUGEN

WERKGEHEUGEN



Mijn zoon :

- Heeft moeite met het onthouden van meerdere instructies
- Vergeet wat hij aan het doen was
- Heeft moeite met het navertellen van een verhaaltje

BOTTLE NECK THEORIE

WERKGEHEUGEN

INFORMATIE MOET VAN HET
WERKGEHEUGEN NAAR HET
LANGE TERMIJN GEHEUGEN



**VASTHOUDEN
EN BEWERKEN**



WERKGEHEUGEN

IS WERKGEHEUGEN TE TRAINEN?

Efficacy of working memory training in children and adolescents with learning disabilities: A review study and meta-analysis

Janneke C. A. W. Peijnenborgh^{abf}, Petra M. Hurks^c,
Albert P. Aldenkamp^{bdef}, Johan S. H. Vles^{abd} & Jos G.
M. Hendriksen^{adf}

^a Center of Neurological Learning Disabilities,
Kempenhaghe Epilepsy Center, Heeze, The
Netherlands



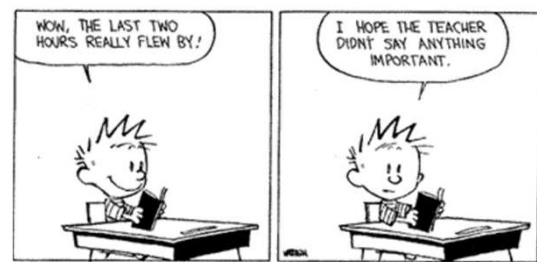
BEPERKTE RESULTATEN TOT NOG TOE.
MAAR DUIDELIJKE AANWIJZIGEN
VOOR EFFECTEN.



3. AANDACHT

Mijn zoon :

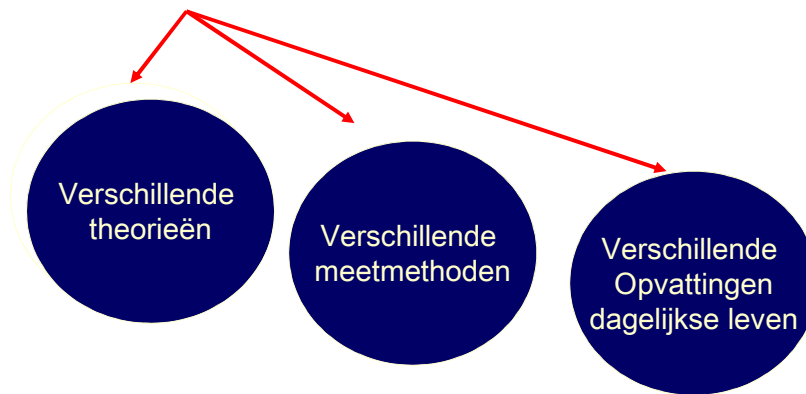
- Kan moeilijk stilzitten
- Is snel afgeleid
- Handelt impulsief
- Kan zijn aandacht niet bij een taakje houden



AANDACHT

AANDACHT IS GEEN EENDUIDIG BEGRIIP

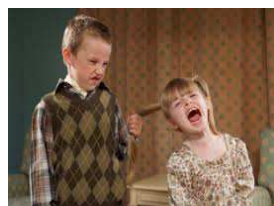
AANDACHT



VOLGEHOUDEN AANDACHT
 SELECTIEVE AANDACHT: FOCUS
 GO / NO GO AANDACHT: WEL OF NIET REAGEREN

STOPPEN IS KERNPROBLEEM BIJ ADHD

 Centrum voor Neurologische Leer- en ontwikkelingsstoornissen
 Kempenhaeghe



WANNEER IK HEM VRAAG
 OM TE STOPPEN GAAT HIJ
 DOOR ALSOF ER GEEN REM
 OP ZIJN GEDRAG IS.

Behavioral
 Inhibition
 Disorder
 (BID)



AANDACHTS DEFICIENTIE

NIET AANGEBOREN ADHD BIJ DUCHENNE WORDT OVERSCHADUWD DOOR LICHAMELIJKE PROBLEMEN

EUROPEAN JOURNAL OF PAEDIATRIC NEUROLOGY 19 (2015) 521–524



Official Journal of the European Paediatric Neurology Society



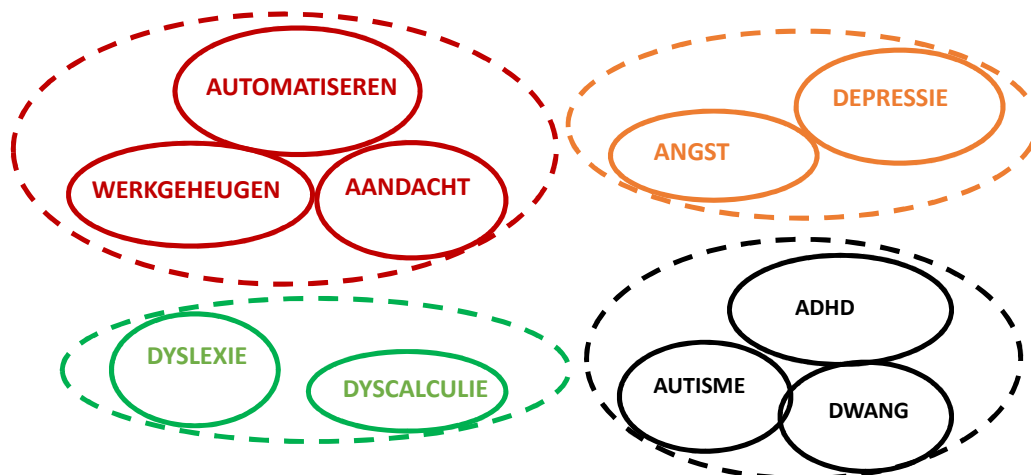
Original article

Diagnostic overshadowing in a population of children with neurological disabilities: A cross sectional descriptive study on acquired ADHD



J.G.M. Hendriksen ^{a,b,c,*}, J.C.A.W. Peijnenborgh ^{a,b,d}, A.P. Aldenkamp ^{b,c,d,e},
J.S.H. Vles ^{a,c,d}

BIG TEN VAN TEGENSPELENDE FACTOREN



DEEL 3: CONCLUSIES EN IMPLICATIES



RISCO PROFIEL SCREENEN VAN BIG TEN; OP BASIS HIER VAN BEPALEN OF VERDERE TESTING NODIG IS

SAMENGEVAT



BIG TEN

ONTWIKKELINGEN

DUCHENNE LEER EN GEDRAGS VRAGENLIJST (big 10 Niet motorische comorbiditeiten)



EFFECT VAN WERKGEHEUGEN TRAINING. (JUNGLE MEMORY E HEALTH)



GEDRAG VAN MIJN ZOON GEDURENDE DE LAATSTE DRIE MAANDEN:

1. Was traag bij lezen	1	2	3	4
2. Was angstig voor nieuwe dingen	1	2	3	4
3. Had moeite met het onthouden van meerdere instructies	1	2	3	4
4. Had een sterke behoefte om routine activiteiten te herhalen	1	2	3	4
5. Had moeite om gevoelens van anderen begrijpen	1	2	3	4

1= Zelden of nooit
2= Soms
3= Vaak
4= Bijna altijd

BRAIN STARS OUDERS EN LEERKRACHT PROGRAMMA

DE GROEIWIJZER: transitie



Kempenhaeghe, Centrum Neurologische leerstoornissen & Maastricht UMC, neurologie

Prof. dr. J.S.H. Vles, kinderneuroloog
Prof. dr. C.G. Faber, neuroloog
Dr. J.G.M. Hendriksen, klinisch neuropsycholoog
Dr. S. Klinkenberg, kinderneuroloog
Drs. D. Hellebrekers, psycholoog onderzoeker
Drs. J. Lionarons, arts onderzoeker
Drs. J. Wirken, psycholoog
Dr. R. Hendriksen, arts onderzoeker