

Patient Care 2001; 28 (12): 33-37

Met toestemming overgenomen uit Patient Care. Overname door bezoekers van deze site en andere derden is niet toegestaan.

## Klinische genetica (22): zelfverwondend gedrag bij mensen met een verstandelijke handicap

Dr. L.M.G. Curfs, Medisch psycholoog Stichting Klinische Genetica Zuid-Oost Nederland Maastricht

Dr. R. Didden, Orthopedagoog Katholieke Universiteit Nijmegen

Dr. C.T.R.M. Schrande-Stumpel, Klinisch geneticus/kinderarts Stichting Klinische Genetica Zuid-Oost Nederland, Maastricht

H. de Nijs Bik, kinderarts (senior), Den Haag

Redactionele coördinatie:

K. Wils

zelfverwondend gedrag (*self-injurious behavior*)

Van zelfverwondend gedrag is sprake als een persoon zichzelf lichamelijke letsels toebrengt door handelingen zoals knijpen, bijten, zichzelf tegen het hoofd slaan of met het hoofd tegen voorwerpen bonken. De uitingsvormen van zelfverwondend gedrag kunnen zeer verschillend zijn. Dat geldt ook voor de intensiteit en frequentie van het gedrag en dientengevolge de ernst van de lichamelijke beschadiging. Nu mensen met een verstandelijke handicap in toenemende mate buiten de instellingen gaan wonen, krijgt ook de huisarts met deze groep patiënten te maken.

### EXPRESINFORMATIE

**In de internationale literatuur wordt meestal gesproken over *self-injurious behaviour*. Eenduidige criteria voor zelfverwondend gedrag ontbreken evenwel, zodat de schattingen over het voorkomen van de aandoening sterk uiteenlopen. Zelfverwondend gedrag wordt vooral gezien bij psychiatrische patiënten en verstandelijk gehandicapten.**

### Definitie en afbakening

Zelfverwondend gedrag wordt ook wel automutilatie, autoagressie of zelfbeschadiging genoemd. In de internationale literatuur wordt de term *self-injurious behaviour* (zelfverwondend gedrag) gehanteerd.

Dit begrip verdient de voorkeur omdat het niet geassocieerd wordt met een theoretisch kader en zienswijzen over het ontstaan en voortbestaan van het zelfverwondend gedrag.

Soms kunnen de acties waardoor fysieke beschadigingen aan het eigen lichaam worden toegebracht tijdelijk van aard zijn, relatief onschuldig en karakteristiek voor een bepaalde ontwikkelingsfase. Zo is het niet uitzonderlijk dat jonge kinderen in de eerste levensjaren hoofdbonken (*jactatio capitis*) laten zien, een verschijnsel dat na enige jaren vanzelf verdwijnt. Een ander bekend voorbeeld is nagelbijten (*onychofagie*), dat later in de kinderleeftijd optreedt en tot ver in de volwassenheid kan blijven voortduren. Op de huid rondom de nagel bijten (*perionychofagie*) is een andere variant. Ook het uittrekken van haren (*trichotillomanie*) kan in de kinderjaren voorkomen en is dan vaak tijdelijk van aard en relatief onschuldig. Hierin verschilt dit gedrag van trichotillomanie op latere leeftijd, een verschijnsel dat duidelijk psychopathologisch gekleurd is.

### Zelfverwondend gedrag en verstandelijke handicaps

Mensen met ernstige psychische problemen, zoals psychiatrische patiënten, vormen een risicogroep voor zelfverwondend gedrag. Ook bij verstandelijk gehandicapten komt zelfverwondend gedrag meer dan incidenteel voor, meestal in combinatie met ander probleemgedrag en in samenhang met een genetische aandoening en/of psychiatrische stoornis. Het gedrag zelf is vaak stereotiep.

Schattingen over de prevalentie van zelfverwondend gedrag bij verstandelijk gehandicapten lopen uiteen van 4% tot 40%. Een belangrijke verklaring voor dit grote verschil is het ontbreken van een eenduidige en heldere definitie van het begrip zelfverwondend gedrag, die leidt tot onduidelijkheid over de operationalisering.

Zo is het niet duidelijk of bepaalde gedragingen bij jonge kinderen – bijvoorbeeld zachtjes met de handen tegen de slapen van het hoofd wrijven of met de vingers in de mond pulken – als beginnende vormen van zelfverwondend gedrag moeten worden gezien. Naast de ‘voorlopers’ van zelfverwondend gedrag zijn ook de criteria ernst en frequentie niet goed omschreven. Kortom: het is niet duidelijk hoe ernstig het toegebracht letsel moet zijn en hoe vaak het gedrag zich moet voordoen om van zelfverwonding te kunnen spreken.

Moeten personen met een verstandelijke handicap die zichzelf geen lichamelijk letsel kunnen toebrengen door beschermende maatregelen zoals fixatie (bijvoorbeeld armen in kokers), wel of niet meegeteld worden? Consensusoverleg tussen deskundigen heeft geresulteerd in de volgende omschrijving: “Zelfverwondend gedrag is het zichzelf, niet onopzettelijk, letsel toebrengen dat leidt tot kneuzingen, bloedingen of een andere vorm van weefselbeschadiging. Tevens spreekt men van zelfverwondend gedrag bij elk gedrag dat letsel tot gevolg zou hebben wanneer er geen gebruik gemaakt zou worden van beschermende middelen, beperkende maatregelen, en/of specifieke interventies”.

Zichzelf tegen het hoofd slaan, met de handen of voorwerpen tegen het hoofd slaan of met het hoofd tegen objecten bonken zijn de meest voorkomende uitingsvormen van zelfverwondend gedrag bij verstandelijk gehandicapten. Opvallend is dat uitingsvormen en topografie zeer specifiek kunnen zijn bij bepaalde syndromen. Soms zijn ze zo karakteristiek dat ze een aanknopingspunt kunnen bieden voor het stellen van de diagnose. Bij het Smith-Magenissyndroom (zie kadertekst) worden veelvuldig gedragsproblemen geconstateerd, waaronder (naast hyperactiviteit en slaapstoornissen) zelfverwondend gedrag. Voorbeelden hiervan zijn hoofdbonken, in hand en pols bijten, onychotillomanie (het uittrekken van nagels van vingers en tenen) en polyembolokoilamanie (objecten in lichaamsopeningen stoppen). Bij mensen met het Prader-Willisyndroom komt een specifieke vorm van zelfverwondend gedrag voor: *skin picking*, het tot bloedens toe krabben en peuteren aan oneffenheden op de huid (zie kadertekst en afbeelding).

Patiënten met het Lesch-Nyhansyndroom kunnen ondanks beschermende maatregelen zoals het fixeren van de armen zichzelf ernstige beschadigingen toebrengen in het mondgebied door lipbijten. De pathogenese van het ernstige zelfverwondende gedrag bij het Lesch-Nyhansyndroom (zie kader) hangt waarschijnlijk samen met een overgevoeligheid van de dopamine-D<sub>1</sub>-subreceptorsystemen.

### **Het Prader-Willisyndroom**

Het Prader-Willisyndroom berust op een afwijking in chromosoomregio 15q11-13. Bij zo'n 75% van de patiënten is sprake van een kleine deletie 15q11-13 op het paternale chromosoom. Ongeveer 25% van de patiënten heeft een maternale uniparentale disomie, wat betekent dat beide chromosomen 15 van de moeder afkomstig zijn. Bij ongeveer 1% van de patiënten is een kleine deletie van het imprinting-centrum de oorzaak. Hierdoor kunnen de genen van de vader die op de genoemde chromosoomregio wél aanwezig zijn, niet afgelezen worden.

Het syndroom wordt onder meer gekenmerkt door extreme neonatale hypotonie, hypogonadisme, lichte tot matige verstandelijke handicap en hyperfagie die een aanvang kent in de kinderjaren. Deze onverzadigbare eetlust in samenhang met een verstoorde energiehuishouding kan tot een fors overgewicht leiden. Een disfunctie in de hypothalamische systemen ligt waarschijnlijk ten grondslag aan de symptomen zoals geboortecomplicaties, hypogonadisme door een verminderde secretie van geslachtshormonen, stoornissen in de regulatie van slaap (*excessive daytime sleepiness*) en lichaamstemperatuur en hyperfagie. Dit laatste probleem wordt mede veroorzaakt door een verminderd verzadigingsgevoel.

Bij neuropathologisch onderzoek is gebleken dat het aantal oxytocinebevattende neuronen in de nucleus paraventricularis van de hypothalamus en de omvang van dat gebied sterk is afgenomen. Een aantal zeer opvallende symptomen vallen binnen het spectrum van obsessief-compulsief gedrag: *skin picking* (zie afbeelding 1), het verzamelen van voorwerpen, ritualistische handelingen en obsessief vragen zijn daar voorbeelden van. Vanaf de adolescentie kunnen in toenemende mate affectieve en psychotische stoornissen optreden, met name bipolaire stemmingsstoornissen en acute polymorfe psychotische stoornissen.

Foto's nog niet beschikbaar (03-12-2002)		
--	--	--

**Afbeelding 1** – *Skin picking* bij het Prader-Willisyndroom

## EXPRESINFORMATIE

**De eerste stap in het diagnostisch proces is het opsporen van mogelijk lichamelijke oorzaken van zelfverwondend gedrag. Als zelfverwondend gedrag aangeleerd is, worden de controlerende factoren opgespoord. De behandeling is afhankelijk van de oorzaak.**

### Casus

Wouter is een 3-jarige verstandelijk gehandicapte jongen die thuis woont. Overdag gaat hij naar het kinderdagverblijf. Wouter kan niet praten. Wel maakt hij zijn wensen op een hele eenvoudige manier duidelijk, door bijvoorbeeld zijn ouders aan de mouw te nemen of naar iets te wijzen dat hij wil hebben. Ook wanneer hij niets wil hebben kan hij dat goed duidelijk maken. Opvallend is dat Wouter nauwelijks oogcontact maakt, hij op een speciale manier met spelmateriaal omgaat en hij lichamenlijk contact vaak niet fijn vindt. Aangenomen wordt dat Wouter, naast een verstandelijke handicap, ook kenmerken van autisme heeft. Wanneer Wouter thuis is, zijn de ouders voortdurend met hem bezig, wat de opvoeding niet zelden erg belastend maakt. Desondanks peinen zijn ouders er niet over hem uit huis te plaatsen.

Gedurende vele momenten op een dag, zowel thuis als op het kinderdagverblijf, laat Wouter gedrag zien dat omschreven kan worden als een lichte vorm van zelfverwonding. Hij slaat zichzelf op het hoofd of in het gezicht, bonkt met zijn hoofd tegen de muur of de vloer, of knijpt zichzelf in de onderarm. Hij zet het ook soms op een huilen. Wanneer anderen hem willen troosten slaat hij ze wel eens of weert het contact af. Het slaan en huilen zijn meestal van korte duur. Men heeft vaak geen idee waarom hij dit doet.

Observatie maakt duidelijk dat het zelfverwondend gedrag vooral voorkomt wanneer Wouter iets wil (bijvoorbeeld een koekje of drinken; deur openmaken) of wanneer een ander kind hem speelgoed afpakt. Opvallend is ook dat wanneer hij alsnog krijgt wat hij wilde, het slaan en huilen relatief snel ophoudt. Men heeft niet de indruk dat hij lichamenlijke pijn heeft. Het gedrag is het laatste jaar toegenomen.

Dit voorbeeld maakt duidelijk dat zelfverwondend gedrag een boodschap voor de opvoeders kan bevatten. Er werden geen lichamenlijke factoren gevonden die het gedrag verklaarden. Veel meer bleek dat Wouter communiceerde door de zelfverwonding. Wouter kreeg een niet-talige vorm van communicatie aangeleerd. Hij leerde zijn behoeften kenbaar te maken door middel van 'verwijzers', kleine voorwerpen die verwijzen naar echte dingen. Daarnaast werd afgesproken om zijn zelfverwondend gedrag te negeren. Dat was geen probleem omdat het gedrag geen zichtbare verwondingen tot gevolg had en het vanzelf na een korte tijd weer ophield. In tegenstelling tot voorheen kreeg Wouter niet wat hij wilde wanneer hij zichzelf sloeg en hilde, maar juist nadat hij een verwijzer gaf aan zijn ouder of groepsleidster. Hij werd onafhankelijk van zijn zelfverwondend gedrag getroost en er werd geen aandacht gevestigd op de zelfverwonding. Tot slot werd de wijze van communiceren van Wouter een extra punt van aandacht, waarbij opvoeders kritisch naar zijn behoeften leerden kijken.

### Diagnostiek en behandeling

Zelfverwondend gedrag is een zeer indringende vorm van probleemgedrag. Vaak is het gedrag zo ernstig dat verdergaande analyse en behandeling noodzakelijk is.

Er wordt vaak gemakkelijk voorbijgegaan aan een pijnbron als oorzakelijke verklaring, bijvoorbeeld gastro-intestinale stoornissen (refluxoesofagitis, obstipatie), middenoorontsteking, tand- en kiespijn, en urineweginfecties. Een dergelijke samenhang tussen zelfverwondend gedrag en onaangename lichamenlijke sensaties en pijn is goed gedocumenteerd.

Onderzoek naar de acute of chronische lichamelijke (somatische en neurologische) factoren die het optreden van zelfverwondend gedrag verklaren, behoort dan ook de eerste stap te zijn in het diagnostisch proces. Een plotselinge verandering in de frequentie en intensiteit van zelfverwondend gedrag kan op een somatische aandoening duiden. Bekende voorbeelden zijn menstruatie, obstipatie en epileptische activiteit. Ook kan zelfverwondend gedrag een bijverschijnsel zijn van behandeling met farmaca, waaronder anticonvulsiva of psychofarmaca.

Zelfverwondend gedrag kan een symptoom zijn van een onderliggende psychiatrische aandoening. Van psychiatrische ziektebeelden zoals depressies, angststoornissen, psychosen en dwangstoornissen is bekend dat ze zich bij verstandelijk gehandicapten kunnen presenteren met atypische symptomen zoals zelfverwondend gedrag. Bij een aantal syndromen die met een verstandelijke handicap gepaard gaan, is de incidentie van zelfverwondend gedrag sterk verhoogd. Voorbeelden van syndromen met een bekende genetische oorsprong en zelfverwondend gedrag als kernsymptoom, zijn het eerder genoemde Smith-Magenissyndroom, Lesch-Nyhansyndroom en Prader-Willisyndroom. Andere voorbeelden zijn het Aicardisyndroom (agenesie van het corpus callosum), Cornelia-De-Langesyndroom, Lowesyndroom, onbehandelde fenylketonurie (PKU), Rettsyndroom en tubereuze sclerose. Etiologische diagnostiek is derhalve essentieel.

Binnen een leertheoretisch model wordt zelfverwondend gedrag beschouwd als resultante van een leerproces: het is aangeleerd gedrag. In deze benadering staat onderzoek naar de functie van het gedrag centraal. Zelfverwondend gedrag kan onder controle staan van positieve en negatieve bekrachtiging, waarbij de bekrachtigende stimuli door de persoon zelf of diens omgeving worden voortgebracht. Verschillende onderzoeken hebben uitgewezen dat zelfverwondend gedrag functioneel gerelateerd kan zijn met de volgende factoren:

- sociale consequenties (uitingen van medeleven of troost, waarschuwingen of afkeurende opmerkingen, vasthouden, afleiden, et cetera);
- toegang tot voorwerpen en activiteiten;
- prettige lichamelijke gewaarwordingen (zelfstimulering);
- het met succes ontsnappen aan of vermijden en uitstellen van opdrachten of bedreigende situaties;
- het bewerkstelligen van een reductie in stress of spanning die de betrokkene ervaart.

### **Het Lesch-Nyhansyndroom**

Het Lesch-Nyhansyndroom is een X-gebonden recessieve aandoening. De oorzaak is een deficiëntie van het enzym hypoxanthine-guanine-fosforibosyltransferase (HGPT). Hierdoor neemt de dopaminerge neurotransmissie sterk af en treedt 'overgevoeligheid' van de dopaminereceptor op met een excessieve uitscheiding van urinezuur. Het *behavioral phenotype* van het syndroom wordt, naast een onwillekeurig bewegingspatroon, gekarakteriseerd door obsessief-compulsieve en angstgerelateerde symptomen; ernstige zelfverwonding staat daarbij op de voorgrond. In psychiatrische zin kan bij Lesch-Nyhansyndroom vermoedelijk gesproken worden over een zeer vroeg optredende ernstige en chronisch verloopende dwangstoornis. Er is een uitgesproken tekortschietende dopaminerge neurotransmissie, die vermoedelijk aan de basis ligt van het onvermogen om gedragspatronen te reorganiseren.

Een goede methode om controlerende factoren op te sporen is het zelfverwondend gedrag gedurende een langere periode in de leefomgeving te observeren en de gebeurtenissen die onmiddellijk aan dit gedrag voorafgaan en erop volgen te registreren. Ook toepassing van een experimentele analyse kan inzicht verschaffen in de oorzaken: factoren waarvan vermoed wordt dat ze samenhangen met het zelfverwondend gedrag, worden gemanipuleerd om hun invloed vast te stellen. Vragenlijsten zoals de *Motivation Assessment Scale* en de vragenlijst Functie Probleemgedrag kunnen behulpzaam zijn voor het verzamelen van informatie over controlerende factoren van zelfverwondend gedrag. De *Self-injury Traumata Scale* is ontwikkeld om lichamelijke beschadigingen door zelfverwondend gedrag in kaart te brengen en de effecten van interventies te evalueren.

De behandeling moet gebaseerd zijn op de uitkomsten van het zoekproces naar de verklaringsgronden. Bij het afwegen van een bepaalde behandeling moet het geheel van organisch/biologische, psychosociale en omgevingsvariabelen worden verdisconteerd.

Pas dan kan op een rationele manier tot een behandeling worden besloten. Medisch handelen kan bijvoorbeeld farmacotherapie omvatten, of de toepassing van gedragstherapeutische procedures. Bijgaande casus toont hoe in de praktijk met zelfverwondend gedrag kan worden omgegaan.

### Het Smith-Magenissyndroom

Het Smith-Magenissyndroom wordt veroorzaakt door een deletie van chromosoomband 17p11.2. Deze deletie kan zo klein van omvang zijn (microdeletie) dat ze bij een routine chromosoomonderzoek gemist wordt en voor detectie de FISH-techniek (Fluorescentie In Situ Hybridisatie) vereist is.

Naast een verstandelijke handicap – de meeste patiënten zijn matig mentaal geretardeerd – zijn er veel variabele lichamelijke kenmerken: brachycefalie, subtiele craniofaciale dysmorphie (zie afbeelding 2) met een hypoplastisch middengelaat, prominierend voorhoofd, synofris, brede neusrug, vooruitstekende kin en afwijkend gevormde oren. De patiënten zijn vaak klein van gestalte, en hebben korte vingers en een diepe hese stem. Gehoorverlies, scoliosis, oogafwijkingen, verschijnselen van perifere polyneuropathie, urinewegafwijkingen en aangeboren hartafwijkingen kunnen onder meer met het syndroom geassocieerd zijn. Opvallend is de ernstige achterstand in de spraakontwikkeling, vooral in de expressieve taal. Het stellen van een diagnose is zeker tijdens de eerste levensjaren geen eenvoudige opgave. Met de toename van leeftijd kan vooral kennis van het bijzondere gedrag aanleiding zijn voor het vermoeden van deze diagnose.

<b>Foto's nog niet beschikbaar (03-12-2002)</b>	<b>Foto's nog niet beschikbaar (03-12-2002)</b>
<b>Afbeelding 2 – Smith-Magenissyndroom</b>	

### Epiloog

Mensen met een verstandelijke handicap hebben een verhoogd risico van zelfverwondend gedrag. De huisarts zal hier steeds meer mee te maken krijgen. Medische en psychosociale factoren kunnen in onderlinge samenhang een verklaring bieden voor ontstaan en voortbestaan van zelfverwondend gedrag. Een neuropsychiatrische aandoening kan een predisponerende factor zijn. Of zelfverwondend gedrag ook daadwerkelijk optreedt en of het voortduurt, kan soms bepaald worden door een leerproces. Vroege onderkenning is belangrijk om behandeling tijdig in gang te zetten. De huisarts kan hierin een actief signalerende rol hebben.

#### **Aanbevolen literatuur:**

Duker P en Didden R. Behandelingsstrategieën bij zelfverwondend gedrag. Houten/Diegem: Bohn Stafleu Van Loghum; 1998.  
Schrander-Stumpel CTRM, Beemer FA. Klinisch Genetische Diagnostiek In: Pronk e.a. (red.) Leerboek Medische Genetica. 6de editie. Maarsen: Elsevier/Bunge; 1998.  
Verhoeven WMA, Tuinier S en Curfs LMG. Diagnostiek en behandeling van gedragsproblemen bij verstandelijk gehandicapten. Houten/Diegem: Bohn Stafleu Van Loghum; 1998.  
Verhoeven WMA, Tuinier S en Curfs LMG. Neuropsychiatrische diagnostiek bij verstandelijk gehandicapten. *Tijdschrift voor Psychiatrie* 1999; 41:151-163.

### Adres voor correspondentie

Dr. C. Schrander-Stumpel, klinisch geneticus/kinderarts  
Stichting Klinische Genetica Zuid Oost Nederland  
Postbus 1475, 6201 BL Maastricht  
e-mail: [connie.schrander@gen.unimaas.nl](mailto:connie.schrander@gen.unimaas.nl)