

# Mensen met EVB+

Commissie

*Prof. Dr. Petri Embregts, voorzitter*

*Prof. Dr. Carlo Schuengel*

*Prof. Dr. Geraline Leusink*

Secretaris

*Dr. Noud Frielink*

Juni 2021

## **Inleiding**

### *Aanleiding*

Het Ministerie van VWS wil de kennisinfrastructuur Langdurige Zorg versterken. Zo werkt het zorgveld onder regie van de Commissie Expertisecentra Langdurige Zorg (Commissie Leerink) aan het ontwikkelen van een kennisinfrastructuur voor 10 specifieke doelgroepen die specifieke kennis en expertise vereisen t.a.v. zorg en behandeling. Deze doelgroepen kennen: (1) een hoge complexiteit van zorg, en (2) een laag volume (< 1500 Wlz cliënten in Nederland). De brancheorganisatie VGN is actief betrokken bij de kennisplatforms/netwerken in de VG-sector.

Een van de specifieke doelgroepen wordt aangeduid als EVB+ (Ernstige Verstandelijke Beperkingen plus). De opdracht die door de VGN en het EVB+ gesteld is aan onze commissie is om tot een definitie te komen van de doelgroep EVB+ vanaf 18 jaar, binnen het kader van de Langdurige Zorg. De commissie heeft deze definitie ontwikkeld mede op basis van input en feedback uit een klankbordgroep van experts uit de wetenschap en het praktijkveld (zie bijlage).

### *Aanpak*

De commissie heeft kerndocumenten geïdentificeerd in de (inter)nationale wetenschappelijke en Nederlandse vakliteratuur aangaande de problematiek die in Nederland onder de noemer EVB+ zou kunnen vallen. Kerndocumenten werden geselecteerd op basis van relevantie en vervolgens zijn de benodigde data geëxtraheerd middels een screeningsformulier <sup>a</sup>. Deze gegevens zijn hierna geïntegreerd tot een eerste concepttekst, welke mede in wisselwerking met de klankbordgroep is aangevuld. De klinische experts (onafhankelijke consulenten CCE) zijn tevens gevraagd het uiteindelijke document (uitwerking opdracht + bijlagen) te toetsen op bruikbaarheid. Als kader voor de beschrijving van het functioneren van mensen met EVB+ gold, in lijn met de Multidisciplinaire Richtlijn Probleemgedrag bij volwassenen met een verstandelijke beperking, het aangepaste AAIDD-model.<sup>1</sup>

### *Leeswijzer*

Dit document geeft een definitie van de problematiek die kan worden aangeduid met EVB+ en een beschrijving van hun kenmerken en ondersteuningsbehoeften. De bijlagen voorzien de lezer van een onderbouwing van het antwoord.

---

<sup>a</sup> In de bijlage is het formulier toegevoegd waarmee de geselecteerde kerndocumenten en artikelen zijn gescreend.

## **Uitwerking opdracht**

### **Mensen met EVB+**

De term EVB+ wordt gedefinieerd als cognitieve en adaptieve problemen, zich uitend in beperkte conceptuele, sociale en praktische vaardigheden, op het niveau van een ernstig verstandelijke beperking in combinatie met ernstige vormen van probleemgedrag. Concrete voorbeelden van ernstig probleemgedrag zijn zelfbeschadiging, agressie en dwangmatige of stereotype bewegingen die verzorging en activiteiten ernstig bemoeilijken. Zowel EVB als ernstig en persistent probleemgedrag zijn daarmee noodzakelijk en voldoende om te spreken van EVB+; andere bijkomende beperkingen en/of aandoeningen zijn noch noodzakelijk noch voldoende om te spreken van EVB+. Mensen met EVB+ hebben intensieve en levenslange professionele ondersteuning nodig op alle levensdomeinen. Zij hebben sterk verminderde communicatie- en sociale vaardigheden waardoor ze hun behoeften en wensen niet goed kunnen uitdrukken. Dit maakt hen afhankelijk van het vermogen van anderen tot juiste interpretatie van hun signalen. De omgeving speelt dan ook een belangrijke rol bij het beïnvloeden (het ontwikkelen, in stand houden en verminderen) van ernstig probleemgedrag. Bij mensen met EVB+ bestaat een verhoogde prevalentie van blijvende gezondheidsproblemen. Daarnaast zijn zij veelal onder invloed van off-label psychotrope medicatie. Afstemming van begeleiding en ondersteuning op het cognitief en adaptief niveau van functioneren alsook op het ernstige probleemgedrag vraagt om specialistische kennis, kunde, en inzicht bij begeleiders en om het organiseren van zorg in samenspraak met het cliëntsysteem en het multidisciplinaire zorgteam.

### **Noot.**

*Voor de totstandkoming van deze definitie is gebruik gemaakt van bronnen die zich zowel richten op probleemgedrag als psychiatrisch gedefinieerde problematiek bij mensen met EVB. Daarmee is onderhavige EVB+ definitie een werkdefinitie; een finale definitie vraagt om onderzoek naar nosologie en epidemiologie. Op basis van synthese van literatuur en input van experts heeft de commissie de term EVB+ gedefinieerd.*

### *EVB+*: Kenmerken en ondersteuningsbehoeften

Aan de hand van het AAIDD-model (zie bijlage 1) worden de kenmerken en ondersteuningsbehoeften van mensen met EVB+ beschreven.

#### Menselijk functioneren

(Rechter blok in het AAIDD-model)

Mensen met EVB+<sup>b</sup> worden allereerst gekenmerkt door de aanwezigheid van ernstig probleemgedrag. In de multidisciplinaire richtlijn 'Probleemgedrag bij volwassenen met een verstandelijke beperking' wordt probleemgedrag<sup>c</sup> als volgt gedefinieerd: "Probleemgedrag is internaliserend en/of externaliserend gedrag dat door de persoon zelf en/of de omgeving in een specifieke context als sociaal-cultureel ongewenst wordt gezien en dat van zodanige intensiteit, frequentie of duur is, dat het voor de persoon zelf en/of de naaste omgeving nadelig, stressvol of schadelijk is".<sup>1</sup> Bij *ernstig* probleemgedrag zijn de frequentie, de duur en/of de momenten waarop het gedrag voorkomt zodanig dat er onmiddellijk/ acuut gevaar ontstaat voor de lichamelijke en/of psychische integriteit van de persoon zelf en/of anderen.<sup>1,2</sup>

Probleemgedrag, zoals zelfbeschadigend gedrag (waarbij mensen zichzelf lichamelijk pijn doen), agressief gedrag (waarbij agressie op anderen is gericht) en destructief gedrag (waarbij materiele schade in de omgeving wordt aangericht), komen frequent voor bij mensen met EVB+.<sup>3-5</sup> Andere veelvoorkomende vormen van probleemgedrag bij mensen met EVB+ zijn onder andere prikkelbaarheid, stereotype bewegingen, nervositeit, concentratieverlies, verlies van interesse, slaapproblemen, onverklaarbare veranderingen in eetlust en gewicht, schreeuwen, verwarring, sociale terugtrekking, problemen met impulscontrole en woedeaanvallen.<sup>3,6</sup> Hierbij dient opgemerkt te worden dat het bij EVB+ gaat om ernstige vormen van probleemgedrag; zo kunnen stereotype bewegingen dermate ernstig en dwangmatig zijn dat deze verzorging en activiteiten onmogelijk maken.

Ontstaan en voortduren van probleemgedrag bij EVB+ wordt toegeschreven aan de mismatch tussen kenmerken van de persoon met EVB (persoonlijke factoren), zoals de wijze van cognitieve informatieverwerking en zelfregulatie, de interacties met sociale partners, zoals zorgprofessionals, naasten en medecliënten, en de organisatie van het zorgsysteem, zoals stabiliteit van begeleiders, beschikbare expertise of attributies voor probleemgedrag.<sup>1,7,8</sup>

---

<sup>b</sup> Deze EVB+ definitie richt zich op mensen met EVB en ernstig probleemgedrag en/of psychiatrische problematiek, waarbij opgemerkt dient te worden dat de kans op aanwezigheid van psychiatrische problematiek bij mensen met EVB zonder de aanwezigheid van probleemgedrag klein is. Voor de leesbaarheid wordt in deze notitie de term EVB+ gebruikt, al komt deze term in de aangehaalde literatuur zelden voor.

<sup>c</sup> In lijn met de Multidisciplinaire Richtlijn Probleemgedrag bij volwassenen met een verstandelijke beperking (Embregts et al., 2019) wordt in deze EVB+ definitie gesproken van probleemgedrag. In deze EVB+ definitie wordt bewust gesproken over 'probleemgedrag' – en niet over moeilijk verstaanbaar gedrag, storend gedrag, uitdagend gedrag of onbegrepen gedrag – vanwege de grote herkenbaarheid van deze term.

## Persoonlijke factoren

(I t/m IV AAIDD-model)

Verstandelijke mogelijkheden en adaptief gedrag:

Mensen met EVB+ hebben ernstige beperkingen in de intellectuele en adaptieve vaardigheden.<sup>9</sup> Hun verminderde adaptieve vaardigheden komen naar voren in beperkte conceptuele, sociale en praktische vaardigheden:

- 1) zij gebruiken vaak geluiden, gebaren of, met hulp, enkele woorden of korte zinnen, om de aandacht van anderen in hun omgeving te trekken om hun behoeften kenbaar te maken (conceptuele vaardigheden);
- 2) ze hebben ondersteuning nodig bij het starten, onderhouden en beëindigen van verbaal en non-verbaal contact met anderen en bij het veranderen van de ene activiteit naar de andere of in het geval van een onverwachte verandering in routine. Ook herkennen zij niet wanneer een sociale situatie een gevaar voor hen kan vormen (sociale vaardigheden);
- 3) ze hebben ondersteuning nodig bij basale persoonlijke hygiëne. Ze zijn daarnaast niet in staat om voor hun eigen bezittingen te zorgen en om zelfstandig huishoudelijke taken uit te voeren (praktische vaardigheden) (Tassé et al., 2019).<sup>10, d</sup>

Participatie:

Mensen met EVB+ hebben intensieve en levenslange professionele ondersteuning nodig bij participeren in relaties met anderen en het realiseren van kwaliteit van leven. Vanwege hun sterk verminderde communicatie- en sociale vaardigheden kunnen ze hun behoeften en wensen vaak niet goed uitdrukken en zijn zij afhankelijk van de interpretatie van hun signalen door anderen. Door optreden van problemen in de communicatie is er een grotere kans op conflicten tussen de wensen en behoeften van mensen met EVB+ en mensen in hun omgeving.<sup>11-13</sup>

Gezondheid:

Bij mensen met EVB+ bestaat ook een verhoogde prevalentie van blijvende gezondheidsproblemen, zoals epilepsie en auditieve- en/of visuele beperkingen of doofblindheid.<sup>3,6,14-16</sup> Een aantal van deze gezondheidsproblemen en fysieke ongemakken, zoals een auditieve- en/of visuele beperking, gastro-oesofageale reflux of obstipatie, en met name het niet herkennen en behandelen hiervan, kunnen aanleiding zijn voor het ontstaan (of in stand houden) van probleemgedrag.<sup>17,18</sup> Daarnaast kan er bij mensen met EVB+ sprake zijn van (aangeboren) aandoeningen en/of syndromen, zoals cerebrale parese, neurofibromatosis, het syndroom van Down, het fragile-X syndroom, het Angelman syndroom, het cri-du-chat syndroom, het Jacobsen syndroom, het syndroom van Joubert, het Noonan syndroom, het Nori syndroom, het Smith-Lemli-Opitz syndroom, het Smith-Magenis syndroom en het syndroom van West.<sup>3,6,19</sup> De literatuur over probleemgedrag bij aangeboren afwijkingen of syndromen laat zien dat identificatie van dergelijke aandoeningen/syndromen een zinvolle bijdrage levert aan verklarende diagnostiek. Vormen van psychiatrische classificaties die regelmatig voorkomen bij mensen met EVB+

---

<sup>d</sup> In de EVB+ notitie is geprobeerd zowel Nederlandse als internationale literatuur op te nemen, waarbij opgemerkt dient te worden dat internationale literatuur ruimer voorhanden was en vaker peer-reviewed.

zijn autismespectrumstoornis, angst, depressie, manie, eetstoornissen, psychose, schizofrenie en stereotypieën/ ticsstoornis.<sup>20,21</sup>

Mensen met EVB+ kunnen onder invloed staan van off-label psychotrope medicatie, en afbouw van deze medicatie kan onderdeel zijn van een succesvol behandelplan.<sup>20,22</sup>

### Context: omgevingsfactoren

(V in het AAIDD-model)

Mensen met EVB+ wonen bij hun gezin van herkomst, in woonvoorzieningen of in zorginstellingen.<sup>6,14,23</sup>

Door een combinatie van problemen (zie vorige kopje), worden zij vaak al op jonge leeftijd in een zorginstelling opgenomen.<sup>24</sup> Zij wonen daar in een niet zelf gekozen professionele en prikkelarme setting, met niet zelf gekozen medebewoners, waarin intensieve begeleiding geboden wordt en de omgeving op hun zorgbehoeften is afgestemd opdat ze daardoor een zo goed mogelijk leven kunnen leiden.<sup>25</sup>

Vanwege hun sterke afhankelijkheid van anderen in het dagelijks leven zijn ouders, andere gezins- of familieleden en zorgprofessionals belangrijk in de ondersteuning voor mensen met EVB+.<sup>23</sup> Factoren op het niveau van de persoon met EVB+ (gedrag, emoties en mogelijkheden), het niveau van zorgprofessionals (kennis, attributies, attitudes, psychologische bronnen, copingmechanismen) en de context (groeps grootte, team, organisatie en naasten) zijn bepalend voor een betekenisvolle interactie tussen mensen met EVB+ en hun omgeving.<sup>26</sup> Het is voor de omgeving moeilijk om de (communicatie) signalen goed te interpreteren en om hier in de communicatie, interactie en begeleiding adequaat op af te stemmen. Zo wordt stress, angst en onbegrip bijvoorbeeld door mensen met EVB+ geuit in probleemgedrag, waarbij het interpreteren van dit gedrag en er goed en tijdig op afstemmen door de omgeving een complexe uitdaging is. Hierdoor is het voor de mensen in de omgeving van de persoon met EVB+ complex om wederkerige communicatie tot stand te brengen en ondersteuning af te stemmen op hun wensen en behoeften. Er kan een mismatch ontstaan tussen de behoefte van de persoon met EVB+ en de gegeven ondersteuning vanuit de omgeving.<sup>6,15,27-29</sup> Alhoewel het sociale netwerk van mensen met EVB+ doorgaans beperkt is, maakt het ernstige probleemgedrag sociale participatie nog moeilijker.<sup>11,30</sup>

De context speelt een belangrijke rol in het ontstaan en al dan niet in stand houden van probleemgedrag; zelfs bij een aangepaste context is het risico op ernstig probleemgedrag hoog bij mensen met EVB+.

### Ondersteuning

(Ovaal in het midden van het AAIDD-model)

Mensen met EVB+ hebben intensieve ondersteuning nodig op verschillende levensdomeinen. De aanwezigheid van ernstig probleemgedrag kan echter een adequate ondersteuning door zorgprofessionals belemmeren. Dit komt omdat het probleemgedrag kan leiden tot angst bij zorgprofessionals, wat een negatieve invloed kan hebben op de relatie tussen de persoon met EVB+ en diens zorgprofessional.<sup>25</sup> Zorgprofessionals met interne attributies ten aanzien van de beheersbaarheid (d.w.z. de overtuiging hebben dat een cliënt het probleemgedrag kan reguleren) en stabiliteit (d.w.z. de overtuiging dat probleemgedrag onveranderlijk is) laten vaker vijandig en beheersend gedrag zien dan

zorgprofessionals met meer externe attributies, waarbij teamovertuigingen de individuele overtuigingen kunnen beïnvloeden.<sup>31,32</sup>

Ook is er, in vergelijking met andere niveaus van een verstandelijke beperking, minder betrouwbare en valide diagnostiek en behandeling voorhanden gericht op hun aandoeningen omdat zij soms atypische symptomen vertonen of omdat er sprake is van 'diagnostische overschaduwing', hetgeen een neiging is om symptomen van ernstig probleemgedrag en/of psychiatrische stoornissen toe te schrijven aan de EVB zelf.<sup>30,33-35</sup> Ook kunnen mensen met EVB+ in het geval van angst bepaalde objecten vermijden, zich ervoor verbergen of huilen wanneer ze ermee worden geconfronteerd, en zijn andere symptomen, zoals een snellere ademhaling en trillingen in het lichaam vergelijkbaar met de algemene populatie, voor observatoren niet eenvoudig zichtbaar.<sup>30</sup> Mensen met EVB+ kunnen probleemgedrag zoals agressie, prikkelbaarheid en zelfverwonding vertonen als symptomen van andere problematiek zoals een depressie.<sup>33,35</sup> Daarnaast hebben zij vanwege het probleemgedrag beperkte toegang tot de reguliere gezondheidszorg, wat vanwege een onbekendheid met de doelgroep en (te) geringe multidisciplinaire samenwerking kan leiden tot voorgeschreven medicatie zonder dat de effecten op de langere termijn worden gemonitord en medicatie waar nodig wordt afgebouwd.<sup>21</sup>

Om het probleemgedrag van mensen met EVB+ te verminderen en ondersteuningsmogelijkheden te verbeteren, is inzicht in de oorzaken en de functie van het probleemgedrag belangrijk, zowel op het niveau van het individu als op het niveau van de context.<sup>36</sup> Tevens kan ondersteuning vanuit de zorgorganisatie wat betreft een systematische aanpak voor probleemgedrag en het trainen van zorgprofessionals eraan bijdragen dat zorgprofessionals de geboden ondersteuning beter leren af te stemmen op de wensen en behoeften van mensen met EVB+.<sup>37</sup> Bovendien kan aandacht voor (het opbouwen van) een goede gehechtheidsrelatie en een verbeterde communicatie tussen mensen met EVB+ en de mensen in hun directe omgeving leiden tot betere ondersteuning en stressreductie, wat kan leiden tot minder probleemgedrag.<sup>6,19,27,28,36,38</sup>

Door beperkingen in communicatie is het verkrijgen van inzicht in gevoelens en gedachten bij mensen met EVB+ middels zelfrapportage zelden mogelijk. Gedragsobservatie waarbij bij voorkeur gebruik gemaakt wordt van gevalideerde instrumenten en procedures, is daarom, inclusief rapportage door derden, primair geschikt voor diagnostiek. Een belangrijk aandachtspunt daarbij is dat subjectief ervaren symptomatologie middels observatie moeilijk is vast te stellen.<sup>39</sup> Gelet op het (acute) gevaar voor lichamelijke en/of mentale integriteit bij mensen met EVB+ is het belangrijk om een zorgvuldige risicotaxatie te doen en om maatregelen in kaart te brengen om die risico's te beheersen, waaronder middelen en maatregelen ter voorkoming van o.a. beschadiging.<sup>36</sup> Het instellen van vrijheidsbeperkende maatregelen kan echter probleemgedrag in stand houden en dient te worden voorzien van regelmatige evaluatie voor noodzaak en een plan voor afbouw.<sup>40</sup>

### Complexe en dynamische interacties

(Dynamiek binnen het AAIDD-model)

Bij mensen met EVB+ is er sprake van een complexe en dynamische interactie tussen alle elementen in het AAIDD-model. De complexiteit vraagt om multidisciplinaire diagnostiek en monitoring. Identificatie

van risicofactoren met het doel om probleemgedrag te verminderen, en waar mogelijk te voorkomen, is eveneens nodig. Tot slot is belangrijk dat de overlap van verstandelijke beperking, probleemgedrag en eventueel bijkomende psychiatrische problematiek afzonderlijk wordt bekeken.<sup>6,19,21,36</sup>

### *Slotbeschouwing*

De geformuleerde definiëring van de doelgroep EVB+ maakt duidelijk dat er sprake is van een doelgroep met ernstig probleemgedrag. Door optreden van problemen in de communicatie is er, in vergelijking met andere niveaus van een verstandelijke beperking, een grotere kans op conflicten tussen de wensen en behoeften van mensen met EVB+ en mensen in hun omgeving, hetgeen de belangrijke rol van de omgeving benadrukt bij het beïnvloeden (het ontwikkelen, in stand houden en verminderen) van ernstig probleemgedrag. Een duidelijke afbakening door het hanteren van één of meerdere concrete inclusie- en exclusiecriteria doet geen recht aan het dynamisch verloop van de individuele problematiek, waarbij tevens de omgeving een belangrijke rol speelt. Bovendien is er sprake van een glijdende schaal (in tegenstelling tot een duidelijk afkappunt) waarlangs de ernst van de problematiek en de beperkingen van het individu zich ontwikkelen.

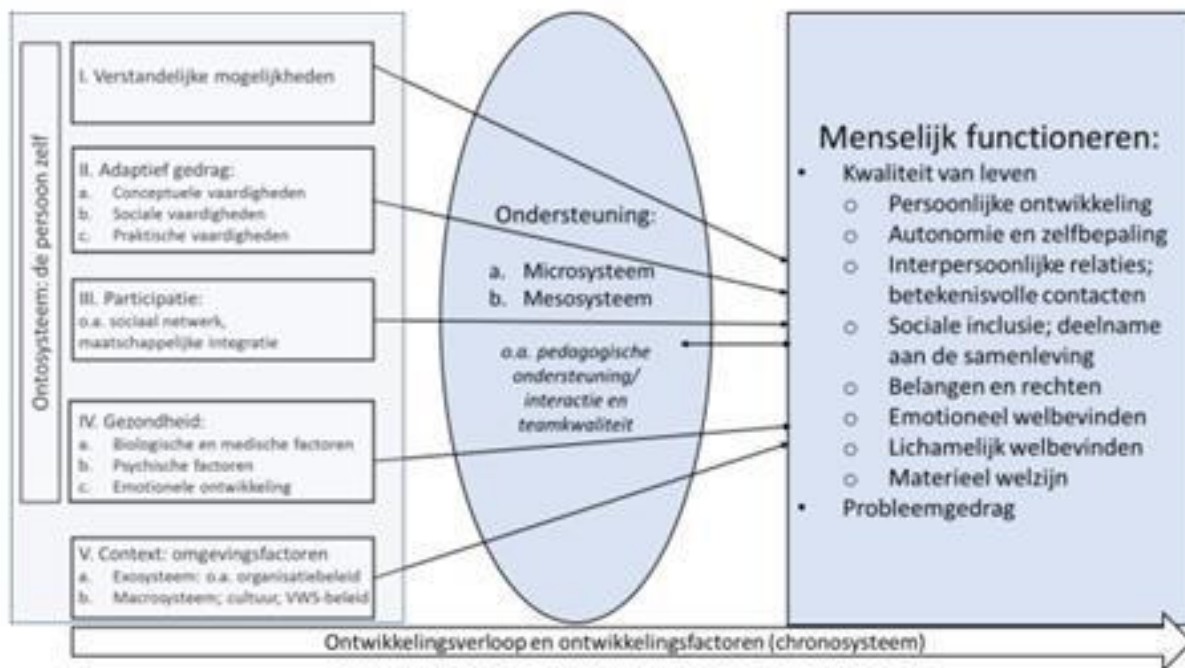


## Bijlage 1. Kader doelgroepbeschrijving EVB+

Om tot een onderbouwde definitie van mensen met EVB+ te komen, geeft de commissie in deze bijlage een korte beschouwing op het aangepaste model van menselijk functioneren van de American Association on Intellectual and Developmental Disabilities (AAIDD-model), de classificatie van een verstandelijke beperking en in het bijzonder een ernstig verstandelijke beperking.

### 1.1 AAIDD-model

Wanneer we het (dis)functioneren van mensen met een verstandelijke beperking willen begrijpen, is het zinvol het model van menselijk functioneren van de AAIDD-model als kader te hanteren. Vanuit dit model worden problemen in het menselijk functioneren gezien als een signaal voor een disbalans tussen intellectueel functioneren, adaptief functioneren, participatie, gezondheid, context én de mate waarin de omgeving deze disbalans (onvoldoende) passend ondersteunt, behandelt of compenseert. Voor alle mensen geldt dat een goede balans tussen de elementen in het model het ontstaan van problemen in het functioneren kan voorkomen. In de multidisciplinaire richtlijn Probleemgedrag bij Volwassenen met een Verstandelijke Beperking heeft het AAIDD-model een aanpassing ondergaan, waardoor ook elementen uit het biopsychosociale model en het ecologische model een plek hebben gekregen (zie Figuur 1).<sup>1</sup>



Figuur 1. Aangepast AAIDD-model<sup>1</sup>

## 1.2 Classificatie verstandelijke beperking

Lange tijd is in nationale en internationale classificaties de IQ score<sup>e</sup> van een persoon leidend geweest voor het vaststellen of diagnosticeren van een verstandelijke beperking. In de huidige praktijk van classificering heeft het adaptief functioneren, naast intellectueel functioneren, een centralere rol gekregen.<sup>9,41</sup> Er is toenemend kritiek op het alleen hanteren van IQ-scores voor de vaststelling van een verstandelijke beperking en het gebruik ervan bij de classificatie en indicatiestellingen. De scores op een IQ test pretenderen het conceptuele functioneren van een persoon te meten, maar leveren onvoldoende informatie op voor een beoordeling van het redeneervermogen en adaptief vermogen in het dagelijks leven. De AAIDD definieert een verstandelijke beperking als volgt: “Een verstandelijke beperking is een beperking gekenmerkt door aanzienlijke beperkingen in zowel intellectueel als adaptief functioneren, wat tot uiting komt in beperkte conceptuele, sociale en praktische adaptieve vaardigheden, beide ontstaan gedurende de ontwikkelingsperiode”.<sup>41</sup> De DSM-5 classificatie is mede gebaseerd op de AAIDD-definitie. In de classificatie zijn de 3 criteria (d.w.z. intellectueel functioneren, adaptief functioneren en ontstaan voor de 22<sup>e</sup> levensjaar) even belangrijk. De verstandelijke beperking wordt in de DSM-5 onder de categorie neurobiologische ontwikkelingsstoornissen geschaard. De classificatie is gebaseerd op zowel gestandaardiseerde tests voor het intellectuele en adaptieve functioneren als ook op een klinisch oordeel van een ter zake bevoegde en bekwame professional. Daarbij wordt aangehouden dat mensen met een verstandelijke beperking qua IQ-score ongeveer twee standaardafwijkingen onder het populatiegemiddelde scoren. Dat betekent een IQ-score beneden 70. Wanneer men vervolgens rekening houdt met de meetfout van de test (5 punten), is het in de praktijk mogelijk dat mensen met een score tot (max) 76 binnen dat criterium kunnen vallen. Toch biedt de DSM-5 daarnaast ook ruimte om op grond van een professioneel oordeel ook aan individuen met een hogere score op een intelligentietest de classificatie verstandelijke beperking te geven wanneer de combinatie van cognitieve en adaptieve beperkingen daar aanleiding toe geeft. Bij de ernstbepaling van de verstandelijke beperking spelen de adaptieve vaardigheden een doorslaggevende rol. De deficiënties in het adaptieve functioneren moeten dusdanig zijn, dat de betrokkene niet kan voldoen aan de ontwikkelings- en sociaal-culturele standaarden van persoonlijke onafhankelijkheid en sociale verantwoordelijkheid. Een persoon met een verstandelijke beperking zou op grond van deze deficiënties langdurende of zelfs blijvende ondersteuning in het dagelijks functioneren behoeven om sociaal-maatschappelijk te kunnen participeren. De DSM-5 kent 4 niveaus van ernst, waaronder het niveau van de ernstig verstandelijke beperking (EVB).

Bij het vaststellen van EVB is het adaptief functioneren bepalend, aangezien IQ-scores niet betrouwbaar in kaart gebracht kunnen worden bij deze doelgroep. Criterium drie (problemen ontstaan voor het 22<sup>e</sup> levensjaar) is bij sommige volwassenen moeilijk te achterhalen. Voor het bepalen van de mate van het

---

<sup>e</sup> Er is wetenschappelijk geen overeenstemming over wat een intelligentietest precies meet (algemene cognitie, hogere orde cognitie, functioneren of vermogen?). Intelligentietesten zijn cultuurgevoelig en verschillende testen geven verschillende uitkomsten. Ook is het de vraag of groepsvergelijkingen kunnen dienen als basis voor het waarderen van een individuele score. Daarnaast zijn er nog velerlei psychometrische problemen. Dit maakt dat de uitkomst op een intelligentietest alleen niet voldoende is om (de mate van) een verstandelijke beperking te kunnen bepalen.

adaptief functioneren is voor volwassenen met EVB vooralsnog geen goed gevalideerd instrument beschikbaar<sup>f</sup>.

### 1.3 *Ernstig verstandelijke beperking*

Mensen met EVB hebben ernstige beperkingen in de intellectuele en adaptieve vaardigheden.<sup>9</sup> Hun verminderde adaptieve vaardigheden komen naar voren in beperkte conceptuele, sociale en praktische vaardigheden:

- 1) zij gebruiken vaak geluiden, gebaren of, met hulp, korte zinnen, om de aandacht van anderen in hun omgeving te trekken om hun behoeften kenbaar te maken (conceptuele vaardigheden);
- 2) ze hebben ondersteuning nodig bij het starten, onderhouden en beëindigen van gesprekken met anderen en bij het veranderen van de ene activiteit naar de andere of in het geval van een onverwachte verandering in routine. Ook herkennen zij niet wanneer een sociale situatie een gevaar voor hen kan vormen (sociale vaardigheden);
- 3) ze hebben ondersteuning nodig bij basale persoonlijke hygiëne. Ze zijn daarnaast niet in staat zijn om voor hun eigen bezittingen te zorgen en om zelfstandig huishoudelijke taken uit te voeren (praktische vaardigheden).<sup>10</sup>

---

<sup>f</sup> De ABAS-3 sluit niet aan qua niveau, voor de Vineland zijn geen Nederlandse normen beschikbaar en de DIAG is nog in ontwikkeling.

## Bijlage 2. Screeningsformulier kerndocumenten

### Gegevens bron

#:

Auteurs:

Titel:

Tijdschrift/boek/rapport:

Jaartal:

---

### Korte schets achtergrond/kader van de studie

### Kernvragen bij paragraaf 1: Schets van Nederlandse context en geschiedenis van ondersteuning en behandeling van mensen met EVB+

Relevante info uit kerndocument

### Kernvragen bij paragraaf 2: Mensen met EVB+ in de zorg voor mensen met een VB, maar ook daar buiten

Relevante info uit kerndocument

### Kernvragen 3 bij paragraaf 3: Beschrijving, definitie en omvang van de EVB+ doelgroep

Relevante info uit kerndocument

### Kernvraag 4

Welke ontwikkelingen worden recentelijk (laatste 5 jaar) gerapporteerd tav bijv behandeling, vroegsignalering, screening en toekomstig onderzoek? Dit heel beknopt houden.

Relevante info uit kerndocument

### **Bijlage 3. Samenstelling klankbordgroep**

#### Klinische experts

- Mevr. drs. Carmen van Bussel, GZ-psycholoog (consulent CCE)
- Mevr. drs. Marja Eding, GZ-psycholoog (consulent CCE)
- Mevr. drs. Nathalie Hoornaert, psychiater (consulent CCE)
- Mevr. dr. Sylvia Huisman, arts voor verstandelijk gehandicapten (consulent CCE)
- Mw. drs. Wilma Rijcken, orthopedagoog generalist (consulent CCE)
- Mevr. drs. Bianca Vugts, Psycholoog (consulent CCE)

#### Wetenschappelijke partners (vanuit de Associatie van Academische Werkplaatsen Verstandelijke Beperkingen)

- Dhr. prof. dr. Robert Didden, bijzonder hoogleraar 'Intellectual disabilities, learning and behaviour' en GZ-psycholoog, Stichting Trajectum en Radboud Universiteit Nijmegen
- Dhr. dr. Roy Elbers, senior onderzoeker, Erasmus MC
- Dhr. prof. dr. Xavier Moonen, bijzonder hoogleraar Kennisontwikkeling over Jeugdigen en Jongvolwassenen met Licht Verstandelijke Beperkingen en Gedragsproblemen, Universiteit van Amsterdam
- Mevr. prof. dr. Annette van der Putten, hoogleraar 'Orthopedagogiek, i.h.b. mensen met ernstige meervoudige beperkingen', Rijksuniversiteit Groningen
- Mevr. prof. dr. Paula Sterkenburg, bijzonder hoogleraar Mensen met een visuele, of visuele en verstandelijke beperking, sociale relaties & ICT, Vrije Universiteit

## Referenties

1. Embregts, P. J. C. M., Kroezen, M., Mulder, E. J., van Bussel, C., van der Nagel, J., Budding, M., Busser, G. ... Wieland, J. (2019). *Multidisciplinaire Richtlijn Probleemgedrag bij volwassenen met een verstandelijke beperking*. Enschede: Nederlandse Vereniging van Artsen voor Verstandelijk Gehandicapten (NVAVG).
2. Vereniging Gehandicaptenzorg Nederland. (2001). *Consensusprotocol Ernstig Probleemgedrag. Handleiding voor het beschrijven en beoordelen van probleemsituaties rond cliënten van de gehandicaptenzorg*. Utrecht: auteur.
3. Chadwick, O., Walker, N., Bernard, S., & Taylor, E. (2001). Factors affecting the risk of behaviour problems in children with severe intellectual disability: risk factors for behaviour problems. *Journal of Intellectual Disability Research*, 44(2), 108–123.  
<https://doi.org/10.1046/j.1365-2788.2000.00255.x>
4. Crocker, A. G., Mercier, C., Lachapelle, Y., Brunet, A., Morin, D., & Roy, M. E. (2006). Prevalence and types of aggressive behaviour among adults with intellectual disabilities. *Journal of intellectual disability research*, 50(9), 652-661.
5. Davies, L. E., & Oliver, C. (2016). Self-injury, aggression and destruction in children with severe intellectual disability: Incidence, persistence and novel, predictive behavioural risk markers. *Research in developmental disabilities*, 49, 291-301.
6. Holden, B., & Gitlesen, J. P. (2003). Prevalence of psychiatric symptoms in adults with mental retardation and challenging behaviour. *Research in Developmental Disabilities*, 24(5), 323–332.
7. Olivier-Pijpers, V. C., Cramm, J. M., Buntinx, W. H., & Nieboer, A. P. (2018). Organisational environment and challenging behaviour in services for people with intellectual disabilities: A review of the literature. *Alter*, 12(4), 238-253.
8. Schalock, R. L., Keith, K. D., Verdugo, M. Á., & Gómez, L. E. (2010). Quality of life model development and use in the field of intellectual disability. *Enhancing the quality of life of people with intellectual disabilities* (pp. 17-32). Springer, Dordrecht.
9. American Psychiatric Association. (2013). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders: DSM-5*. Arlington, VA: American Psychiatric Association, 2013.
10. Tassé, M. J., Balboni, G., Navas, P., Luckasson, R., Nygren, M. A., Belacchi, C., ... & Kogan, C. S. (2019). Developing behavioural indicators for intellectual functioning and adaptive behaviour for ICD-11 disorders of intellectual development. *Journal of Intellectual Disability Research*, 63(5), 386-407.
11. Bowring, D. L., Totsika, V., Hastings, R. P., Toogood, S., & Griffith, G. M. (2017). Challenging behaviours in adults with an intellectual disability: a total population study and exploration of risk indices. *The British Journal of Clinical Psychology*, 56(1), 16–32.
12. Cooper, S.-A., Smiley, E., Jackson, A., Finlayson, J., Allan, L., Mantry, D., & Morrison, J. (2009). Adults with intellectual disabilities: prevalence, incidence and remission of aggressive behaviour and related factors. *Journal of Intellectual Disability Research*, 53(3), 217–232.
13. Deb, S., Thomas, M., & Bright, C. (2001). Mental disorder in adults with intellectual disability. 2: the rate of behaviour disorders among a community-based population aged between 16 and 64 years. *Journal of Intellectual Disability Research*, 45(6), 506–514.
14. Chadwick, O., Kusel, Y., & Cuddy, M. (2008). Factors associated with the risk of behaviour problems in adolescents with severe intellectual disabilities. *Journal of Intellectual Disability Research*, 52(10), 864–76.

15. Matson, J. L., & Rivet, T. T. (2008). Characteristics of challenging behaviours in adults with autistic disorder, PDD-NOS, and intellectual disability. *Journal of intellectual and developmental disability, 33*(4), 323-329.
16. Van Timmeren, E. A., Van der Schans, C. P., Van der Putten, A. A. J., Krijnen, W. P., Steenbergen, H. A., van Schrojenstein Lantman-de Valk, H. M. J., & Waning, A. (2017). Physical health issues in adults with severe or profound intellectual and motor disabilities: a systematic review of cross-sectional studies. *Journal of Intellectual Disability Research, 61*(1), 30-49.
17. Dosen, A. (2007). Integrative treatment in persons with intellectual disability and mental health problems. *Journal of Intellectual Disability Research, 51*(1), 66-74.
18. Kwok, H., & Cheung, P. W. (2007). Co-morbidity of psychiatric disorder and medical illness in people with intellectual disabilities. *Current Opinion in Psychiatry, 20*(5), 443-449.
19. Oliver, C., Petty, J., Ruddick, L., & Bacarese-Hamilton, M. (2012). The association between repetitive, self-injurious and aggressive behavior in children with severe intellectual disability. *Journal of Autism and Developmental Disorders, 42*(6), 910–919.  
<https://doi.org/10.1007/s10803-011-1320-z>
20. Sheehan, R., Hassiotis, A., Walters, K., Osborn, D., Strydom, A., & Horsfall, L. (2015). Mental illness, challenging behaviour, and psychotropic drug prescribing in people with intellectual disability: UK population based cohort study. *The BMJ, 351*.
21. Vereenoghe, L., Flynn, S., Hastings, R. P., Adams, D., Chauhan, U., Cooper, S.-A., ... Waite, J. (2018). Interventions for mental health problems in children and adults with severe intellectual disabilities: a systematic review. *BMJ Open, 8*(6), 021911.
22. Deb, S., Unwin, G., & Deb, T. (2015). Characteristics and the trajectory of psychotropic medication use in general and antipsychotics in particular among adults with an intellectual disability who exhibit aggressive behaviour. *Journal of Intellectual Disability Research, 59*(1), 11-25.
23. Matson, J. L., Mayville, S. B., & Laud, R. B. (2003). A system of assessment for adaptive behavior, social skills, behavioral function, medication side-effects, and psychiatric disorders. *Research in Developmental Disabilities, 24*(1), 75-81.
24. Woittiez, I., Ras, M., & Oudijk, D. (2012). *IQ met beperkingen. De mate van verstandelijke handicap van zorgvragers in kaart gebracht*. Den Haag: Sociaal en Cultureel Planbureau.
25. Wissink, J. (2015). *Floreren: Zoektocht naar goed leven voor mensen met een ernstige verstandelijke beperking en ernstige gedragsproblemen*. Amsterdam: VU.
26. Simons, M. A. G., Koordeman, R., Willems, A. P. A. M., Hermsen, M., Rooijackers, L. M., & Otten, R. (2020). Factors facilitating or hindering meaningful staff–client interactions in people with intellectual disabilities and challenging behaviour: A systematic mixed studies review using thematic synthesis. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*. DOI: 10.1111/jar.12830
27. Frederiks, K., Sterkenburg, P., Barakova, E., & Feijs, L. (2019). The effects of a bioresponse system on the joint attention behaviour of adults with visual and severe or profound intellectual disabilities and their affective mutuality with their caregivers. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities, 32*(4), 890-900.
28. Griffiths, C., & Smith, M. (2016). Attuning: a communication process between people with severe and profound intellectual disability and their interaction partners. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities, 29*(2), 124-138.

29. Thompson, J. R., Bradley, V. J., Buntinx, W. H., Schalock, R. L., Shogren, K. A., Snell, M. E., ... & Yeager, M. H. (2009). Conceptualizing supports and the support needs of people with intellectual disability. *Intellectual and developmental disabilities*, 47(2), 135-146.
30. Cervantes, P. E., & Matson, J. L. (2015). Comorbid symptomology in adults with autism spectrum disorder and intellectual disability. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 45(12), 3961–3970.
31. Zijlmans, L. J., Embregts, P. J., Bosman, A. M., & Willems, A. P. (2012). The relationship among attributions, emotions, and interpersonal styles of staff working with clients with intellectual disabilities and challenging behavior. *Research in Developmental Disabilities*, 33(5), 1484-1494.
32. Knotter, M. (2019). *The Whole is More'. A contextuele Perspective on Attitudes and Reactions of Staff Towards Aggressive Behaviour of Clients with ID in Residential Institutions*. Universiteit van Amsterdam: Amsterdam
33. Hayes, S., McGuire, B., O'neill, M., Oliver, C., & Morrison, T. (2011). Low mood and challenging behaviour in people with severe and profound intellectual disabilities. *Journal of Intellectual Disability Research*, 55(2), 182-189.
34. Keyes, K. (2019). Psychiatric comorbidity and intellectual disability. *European Journal of Public Health*, 29(Supplement\_4), ckz185-380.
35. Ross, E., & Oliver, C. (2002). The relationship between levels of mood, interest and pleasure and 'challenging behaviour' in adults with severe and profound intellectual disability. *Journal of Intellectual Disability Research*, 46(3), 191-197.
36. Sterkenburg, P., Schuengel, C., & Janssen, C. (2008). Developing a therapeutic relationship with a blind client with a severe intellectual disability and persistent challenging behaviour. *Disability and Rehabilitation*, 30(17), 1318-1327.
37. McClean, B., Grey, I. M., & McCracken, M. (2007). An evaluation of positive behavioural support for people with very severe challenging behaviours in community-based settings. *Journal of Intellectual Disabilities*, 11(3), 281-301.
38. Sterkenburg, P.S. & Schuengel, C. (2011). De gehechtheidsrelatie als buffer tegen stress (pp. 87-100). In J. Zevalkink en P. Sterkenburg (red). *Voor de verandering: een psychodynamische kijk op ontwikkeling*. Assen: Van Gorcum.
39. Maes, B., & Swillen, A. (2010). Diagnostiek van gedragsproblemen en psychische stoornissen bij mensen met een verstandelijke beperking. *TOKK: Tijdschrift voor Orthopedagogiek, Kinderpsychiatrie en Klinische Kinderpsychologie*, 35(1), 4-19.
40. Schippers, B. (2019). *Reduction of coercive measures: A multidisciplinary approach in care for people with intellectual disabilities*. VU Amsterdam, Amsterdam.
41. American Association on Intellectual and Developmental Disabilities. (2021). *Intellectual Disability*, 12<sup>th</sup> edition. Author: Silver Spring