

## **SAMENVATTING**

### **proefschrift Nanda de Knegt**

#### **The Down Side of Pain**

Pain Assessment and Experience in Adults with Down Syndrome and the Relationship with Cognition

#### *Literatuur gedeelte*

Een literatuur overzicht (Hoofdstuk 2) toonde dat musculoskeletale aandoeningen voorkomen bij alle zeven bestudeerde subtypen verstandelijke beperking (syndromen): Down syndroom (DS), Prader-Willi syndroom, Williams syndroom, Fragiele-X syndroom, Rett syndroom, cerebrale parese, en 22q11.2 deletie syndroom. Voorbeelden van musculoskeletale stoornissen waren scoliose, artritis, en instabiliteit of verplaatsing van gewrichten. Het is vrijwel niet onderzocht hoeveel pijn de aanwezigheid van musculoskeletale stoornissen veroorzaakt bij deze subtypen verstandelijke beperking, terwijl volwassenen in de algemene bevolking sommige musculoskeletale stoornissen beoordelen als zeer pijnlijk. Experimentele pijnonderzoeken tonen een vertraagde verbale response op pijn door hitte en kou en een lagere hitte-pijn drempel bij mensen met DS, in tegenstelling tot een hogere hitte-pijn drempel bij Prader-Willi syndroom. Op basis van kenmerkende pathologie van gebieden en paden in de hersenen die betrokken zijn bij pijnbeleving kan een hogere pijnbeleving verwacht worden bij Fragiele-X syndroom en 22q11.2 deletie syndroom, terwijl de pijnbeleving zowel toegenomen als afgenomen kan zijn bij DS, Williams syndroom en Prader-Willi syndroom.

In een systematisch literatuur overzicht (Hoofdstuk 3) hadden de meeste van de 27 onderzoeken over gedragsmatige pijnindicatoren bij mensen met verstandelijke beperking een methodologische kwaliteit van 50% op een schaal van 0 tot 100%. Veertien categorieën van gedragsmatige pijnindicatoren werden gedefinieerd, waarvan motorische activiteit, activiteit in

het gezicht, sociaal-emotionele indicatoren, en non-verbale vocale expressie het meest voorkomend waren. Echter, het is niet altijd duidelijk dat het geobserveerd gedrag veroorzaakt wordt door pijn in plaats van gerelateerde factoren (zoals stress of angst) en gedragsmatige pijnindicatoren kunnen individueel verschillen. Gedragsmatige pijnindicatoren die gevonden werden bij (jong) volwassenen met DS waren een bleek gezicht, rusteloosheid, overmatig praten, response op pijnstillende medicatie, en verergering van de gebruikelijke symptomen van de verstandelijke beperking.

### *Klinisch gedeelte*

Na de literatuur onderzoeken was de volgende stap om procedures en instrumenten te onderzoeken ter bevordering van pijnmeting bij volwassenen met DS. Wanneer het begrip van een numerieke schaal grondig werd onderzocht, door niet alleen te vragen welke cijfers de minste pijn (0 of 1) en de meeste pijn (9 of 10) representeren maar ook vragen te stellen over de grootte van cijfers ('Wat is meer: 2 of 8?' en 'Wat is meer: 6 of 4?'), dan slaagden minder volwassenen met DS voor de begriptoets (Hoofdstuk 4). Er werd geen verschil gevonden tussen begrip of voorkeur voor gezichten pictogrammen vergeleken met een schaal van getekende gezichten (Hoofdstuk 5). De helft van de deelnemers begreep een reeks pictogrammen voor sensorisch-onderscheidende pijnkwaliteit (brandend, stekend, kloppend en drukkend). De huidige versie van een online computerprogramma voor het aangeven van pijn is te moeilijk voor volwassenen met DS om zonder hulp te gebruiken en vooral het gebruik van een computermuis is ingewikkeld (Hoofdstuk 6).

De volgende stap was het onderzoeken van de somatosensorische functies van het spinothalamische baansysteem (temperatuur, pijnzin en tast) en de pijnbeleving bij volwassenen met DS. Volwassenen met DS waren even goed in staat als volwassenen uit de algemene bevolking om met ogen dicht warm en koud te onderscheiden en om monofilamenten (plastic haren) te voelen op de onderarm (Hoofdstuk 7). Volwassenen met DS met een lager

intelligentieniveau waren minder goed in staat dan volwassenen uit de algemene bevolking om scherp van stomp te onderscheiden. Meer deelnemers met DS (50%) dan volwassenen uit de algemene bevolking (35%) hadden fysieke aandoeningen die pijn of ongemak kunnen veroorzaken (Hoofdstuk 8). Echter, minder deelnemers met DS (58%) dan volwassenen uit de algemene bevolking (73%) rapporteerden pijn tijdens het testmoment, wat een mogelijke aanwijzing is voor onderrapportage van pijn. Van de deelnemers die pijn rapporteerden was de gemiddelde pijnbeleving (aangegeven aan de hand van een gezichten schaal en een numerieke schaal) hoger in de DS groep dan in volwassenen uit de algemene bevolking. Volwassenen met DS begrepen de gezichtenschaal (75%) beter dan de numerieke schaal (43%) en bijna 80% begreep ten minste één van deze schalen.

Als er gecontroleerd werd voor leeftijd, sekse, taalbegrip, woordenschat en de aanwezigheid van lichamelijke aandoeningen die pijn of ongemak kunnen veroorzaken, dan bleek dat volwassenen met DS met een slechter geheugen meer waarschijnlijk pijn te rapporteren tijdens het testmoment (Hoofdstuk 9). Er is geen statistisch significante associatie gevonden tussen neuropsychologisch functioneren en pijnbeleving. De aanwezigheid van het  $\epsilon 4$  allel van het apolipoproteïne E eiwit bij volwassenen met DS was niet geassocieerd met pijnbeleving of met de relatie tussen pijnbeleving en neuropsychologisch functioneren, maar was wel geassocieerd met een slechter executief functioneren (Hoofdstuk 10).