

University of Groningen

Signaleren van pijn bij mensen met een (zeer) ernstige verstandelijke beperking

Korving, Helen; Enninga, Annemieke; Huisman, Sylvia; Waninge, A; van der Putten, Annette; Sterkenburg, Paula

Published in:
Tijdschrift voor Artsen voor Verstandelijk Gehandicapten

IMPORTANT NOTE: You are advised to consult the publisher's version (publisher's PDF) if you wish to cite from it. Please check the document version below.

Document Version
Publisher's PDF, also known as Version of record

Publication date:
2021

[Link to publication in University of Groningen/UMCG research database](#)

Citation for published version (APA):

Korving, H., Enninga, A., Huisman, S., Waninge, A., van der Putten, A., & Sterkenburg, P. (2021). Signaleren van pijn bij mensen met een (zeer) ernstige verstandelijke beperking. *Tijdschrift voor Artsen voor Verstandelijk Gehandicapten*, 39(3), 168-175.

Copyright

Other than for strictly personal use, it is not permitted to download or to forward/distribute the text or part of it without the consent of the author(s) and/or copyright holder(s), unless the work is under an open content license (like Creative Commons).

The publication may also be distributed here under the terms of Article 25fa of the Dutch Copyright Act, indicated by the "Taverne" license. More information can be found on the University of Groningen website: <https://www.rug.nl/library/open-access/self-archiving-pure/taverne-amendment>.

Take-down policy

If you believe that this document breaches copyright please contact us providing details, and we will remove access to the work immediately and investigate your claim.

Downloaded from the University of Groningen/UMCG research database (Pure): <http://www.rug.nl/research/portal>. For technical reasons the number of authors shown on this cover page is limited to 10 maximum.

Signaleren van pijn bij mensen met een (zeer) ernstige verstandelijke beperking



Helen Korving, MSc.¹



Annemieke Enninga, MSc.²



Dr. Sylvia Huisman^{3,4}



Dr. Aly Waning²



Prof. Dr. Annette van der Putten²



Prof. Dr. Paula Sterkenburg¹

¹. Academische werkplaats 'Sociale Relaties & Gehechtheid' Bartiméus-VU

². Academische werkplaats EMB

³. Amsterdam Universitair Medische Centra, Emma Kinderziekenhuis, Amsterdam

⁴. Prinsentichting, Purmerend

Samenvatting

- Het is een uitdaging om pijn te herkennen bij mensen met ernstige of zeer ernstige verstandelijk en meervoudige beperkingen.
- Het pijngedrag is namelijk veelal subtiel en persoonsafhankelijk.
- In drie onderzoeken wordt gewerkt aan handvatten voor ouders en professionals binnen de ondersteuning voor het eerder en met meer zekerheid herkennen van pijn:
 - In een kwalitatief onderzoek wordt naar ervaringen van ouders gevraagd van kinderen en volwassenen met een zeldzame genetische aandoening en een verstandelijke beperking met betrekking tot pijnherkenning en pijnbestrijding.
 - In het tweede onderzoek wordt een observatielijst ontwikkeld om pijn te identificeren bij volwassenen met zeer ernstige verstandelijk en meervoudige beperkingen in dagelijkse situaties.
 - Het derde onderzoek richt zich op de ontwikkeling van een systeem om met een slimme sok fysiologische signalen van pijn weer te geven op een mobiele app van een begeleider of ouder.
- Veelbelovende tussenresultaten worden beschreven, zoals pijngedragingen die overeenkomen bij kinderen en volwassenen met verschillende genetische aandoeningen, een observatieschaal met zeven sterk met elkaar samenhangende items en een algoritme verkregen uit de pijn-app dat 99% accuraat is.
- De implicaties van de resultaten zijn betere mogelijkheden voor snellere en meer accurate pijnherkenning

en meer inzicht in behandel-effecten. Deze implicaties zijn interessant voor zowel ouders als (medisch) professionals binnen de ondersteuning van mensen met een (zeer) ernstige verstandelijke beperking.

Samenvatting (als narratief)

Het is een uitdaging om pijn te herkennen bij mensen met ernstige of zeer ernstige verstandelijk en meervoudige beperkingen omdat het pijngedrag veelal subtiel en persoonsafhankelijk is. In drie onderzoeken wordt gewerkt aan handvatten voor ouders en professionals binnen de ondersteuning voor het eerder en met meer zekerheid herkennen van pijn. In een kwalitatief onderzoek wordt naar ervaringen van ouders gevraagd van kinderen en volwassenen met een zeldzame genetische aandoening en een verstandelijke beperking met betrekking tot pijnherkenning en pijnbestrijding. In het tweede onderzoek wordt een observatielijst ontwikkeld om pijn te identificeren bij volwassenen met zeer ernstige verstandelijk en meervoudige beperkingen in dagelijkse situaties. Het derde onderzoek richt zich op de ontwikkeling van een systeem om met een slimme sok fysiologische signalen van pijn weer te geven op een mobiele app van een begeleider of ouder. In dit artikel worden de veelbelovende tussenresultaten beschreven zoals pijngedragingen die overeenkomen bij kinderen en volwassenen met verschillende genetische aandoeningen, een observatieschaal met zeven sterk met elkaar samenhangende items en een algoritme verkregen uit de pijn-app dat 99% accuraat is. De implicaties van de resultaten zijn betere mogelijkheden voor snellere en meer accurate pijnherkenning en meer inzicht in behandel-effecten. Deze implicaties zijn interessant voor zowel ouders als (medisch) professionals binnen de ondersteuning van mensen met een (zeer) ernstige verstandelijke beperking.

Introductie

Mensen met een ernstige of zeer ernstige verstandelijke en meervoudige beperking ((Z)EVMB) hebben een groot risico op problemen die tot pijn kunnen leiden.¹ Deze problemen komen vaak tegelijkertijd voor zoals obstipatie, gastro-oesofageale reflux, neuroskeletafwijkingen en zelfverwondend gedrag.² Het herkennen van pijn in deze groep is vanwege subtiele en idiosyncratische pijnuitingen, -expressies en -gedragingen een uitdaging.^{3,4} Het tijdig herkennen van pijnuitingen is van belang om preventie en vroegtijdige behandeling in te zetten. Daarbij kan bij een deel van de oorzaken van pijn een vrij eenvoudige behandeling ingezet worden om de pijn te verminderen of te bestrijden.^{1,5}

Ouders, begeleiders en andere zorgprofessionals van mensen met (Z)EVMB leren vaak gaandeweg het gedrag van hun kind of cliënt te herkennen en te duiden. Unieke medische achtergronden (onder andere genetische syndromen), individuele ervaringen en ook de unieke ontwikkeling die elke persoon doormaakt, zorgen ervoor dat pijngedragingen onvergelykbaar kunnen zijn en per persoon verschillen. De wijze waarop mensen met ernstige of zeer ernstige beperkingen pijngedrag en pijnuitingen vertonen kan idiosyncratisch zijn (lachen, bevriezen als signaal voor pijn) en afwijken van het pijngedrag dat degenen zonder verstandelijke beperking laten zien. Op het moment dat er een vermoeden is van pijn zijn, en blijven, ouders en directe begeleiders een belangrijke bron van informatie voor artsen en andere medisch experts die een persoon met (Z)EVMB niet in het dagelijks leven zien en kennen, omdat zij de gedragsveranderingen mogelijk niet herkennen en de ernst daarvan beperkt kunnen inschatten.^{6,7} De vraag is hoe individuele pijnkenmerken die door ouders en/of directe begeleiders worden herkend ook herkend kunnen worden door andere zorgprofessionals opdat deze kenmerken onderdeel kunnen worden van het diagnostische proces. Als iemand met (Z)EVMB pijn ervaart heeft dit grote invloed op zijn of haar kwaliteit van bestaan. Om het diagnostische proces te verbeteren en de individuele pijnsignalen van een persoon met EMB of (Z)EVMB over te dragen naar anderen hebben naasten en zorgprofessionals behoefte aan instrumenten waarmee ze snel en goed pijn kunnen signaleren.⁸ Hoewel de afgelopen jaren betrouwbare pijnobservatieschalen zijn ontwikkeld om pijn te beoordelen voor kinderen met (Z)EVMB, is het niet duidelijk of deze ook ingezet kunnen worden bij volwassenen.⁴ De 'Checklist Pijngedrag' (CPG) heeft bijvoorbeeld goede psychometrische eigenschappen bij kinderen met (Z)EVMB, maar blijkt onvoldoende adequaat te zijn om pijn te signaleren bij volwassenen waardoor er behoefte is aan de ontwikkeling van een observatieinstrument specifiek voor volwassenen met (Z)EVMB in dagelijkse situaties.⁴

Binnen deze doelgroep is het voornamelijk ook onbekend of er bij pijn fysiologisch op dezelfde manier wordt gereageerd als bij mensen zonder beperking. Zo laten zij niet altijd het reflexmatige terugtrekken van ledematen zien bij een pijn prikkel. Uit een beperkt aantal eerdere onderzoeken bij volwassenen en kinderen met (Z)EVMB blijkt dat de ademhalingsfrequentie geen goede maat is en dat cortisolmetingen te invasief werden bevonden door onderzoekers.^{3,9} Vanuit een systematische review is toen bepaald welke fysiologische maten betrouwbaar genoeg pijn kunnen meten en een lage invasiviteit hebben.¹⁰ Een systeem waarbij niet-invasief op het lichaam een meting uitgevoerd kan worden die pijnsignalen herkent, zou een

goede bijdrage leveren aan de dagelijkse ondersteuning van mensen met (Z)EVMB door zowel ouders als professionals. Het is hierbij uiteraard ook van belang dat er bij de ontwikkeling van technologie om de lichamelijke reactie weer te geven (bijvoorbeeld een mobiele applicatie) wordt gekeken naar wensen vanuit de praktijk. Daarom is het zaak om het onderzoek coöperatief uit te voeren met begeleiders uit de praktijk en ouders van mensen met (Z)EVMB.

Verbetering van pijnherkenning bij mensen met (Z)EVMB kan op meerdere manieren. Het doel van dit artikel is om ouders en (AVG-)artsen te informeren over lopend onderzoek naar het signaleren van en reageren op pijnsignalen bij deze doelgroep. Hiertoe worden drie onderzoeken beschreven met als hoofdvraag: Hoe kan pijnherkenning bij personen met (Z)EVMB worden verbeterd teneinde de samenwerking tussen ouders en professionals binnen de ondersteuning gericht op diagnostiek en bestrijding van pijn te verbeteren? Door middel van drie verschillende onderzoeken willen we deze onderzoeksvraag beantwoorden, te weten: 1) een serie van ervaringsverhalen en interviews met ouders over pijnherkenning en pijnbestrijding bij hun kind met een zeldzame genetische aandoening (ZGA) en verstandelijke beperking (pijnherkenning ZGA); 2) de beschrijving van de ontwikkeling van een pijnobservatieschaal specifiek voor volwassenen met (Z)EVMB (Pain Observation Scale for Adults with profound Intellectual Disability (POSAID)); 3) de ontwikkeling van een systeem om pijn te meten gebaseerd op fysiologische signalen bij volwassenen met (Z)EVMB (EMB pijn app).

Methoden

Om bij te dragen aan de pijnherkenning bij mensen met (Z)EVMB wordt hierna van elk van de afzonderlijke onderzoeken de opzet kort beschreven.

Pijnherkenning bij zeldzame genetische aandoeningen

In samenwerking met de patiëntenverenigingen voor Cornelia de Lange Syndroom (CdLS), Pitt-Hopkins Syndroom (PHS), Rubinstein-Taybi Syndroom (RTS) en Marshall-Smith Syndroom (MSS) en via het online platform Waihonapedia is een semi-gestructureerde vragenlijst over pijn uitgezet en zijn ouders opgeroepen om persoonlijke ervaringen met pijnherkenning te delen in per syndroom een afgeschermd virtuele thema-omgeving. Deze vier syndromen variëren van zeldzaam tot zeer zeldzaam en worden onderzocht en behandeld bij het Amsterdams Expertise Centrum voor Ontwikkelingsstoornissen. Ook zijn interviews afgenomen

met medisch en gedragsdeskundigen met kennis van (één van de) vier syndromen en met ouders van zowel kinderen als volwassenen (m/v) van elk van de syndromen. Ouders werden via nieuwsbrieven uitgenodigd om deel te nemen en professionals werden persoonlijk benaderd.

De interviews en vragenlijsten voor ouders volgden een vergelijkbare structuur. Er werd gevraagd naar: gedragingen en uitingen die ontstonden of verdwenen bij pijn, inclusief lichamelijke signalen; vormen van (farmacologische) pijnbestrijding; bezoek, diagnose en/of behandeling van de arts; en ervaringen met artsen en ziekenhuisbezoeken. Interviews met professionals werden ingezet vanuit de invalshoek van de professional, waarbij ook naar vergelijkingen binnen en tussen syndromen werd gekeken. De themakamers over pijn, voor elk syndroom één, die speciaal waren ingericht voor ervaringsverhalen van ouders, werden gedurende zes weken onder de aandacht gebracht. Elk ervaringsverhaal was uniek, maar deze voorbeeldstructuur werd geadviseerd: Het begin, beschrijving van de episodes van pijn, oplossingen en tips, blijvende uitdagingen en hulpbronnen.

De kwalitatieve data uit de themakamers en vragenlijsten werden geanalyseerd vanuit Grounded Theory, de inhoud was ongestructureerd en thema's zijn uit de antwoorden gehaald. De methodologie van Grounded Theory richt zich op het voortbrengen van theorieën direct uit analyse van de data.¹¹ Voor de informatie uit de interviews werd gebruik gemaakt van Thematic Synthesis, aangezien voor deze al een voorafgaande structuur werd gebruikt. Thematic Synthesis werkt op drie niveau's; eerst wordt tekst per regel gecodeerd, waarna descriptieve thema's en uiteindelijk analytische thema's worden gegenereerd.¹²

Ontwikkeling van de pijnobservatieschaal voor volwassenen met (Z)EVMB: POSAID

Voor de ontwikkeling van een instrument om binnen de ondersteuning pijn te herkennen bij volwassenen met (Z)EVMB is aangesloten bij bestaande kennis gebaseerd op de Rotterdam Elderly Pain Observation Scale (REPOS).¹³ De REPOS is een instrument dat is ontwikkeld voor het signaleren en in kaart brengen van pijn bij ouderen met een uitingsbeperking en is ontwikkeld vanuit dezelfde expertisegroep als de CPG.¹⁴ De REPOS wordt bovendien aanbevolen binnen de 'multidisciplinaire richtlijn Signaleren van pijn bij mensen met een verstandelijke beperking'.¹⁵ De REPOS bestaat uit 10 items waarbinnen gedrag beschreven wordt wat gerelateerd kan zijn aan pijn (zie Tabel 2 items 1-10) die als 'aanwezig' of 'afwezig' kunnen worden gescoord. Hoe hoger de totaalscore hoe groter de kans op pijn. Algemeen wordt gesteld dat er bij 3 of meer positief gescoorde items pijn aanwezig is.¹³ Binnen de REPOS is er slechts één item gericht op

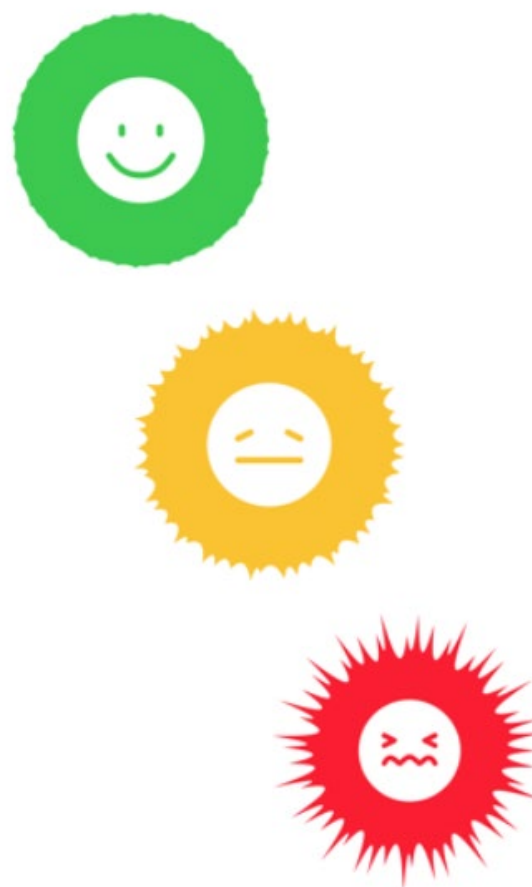
veranderingen in lichaamsbewegingen (item 6). Omdat mensen met (Z)EVMB ernstige motorische beperkingen hebben, hebben we gezocht binnen bestaande instrumenten en literatuur naar mogelijke aanvullende items die gericht zijn op subtielere veranderingen in bewegingen en die kunnen duiden op pijn. Op basis hiervan zijn items toegevoegd afkomstig uit de NCAPC¹⁶ en vanuit de studie van Defrin.¹⁷ In de literatuur wordt tot slot verandering van gezichtskleur beschreven als specifieke uiting van pijn bij mensen met (zeer) ernstige verstandelijke beperkingen en dit item is ook toegevoegd (zie Tabel 2 items 11-15).³

Voor 85 volwassenen met (Z)EVMB is schriftelijk informed consent verkregen voor deelname aan het onderzoek. Er werden video-opnames door de onderzoeker gemaakt tijdens een dagelijkse situatie waarbij vermoedelijk pijn aanwezig was, hetgeen in samenspraak met naasten of begeleiders werd bepaald. Er werden twee camera's gebruikt: een gericht op het gezicht van de persoon met (Z)EVMB en een op het lichaam. Tijdens de opnames waren altijd een begeleider aanwezig die de persoon goed kende. Er werd gestopt met de opnames indien deze begeleider aangaf dat er bij de persoon met beperkingen te veel ongemak aanwezig was. De opnames werden gedurende twee minuten gescoord met de REPOS en de aanvullende items op aanwezigheid van de betreffende items (zie Tabel 2) door twee onderzoekers om de interbeoordelaarsbetrouwbaarheid te bepalen. Na twee weken werd een derde (n=32) van de beelden nogmaals gescoord om intrabeoordelaarsbetrouwbaarheid te bepalen. Mokken scale analyse, een model vanuit de Item Respons Theorie is gebruikt om de constructvaliditeit van de schaal bestaande uit 15 items te bepalen. Deze techniek wordt gebruikt om de kans te schatten waar op het continuüm van een bepaalde latente trek, in het huidige onderzoek 'pijn' iemand zich bevindt. De items (in dit geval de 15 of een deel van deze 15) die de latente trek (pijn) meten representeren een bepaalde positie op de schaal. Zo worden personen geordend naar de mate waarin iemand een eigenschap of vaardigheid bezit.

De EMB Pijn App

Binnen de Academische Werkplaats Bartiméus – Vrije Universiteit Amsterdam is in samenwerking met de Technische Universiteit Eindhoven een project gestart rondom 'de slimme sok'.¹⁸ Met een Bluetooth-device wordt huidgeleiding op de voetzool gemeten.¹⁹ De huidgeleiding zegt iets over de zweetreactie van een persoon, een reactie van het autonome zenuwstelsel op een (al dan niet bedreigende) stimulus. Als vervolg op dit project is gestart met het ontwikkelen van een EMB pijn app, met input van begeleiders en ouders en voor gebruik in de dagelijkse praktijk.

Allereerst is voor de app een visualisatie ontwikkeld (zie Figuur 1).²⁰ Vervolgens is de stap gezet naar de softwareontwikkeling.²¹ Bij twintig gezonde personen zonder beperking (18-55 jaar, gezond hart- en vaatstelsel, geen angst of paniekstoornis, niet zwanger en geen allergie voor materialen in de sok) is een pijnreactie opgewekt door een hand in een bak met koud water ($\pm 6^\circ$ Celsius) onder te dompelen tot de pijngrens werd bereikt. Hiermee is met een random forest prediction methode een algoritme ontwikkeld dat huidgeleidingssignalen bij pijn onderscheid van huidgeleiding bij geen pijn.²² De laatste stap rond de app-ontwikkeling is het programmeren van het algoritme in een nieuwe applicatie en deze te testen op tien gezonde deelnemers. Bij succes wordt de app vervolgens in de praktijk op volwassenen met (Z)EVMB en verwachte pijnmomenten (zoals tijdens fysiotherapie) getest. Er wordt onderzocht of de app pijn bij mensen met (Z)EVMB herkent, of de app sneller reageert dan dat pijn geobserveerd wordt en welke interventie begeleiders inzetten bij een pijnsignaal.



Figuur 1. Het resultaat van het visualisatie-onderzoek van de EMB pijn app; Bovenaan is geen pijn, middenin is een tussenpositie en onderaan is pijn.

Resultaten

De resultaten op het gebied van pijnherkenning bij mensen met (Z)EVMB worden per onderzoek beschreven, echter gaat het om lopend onderzoek, waardoor nog niet alle resultaten bekend zijn.

Pijnherkenning bij zeldzame genetische aandoeningen

Uit het onderzoek naar pijnherkenning bij mensen met een zeldzame genetische aandoening en een verstandelijke beperking zijn twaalf ervaringsverhalen gedeeld (zes CdLS-ouders en zes PTHS-ouders), dertien vragenlijsten ingevuld (zeven CdLS-ouders, vier PTHS-ouders en één RTS-ouder) en twintig interviews afgenomen (vier medici, vier gedragsdeskundigen, drie CdLS-ouders/ouderparen, vier PTHS-ouders/ouderparen, vier RTS-ouders/ouderparen en één MSS-ouder). Thema's die naar voren kwamen uit de themakamers en de vragenlijsten waren: 1) Gedragsveranderingen kunnen voortkomen uit zowel pijn als stress, vermoeidheid en overstimulatie, 2) Het gedrag van het kind/de volwassene bij pijn is vaak uniek en idiosyncratisch, 3) Ouders voelen inadequaatheid bij het overbrengen van klachten bij hun kind en het overtuigen van professionals (artsen, begeleiders) van de ernst van de gedragsverandering. Voor een overzicht van de pijngedragingen die uit de ervaringsverhalen naar voren kwamen zie Tabel 1.

Uit interviews met ouders van kinderen met een zeldzame genetische aandoening bleek dat het herkennen en erkennen van de ouderlijke intuïtie (een 'niet pluis' gevoel) door artsen belangrijk is. Hierdoor wordt de gang naar artsen en het ziekenhuis als minder stressvol bevonden. Zowel artsen als gedragsdeskundigen gaven aan dat zij graag zien dat bij elke gedragsverandering door ouders/verzorgers een (medisch) consult wordt aangevraagd. Verdere informatie uit de interviews zal op de website van de patiëntenverenigingen die aan het onderzoek hebben meegewerkt worden gepubliceerd alsook gedeeld op de website van het EMB pijn app project (www.embenict.nl) en van het kennisplein gehandicaptenzorg (www.kennispleingehandicaptensector.nl).

POSAID

De interbeoordelaarsbetrouwbaarheid van de items varieerde van 0.39 tot 1.00 met een gemiddelde Cohen's kappa van 0.80 (item 5,8,10 en 13 < 0.80). De intrabeoordelaarsbetrouwbaarheid voor observator 1 was 0.88 (gemiddelde Cohen's kappa) en voor observator 2 0.80 (gemiddelde). Mokken analyse over de 15 items leverde een sterke

Tabel 1. De ervaren pijngedragingen van ouders bij hun kind met Cornelia de Lange Syndroom (CdLS) of Pitt-Hopkins Syndroom (PTHS).

Pijngedraging of -uiting	% van 12 verhalen totaal	% van 6 verhalen CdLS	% van 6 verhalen PTHS
(hard, klagerig) Huilen	66,7%	33,3%	100%
Stil/teruggetrokken gedrag	58,3%	50,0%	66,7%
Gedragsverandering	41,6%	83,3%	0,0%
Zelfverwonding (slaan, krabben, bonken, trekken)	41,6%	0,0%	83,3%
Ledematen ontzien	33,3%	33,3%	33,3%
Monotone klanken	33,3%	16,7%	50,0%
(over)Strekken	33,3%	0,0%	66,7%
Schreeuwen	25,0%	33,3%	16,7%
Gespannen lachen/glimlachen	16,7%	0,0%	33,3%
Gebogen (macaroni) houding	16,7%	33,3%	0,0%
Niet meer willen eten/drinken	16,7%	16,7%	16,7%

schaal op bestaande uit zeven items ($H = 0.59$, $Rho = 0.81$; zie tabel 2 dikgedrukte items).

De EMB Pijn App

Het experiment voor het ontwikkelen van een algoritme voor de EMB pijn app heeft met twintig gezonde participanten zonder beperkingen 150.000 datapunten opgebracht, waarmee met een random forest prediction een modelberekening is gemaakt.²² Deze classificatie methode gebruikt informatie uit bestaande datapunten om van nieuwe datapunten te voorspellen of dit een pijnmoment of een moment zonder pijn betreft. Het heeft een model naar voren gebracht dat momenten met acute pijn, zoals in het experiment ervaren door gezonde deelnemers, in 999 van de 1000 gevallen kan onderscheiden van momenten zonder pijn (Accuracy > 0.999, ROC > 0.999). Deze studie met mensen zonder een beperking is belangrijk omdat zij zelf kunnen aangeven wanneer zij pijn ervaren.

Discussie

In dit artikel worden drie onderzoeken beschreven die kunnen bijdragen aan het herkennen en diagnosticeren van pijn bij mensen met (Z)EVMB, teneinde de samenwerking tussen ouders en professionals binnen de

Tabel 2. De tien items van de REPOS (item 1-10) met beschrijvingen van pijngedrag met de vijf aanvullende items vanuit de literatuur (item 11-15) en de definitieve items (dikgedrukt).¹³

Item	Omschrijving
1. Gespannen gezicht	Eén of meer spieren in het gezicht worden aangespannen (zijn niet ontspannen).
2. Ogen (bijna) dichtknijpen	Het samen- of dichtknijpen van de ogen.
3. Optrekken bovenlip	Het omhoog trekken van de bovenlip waardoor afstand tussen bovenlip en neus wordt verkleind; lijnen tussen neus en mondhoeken dieper; neusgaten opgetrokken en vergroot.
4. Grimas	Alleen scoren als onderstaande drie gezichtsexpressies gezamenlijk voorkomen: 1) Wenkbrauwen die samen- en naar beneden getrokken zijn, waarbij de huid tussen de wenkbrauwen opbolt. 2) Samen- of dichtgeknepen ogen. 3) Lijnen tussen neusvleugels en mondhoeken (naso-labiale plooi) die dieper liggen dan normaal en zijwaarts zijn opgetrokken.
5. Angstig kijken	Grote, wijd geopende ogen en wenkbrauwen die aan de binnenzijde iets omhoog en samengetrokken zijn.
6. beweging van lichaamsdeel	Iedere beweging die duidt op verzet of het beschermen van een (pijnlijk) lichaamsdeel.
7. Paniekerig, paniecreactie	Een extreme vorm van angst die zich uit in willekeurige onrustige lichaamsbewegingen of heftig verzet. Dit kan samengaan met: <ul style="list-style-type: none"> • Een angstige blik gekenmerkt door grote wijd geopende ogen en wenkbrauwen die aan de binnenzijde iets omhoog en samengetrokken zijn; en/of • Intense kreten of verbale uitingen van pijn'.
8. Kreunen/jammeren	Monotoon en klaaglijk geluid.
9. Onrustgeluiden/verbale uitingen	Plotselinge of langer aanhoudende intense kreten of verbale uitingen van pijn.
10. Inhouden adem/stokken ademhaling	Kortstondig stoppen met ademhaling, de adem blijft steken.
11. bewegingen van lippen of tong	Lippen tuiten, strak, pruilen of beven, tandenknarsen, tong duwen
12. verandering in gezichtskleur	Gezichtskleur wordt bleker of roder.
13. Bevriezen	Gezicht en lichaam bewegen enkele seconden niet.
14. verandering in bewegings-intensiteit	Persoon beweegt meer of minder.
15. Stijf bewegen, gespannen bewegen	Meerdere spieren in het lichaam worden aangespannen (zijn niet ontspannen). Bijvoorbeeld een toename van spasticiteit.

ondersteuning gericht op diagnostiek en bestrijding van pijn te verbeteren. Ouders van kinderen met zeldzame genetische aandoeningen voelen zich door medici graag gehoord als expert over het gedrag van hun kind. Waar artsen zich doorgaans richten op lichamelijke kenmerken van pijn of ongemak, kijken ouders naar de verandering in het gedrag dat wijst op een verandering in welzijn. Vooral in gevallen waar geen medische/lichamelijke oorzaak gevonden wordt, is verder onderzoek gewenst. Uit de analyses naar de constructvaliditeit van de POSAID lijkt dat de betrouwbaarheid goed is en een schaal bestaande uit zeven items, samengesteld uit items uit de REPOS en de literatuur, een veelbelovend instrument om pijn adequaat te signaleren in de dagelijkse praktijk bij volwassenen met (Z)EVMB. De EMB pijn app zou ingezet kunnen worden om eventueel te zoeken naar specifieke momenten van pijn bij volwassenen met (Z)EVMB en om diagnostiek te ondersteunen.

De beschreven onderzoeken zijn van belang, gezien het bestaan van vele pijn veroorzakende aandoeningen bij mensen met (Z)EVMB en de mogelijk ernstige en pijnlijke gevolgen als aandoeningen, zoals neuroskeletafwijkingen, onbehandeld blijven.¹ Zoals zowel het onderzoek naar pijn bij mensen met een zeldzame genetische aandoening als het onderzoek naar de POSAID suggereren, dat de manier waarop mensen met (Z)EVMB pijn uiten voor een deel anders is dan bij mensen zonder verstandelijke beperking. Zowel uit de huidige studies als uit eerder onderzoek komt duidelijk naar voren dat gedragingen kunnen verschillen tussen kinderen en volwassenen, alsook per situatie of per pijnoorzaak.⁴ Dit betekent dat bij elke cliënt zowel een individueel pijnprofiel zou moeten worden opgesteld, alsook dat deze regelmatig bijgewerkt en aangepast moet worden gebruikmakend van alle mogelijke informatiebronnen: observatie door ouders en begeleiders; gedragswetenschappelijk en medisch onderzoek, gebruik

van observatieinstrumenten zoals de POSAID en PBC en gebruik van de EMB pijn app.

Het kwalitatieve onderzoek naar pijnherkenning en pijnbestrijding bij zeldzame genetische aandoeningen geeft uitgebreide en unieke informatie over individuele pijngedragingen en in hoeverre deze variëren tussen de aandoeningen. De resultaten kunnen zowel ouders als (medisch) professionals helpen bij het eerder herkennen van pijn. In het vervolgonderzoek naar de POSAID wordt als eerste stap onderzocht of vier (helemaal niet, geringe mate, gemiddelde mate en hoge mate) in plaats van twee score-opties (wel of niet gedrag aanwezig) leidt tot nog betere pijnherkenning en meer inzicht in behandel-effecten oplevert. Vervolgens moeten de psychometrische eigenschappen van de POSAID opnieuw worden geanalyseerd. De EMB pijn app blijkt zeer accuraat acute pijnmomenten te kunnen onderscheiden van momenten zonder pijn. Het effectonderzoek bij mensen met (Z)EVMB en pijn in het dagelijks leven, alsmede een vervolgonderzoek naar het effect van epileptische toevallen op metingen, zal in september 2021 starten.

Onderzoek naar het signaleren van pijn bij mensen met (Z)EVMB is in volle gang. Een limitatie bij het onderzoek naar pijnherkenning bij ouders van mensen met een zeldzaam genetisch syndroom is dat een beperkt aantal deelnemers per zeldzame aandoening heeft geparticipeerd. Hierdoor is generalisatie van resultaten onder andere naar pijngedragingen bij kinderen en volwassenen met bijvoorbeeld Marshall-Smith syndroom onmogelijk. Bij het instrument de POSAID is nog niet duidelijk of deze goed in staat is kleine verschillen in aanwezige pijn goed te kunnen beoordelen. Ook zijn momenteel nog geen cut-off scores van de POSAID bekend waarmee bepaald kan worden of er (met een hoge waarschijnlijkheid) wel of geen pijn aanwezig is. Hiernaast zijn er beperkingen bij het meten van fysiologische signalen, zoals in het onderzoek naar de EMB pijn app: gebruik van de app is beperkt mogelijk wanneer de persoon loopt en tijdens een epileptische toeval en onmogelijk bij een aandoening aan het centraal zenuwstelsel. Echter, het integreren van de kennis en mogelijkheden voortkomend uit deze onderzoeken, zoals het gebruik van de pijn app in combinatie met een observatie met de POSAID, zal interessant zijn en waardevol bijdragen aan de herkenning en bestrijding van pijn bij mensen met (Z)EVMB.

Er is tevens nog veel onbekend over pijnervaringen en pijngedrag bij mensen met (Z)EVMB. We weten onvoldoende over hoe pijn in het perifeer en centraal zenuwstelsel wordt verwerkt, hoe de pijnwaarneming kan verschillen en hoe het komt dat pijn soms niet leidt tot reflexmatig terugtrekken bij degenen met

(Z)EVMB. Ook is er nog onvoldoende kennis over coping strategieën bij zowel de persoon zelf als bij mensen die hen ondersteunen. Wetenschappelijke kennis kan bijdragen aan deze en andere vragen rondom pijn bij deze doelgroep. Zo overbruggen wij de kloof tussen de kennis van ouders en professionals.

Dankvermelding

De onderzoekers willen dank betuigen aan de patiëntenverenigingen, ouders, gedragsdeskundigen en medisch professionals die bijdragen hebben geleverd aan het onderzoek naar pijnbestrijding bij kinderen en volwassenen met een zeldzame genetische aandoening en een verstandelijk beperking. Verder dank aan de cliënten, ouders en begeleiders die observatiemateriaal beschikbaar hebben gesteld voor het onderzoek naar de POSAID. Ook dank aan de deelnemers aan de experimenten voor de EMB pijn app. Medewerkers van de Technische Universiteit Eindhoven hebben de EMB Pijn App medegeprogrammeerd en de modelberekening voor het algoritme uitgevoerd en ouders en begeleiders hebben meegedacht over de visualisatie op de EMB Pijn App.

Referenties

1. Timmeren, E.A. van, Schans, C.P. van der, Putten, A.A.J. van der, Krijnen, W.P., Steenbergen, H.A., Schroyen Lantman-de Valk, H.M.J. van & 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*, 6(1), 30-49.
2. Van Timmeren, E.A., Waning, A., Van Schroyen Lantman-de, H.M.J., Van der Putten, A.A.J. & Van der Schans, C.P. (2017) *Patterns of multimorbidity in people with severe or profound intellectual and motor disabilities*. *Research in Developmental Disabilities*. 67, 28–33.
3. De Knecht, N.C., Pieper, M.J.C., Lobbezoo, F., Schuengel, C., Evenhuis, H.M., Passchier, J. & Scherder, E.J.A. (2013). *Behavioral pain indicators in people with intellectual disabilities: A systematic review*. *The Journal of Pain*, 14(9), 885-896. DOI: 10.1016/j.pain.2013.04.016.
4. Van der Putten A. & Vlaskamp C. (2011) *Pain assessment in people with profound intellectual and multiple disabilities; a pilot study into the use of the Pain Behaviour Checklist in everyday practice*. *Research in Developmental Disabilities* 32(5), 1677-1684. doi:10.1016/j.ridd.2011.02.020
5. Moayyedi, P. & Talley, N.J. (2006). *Gastro-oesophageal reflux disease*, *Lancet*, 367, p. 2086-2100.
6. Kruithof, K., Willems, D., van Etten-Jamaludin, F., & Olsman, E. (2020). *Parent's knowledge of their child with profound intellectual and multiple disabilities: An interpretative synthesis*. *Journal of Applied Research on Intellectual Disabilities*, 1-10, doi:110.1111/jar.12740.
7. Jansen, S. L. G., Van der Putten, A. A. J., & Vlaskamp, C. (2013). *What parents find important in the support of a child with profound intellectual and multiple disabilities*. *Child: care, health and development*, 39(3), 432-441.
8. <https://law-emb.nl/onderzoek/kennisagenda-emb>
9. De Knecht, N.C., Schuengel, C., Evenhuis, H.M., Lobbezoo, F., & Scherder, E.J.A. (2016). *Apolipoprotein E ε4, cognitive function, and pain experience in Down Syndrome: A pilot study*. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 31, 389-400, DOI: 10.1093/arclin/acw022.
10. Korving, H., Sterkenburg, P.S., Barakova, E.I. & Feijs, L.M.G. (2020). *Physiological measures of acute and chronic pain within different subject groups: A systematic review*. *Pain Research and Management*, vol. 2020, Article ID 9249465, 10 pages, 2020. <https://doi.org/10.1155/2020/9249465>.

11. Bowen, G.A. (2006). Grounded theory and sensitizing concepts. *International Journal of Qualitative Methods*, 5(3), Article 2. doi: 10.1177/160940690600500304.
12. Thomas, J. & Harden, A. (2008). Methods for the thematic synthesis of qualitative research on systematic reviews. *BMC Medical Research Methodology*, 8(45), doi: 10.1186/1471-2288-8-45.
13. Van Herk, R., Van Dijk, M., Wit, R. de., Tibboel, D., Baar, F.P.M. & Van Duivenvoorden, H.J. (2009). The Rotterdam Elderly Pain Observation Scale (REPOS): A new behavioral pain scale for non-communicative adults and cognitively impaired elderly persons. *Journal of pain management*, 1(4), 367- 348.
14. Tersteegen, C.M. (2004). *Assessing pain in children with profound cognitive impairment: The development of the checklist pain behaviour*. PhD thesis. Erasmus Medical Centre, Rotterdam.
15. V&VN (2015). *Multidisciplinaire richtlijn Signaleren van pijn bij mensen met een verstandelijke beperking*. Geraadpleegd via <https://www.kennispleingehandicaptensector.nl/docs/KNP/KNP%20GS/Pijnobservatielijsten/multidisciplinaire-richtlijn-signaleren-van-pijn-bij-mensen-met-een-verstandelijke-beperking.pdf>
16. Lotan, M., Ljunggren, E.A., Johnsen, T.B., Defrin, R., Pick, C.G. & Strand, L.I. (2009). A modified version of the non-communicating children pain checklist-revised, adapted to adults with intellectual and developmental disabilities: Sensitivity to pain and internal consistency. *Journal of Pain*, 10(4), 398-407.
17. Defrin, R., Lotan, M. & Pick, C.G. (2006). The evaluation of acute pain in individuals with cognitive impairment: a differential effect of the level of impairment. *Pain*, 124, 312-320.
18. Frederiks, K., Croes, M., Chen, W., Bambang Oetomo, S. & Sterkenburg, P. (2015). Sense - a biofeedback system to support the interaction between parents and their child with the Prader-Willi syndrome: A pilot study. *Journal of Ambient Intelligence and Smart Environments*, 7(4), 449-459. doi: 10.3233/AIS-150327.
19. 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. doi: 10.1111/jar.12581.
20. Korving, H., Sterkenburg, P.S., Barakova, E.I. & Feijs, L.M.G (2021). Designing pain visualisation for caregivers of people with special needs: A co-creation approach, *Behaviour Information & Technology*, submitted.
21. Korving, H., Peters, P., Barakova, E., Feijs, L. & Sterkenburg, P. (2020). Pain signalling with physiological data for persons with communication difficulties: A pilot study of the pain app, 11th IEEE International Conference for Cognitive Infocommunications (CogInfoCom), online, 23-25 September 2020.
22. Ho, T.K. (1995). *Random Decision Forests*. Proceedings of the 3rd International Conference on Document Analysis and Recognition, Montreal, QC, 14-16 August 1995, pp. 278-282. ■