

De relatie tussen executieve functies en sociale vaardigheden bij mannen met het Klinefelter Syndroom

Anne van der Sar

1020625

Universiteit Leiden

Masterscriptie

**Pedagogische Wetenschappen
Specialisatie: Orthopedagogiek**

Datum: 17 oktober 2014

eerste beoordelaar: dr. Sophie van Rijn

tweede beoordelaar: Jarla Pijper MSc



Universiteit Leiden

Inhoudsopgave

| | |
|--------------------------------------------------------------|----|
| <u>Abstract</u> | 2 |
| <u>Inleiding</u> | 2 |
| <u>Methode</u> | 7 |
| Werving | 7 |
| Participanten | 7 |
| Procedure | 8 |
| Instrumenten | 9 |
| Statistische analyses | 11 |
| | |
| <u>Resultaten</u> | 12 |
| Sociale vaardigheden | 12 |
| Executieve functies | 14 |
| Samenhang tussen executieve functies en sociale vaardigheden | 16 |
| | |
| <u>Discussie</u> | 17 |
| | |
| <u>Referenties</u> | 21 |

Abstract

Klinefelter Syndrome (KS; 47, XXY) is a sex chromosome aneuploidy that affects male physical, cognitive and psychological development. KS has been related to difficulties in social interactions and executive dysfunctions. This study investigates several executive functions (inhibition, cognitive flexibility, planning, working memory and sustained attention), social skills and the relationship between these two variables in men with KS. Eighteen men with KS and 29 controls between the age of 16 and 60 years old, participated in this study. Social skills were measured by the *Social Responsiveness Scale* rated by informants (SRS-A). Executive functions were assessed by the *Behavior Rating Inventory of Executive Function* (BRIEF) questionnaire and by tasks of the *Amsterdam Neuropsychological Tasks* (ANT) and by one task of the *Behavioral Assessment of the Dysexecutive Syndrome* (BADS-NL). The clinical group rated poorer social skills than the controls. They also had weaker executive functions compared by controls (measured by the BRIEF). The ANT tasks revealed that from the executive functions, the Klinefelter group only had more difficulties in sustained attention compared by controls. Working memory was significantly (positively) correlated to social skills. The present findings suggest that KS is related to executive dysfunctions measured by the BRIEF and a weak working memory was related to poorer social skills. The results from this study provided insight in which cognitive structure is related to social skills in male with KS and could thereby contribute in the treatment and prevention of problems in social skills.

Inleiding

Klinefelter syndroom (KS) is de meest voorkomende geslachtsgebonden chromosomale aandoening en komt voor bij 1 op de 650 mannen (Bojesen, Juul & Grayholt, 2003; Boada, Janusz, Hutaff-Lee & Tartaglia, 2009). KS is een geslachtsgebonden chromosomale aandoening, waarbij er één of meer extra X-chromosomen aanwezig zijn. Dit leidt in de meeste gevallen tot het 47,XXY chromosomenpatroon. Slechts 25 % van mannen met KS wordt gediagnosticeerd, ondanks het feit dat het extra geslachtschromosoom voor een andere ontwikkeling zorgt op verscheidene gebieden (Bojesen et al., 2003). De andere ontwikkeling op verschillende gebieden begint al op jongere leeftijd en duurt voort tot in de volwassenheid (Ratcliffe, 1999). Mannen met KS produceren significant minder testosteron dan mannen zonder KS en door een verminderde productie van deze geslachtshormonen hebben zij kleinere testikels en zijn zij (bijna altijd) onvruchtbaar (Visootsak & Graham, 2006). Daarnaast hebben zij vaak een lang postuur en kan er borstvorming ontstaan. De klinische representatie is echter zeer variabel bij mannen met KS, waardoor er een grote onderdiagnose

van KS bestaat (Lanfranco, Kamischke, Zitzmann & Nieschlag, 2004).

Naast de medische problemen die deze mannen ondervinden, hebben zij vaak ook een andere psychische ontwikkeling (Ratcliffe, 1999; Visootsak & Graham, 2006). De cognitieve en gedragsontwikkeling is echter relatief weinig onderzocht in vergelijking tot de fysieke en medische ontwikkeling (Van Rijn, Swaab, Aleman & Kahn, 2008). Uit de review van Visootsak en Graham (2006) blijkt dat mannen met KS problemen ondervinden in de taalontwikkeling. Hoewel mannen met KS een gemiddeld IQ hebben, blijkt dat het gemiddelde verbale en performale IQ van mannen met KS significant lager is dan bij mannen zonder KS. Een andere psychische ontwikkeling onderscheidt zich mede door veel psychologische of sociale problemen (Ratcliffe, 1999). Deze sociale problemen uiten zich in moeite hebben met het aangaan van relaties met leeftijdgenoten/brusjes, beperkte sociaalcommunicatieve vaardigheden en een passieve houding in sociale interacties (Ratcliffe, 1999; Bender, Harmon, Linden & Robinson, 1995). KS is tevens gerelateerd aan bepaalde vormen van psychopathologie, zoals schizofrenie, autisme en Attention-Deficit Hyperactivity Disorder (ADHD) (Van Rijn, Swaab, Aleman & Kahn, 2006; Bruining, Swaab, Kas & Van Engeland, 2009).

Deze bepaalde vormen van psychopathologie zijn mede gerelateerd aan tekorten in de sociale vaardigheden (Mesibov, 1984; Cervantes et al., 2013). De term sociale vaardigheden houdt performale en verbale gedragingen in die resulteren in positieve sociale interacties en doelgerichte, effectieve communicatie met anderen (Rao, Beidel & Murray, 2008). Voorbeelden van sociale vaardigheden zijn: anderen helpen, gesprekken aangaan/onderhouden en een compliment geven aan een ander (Elliot, Malecki, & Demaray, 2001; Rao et al., 2008). Sociale vaardigheden ontwikkelen zich in de kindertijd en de adolescentie, waarin kinderen steeds meer geconfronteerd worden met sociale interacties (Beauchamp & Anderson, 2010; Elliot et al., 2001). Om in een samenleving te kunnen participeren zijn sociale vaardigheden van essentieel belang. Tekorten in sociale vaardigheden kunnen van invloed zijn op de kwaliteit van leven en het dagelijks functioneren. Hierdoor kunnen tekorten in sociale vaardigheden ook bijdragen aan psychologische problemen en mogelijk sociaal isolement (Kiley-Brabeck & Sobin, 2006; Beauchamp & Anderson, 2010).

Uit onderzoek van Van Rijn et al. (2014) blijkt dat jongens met een extra X chromosoom beperkte sociale vaardigheden hebben. Deze jongens hebben meer moeite om samen te werken met andere leeftijdgenoten, zij hadden een passievere houding in sociale situaties en vonden het lastig om sociale verantwoordelijkheid op zich te nemen. Ook bij volwassen mannen met KS is aangetoond dat er een significante relatie bestaat tussen KS en

beperkingen in de sociale vaardigheden (Van Rijn et al., 2008). Dit uit zich in het feit dat zij minder vaak deelnemen aan sociale interacties en dat zij tijdens sociale interacties minder adequaat kunnen reageren op anderen (Van Rijn et al., 2008). Uit een review blijkt dat KS gerelateerd is aan tekorten in de sociale vaardigheden en moeilijkheden in de sociale interacties (Boada et al., 2009). Deze sociale tekorten bij KS worden tevens bevestigd door andere onderzoeken (Ratcliffe, 1999). Aansluitend hierop stelt het onderzoek van Van Rijn et al. (2008) dat de kennis over specifieke sociale vaardigheden bij mannen met KS schaars is. Er zou onderzocht moeten worden welke onderliggende factoren van invloed zijn op sociale vaardigheden.

Het SOCIAL model van Beauchamp en Anderson (2010) beschrijft uitvoerig de onderliggende factoren die van invloed kunnen zijn op sociale vaardigheden. Volgens dit model zijn interne factoren (persoonlijkheid & karakter), externe factoren (familie interacties, cultuurverschillen en sociaaleconomische belangen) en de hersenontwikkeling van invloed op sociale vaardigheden. Daarnaast staan in dit biologisch psychosociaal model de factoren: 'executieve functies', 'communicatie' en 'sociaal-emotionele vaardigheden' centraal. Het beroeps en sociale functioneren wordt in grote mate beïnvloed door executieve functies (Kompus et al., 2011; Beauchamp & Anderson, 2010; Anderson, 2012).

De term 'executieve functies' is een gemeenschappelijke term voor cognitieve controlefuncties die worden aangestuurd door de frontale cortex. Cognitieve flexibiliteit, inhibitie, aandacht, zelfregulatie, planning en werkgeheugen zijn onderdelen van executieve functies (Pennington & Ozonoff, 1996). Cognitieve flexibiliteit houdt in dat er van de ene situatie vloeiend kan worden overgegaan in een andere situatie. Deze functie is van cruciaal belang om problemen op een adequate manier op te lossen (Roth, Lance, Isquith, Fischer & Giancola, 2013). Het richten en vasthouden van aandacht behoort ook tot de executieve functies (Beauchamp & Anderson, 2010). Inhibitie wordt beschouwd als een deelaspect van aandacht richten, waarbij er op een adequate manier remming van gedrag plaatsvindt (Roth et al., 2013). Ten slotte behoren planning en werkgeheugen tot de executieve functies, waarbij werkgeheugen inhoudt dat er bepaalde informatie vastgehouden en bewerkt kan worden in het geheugen (Beauchamp & Anderson, 2010).

Bovenstaande functies zijn zeer belangrijk in het dagelijks functioneren en zijn significant gerelateerd aan de ontwikkeling van de prefrontale cortex (Pennington & Ozonoff, 1996; Anderson, 2012). Sociale vaardigheden zijn sterk gerelateerd aan bepaalde gebieden in de prefrontale cortex, die door blijven ontwikkelen tot in de vroeg volwassenheid (Beauchamp & Anderson, 2010). Dit komt overeen met de onderliggende theorie, zoals in het

SOCIAL model beschreven is (Beauchamp & Anderson, 2010). In dit model wordt aangegeven dat executieve functies de basis zijn voor de ontwikkeling van sociale vaardigheden. Als er tekorten ontstaan in executieve functies kan dit resulteren in een verminderd aanpassingsvermogen in sociale interacties. Zwakke inhibitie kan bijvoorbeeld leiden tot het niet op zijn/haar beurt kunnen wachten tijdens een spel met een ander en roept hiermee negatieve reacties op bij leeftijdgenoten. Tevens heeft een verminderde cognitieve flexibiliteit volgens het SOCIAL model een negatieve invloed op sociale interacties (Beauchamp & Anderson, 2010). Kinderen en volwassenen met een verminderde cognitieve flexibiliteit zijn minder goed in staat om in sociale relaties en op hun werk problemen op te lossen (Jacobs & Anderson, 2002). Zij hebben moeite om te kunnen schakelen in hun gedachten. Ten slotte kan een zwakke zelfregulatie leiden tot impulsiviteit in sociale interacties en dit resulteert dan in sociaal onaangepast gedrag (Jacobs & Anderson, 2002).

De rol van executieve functies bij mannen met KS is onderzocht door een paar studies (Geschwind et al., 2000). Het grootste onderzoek naar executieve functies bij mannen met KS in de leeftijd van 16-61 jaar was van Boone et al. (2001), waarbij de klinische groep uit 35 participanten bestond. Uit dit onderzoek bleek dat de klinische groep significant lager scoorde dan de controle groep, op verbale en visueel-ruimtelijke taken die een beroep deden op de executieve functies. De studie van Boone et al. (2001) heeft echter niet de verschillende variabelen gemeten, zoals in de huidige studie. Uit het onderzoek van Temple en Sanfilippo (2003) bleek dat KS gerelateerd is aan een zwakke inhibitie. Echter uit andere onderzoeksresultaten blijkt dat KS niet gerelateerd is aan tekorten in de inhibitie (Ross et al., 2008). In beide onderzoeken bevonden de participanten zich in de kinderleeftijd/adolescentie. In het onderzoek van Ross et al. (2008) werd KS niet in verband gebracht met een zwakke cognitieve flexibiliteit. Terwijl KS volgens Van Rijn, Bierman, Bruining & Swaab (2012) wel gerelateerd is aan een zwakke cognitieve flexibiliteit. Tevens is KS gerelateerd aan een zwak verbaal werkgeheugen (Fales et al., 2003). Ten slotte blijkt uit een onderzoek van Ross et al. (2008) dat KS alleen gerelateerd is aan aandachtsproblemen bij kinderen met KS. Samenvattend is er nog geen algehele overeenstemming in de literatuur over de relatie tussen KS en executieve disfuncties.

Om het dagelijks functioneren van Klinefelter patiënten in kaart te brengen is het van belang om de relatie tussen de executieve functies en het sociaal functioneren te onderzoeken (Boada et al., 2009). In onderzoek naar executief disfunctioneren bij kinderen met KS blijkt dat een zwakke inhibitie gerelateerd is aan grensoverschrijdend gedrag. Zwakke inhibitie kan zodoende resulteren in impulsief gedrag (Van Rijn & Swaab, submitted). Uit een onderzoek

blijkt dat KS gerelateerd is aan een beperkte cognitieve flexibiliteit. Deze beperkte cognitieve flexibiliteit is gerelateerd aan meer autistische kenmerken. Tekorten in cognitieve flexibiliteit bij mannen met KS hangt samen met zwakke sociale vaardigheden (Van Rijn et al., 2012).

De relatie tussen executieve functies en sociale vaardigheden is bij mannen met KS nog niet uitgebreid onderzocht, zoals bij andere genetische syndromen of stoornissen wel het geval is (Kiley-Brabeck & Sobin, 2006; Tyson, Laws, Flowers, Mortimer & Schulz, 2008).

Uit een review over KS blijkt echter dat er wel degelijk meer onderzoek vereist is naar de invloed van executieve functies op het dagelijks functioneren (Boada et al., 2009).

Verschillende aspecten van executieve functies, zoals gerichte aandacht en volgehouden aandacht, werden in onderzoeken bij mannen met KS nog niet onderzocht (Boada et al., 2009).

Tevens blijkt uit de review van Boada et al. (2009) dat er in onderzoeken gebruik gemaakt moet worden van brede instrumenten om de executieve functies in kaart te brengen. Daarom richt dit onderzoek zich op de invloed van verscheidene executieve functies en worden deze functies met verschillende instrumenten gemeten.

Het doel van dit onderzoek is meer informatie te vergaren over de relatie tussen executieve functies en sociale vaardigheden bij mannen met KS. De onderzoeksvraag luidt: “Welke executieve functies zijn gerelateerd aan sociale vaardigheden bij KS?”. Om deze onderzoeksvraag te kunnen analyseren zijn er twee deelvragen opgesteld. Er wordt eerst onderzocht of er een verschil is tussen de klinische en controle groep op de variabele sociale vaardigheden. Daarnaast wordt er onderzocht of er verschillen zijn tussen de klinische en controle groep op de verschillende executieve functies. Vervolgens wordt er geanalyseerd of de executieve functies gerelateerd zijn aan sociale vaardigheden binnen de klinische groep. De informatie over de relatie tussen executieve functies en sociale vaardigheden is schaars. Mogelijk zou dit onderzoek een bijdrage kunnen leveren aan de huidige literatuur over KS. Hierdoor zou er meer informatie beschikbaar komen over welke cognitieve structuren veel invloed hebben op sociale gedragsproblemen bij KS (Van Rijn et al., 2012).

KS is door de jaren heen in verband gebracht met problemen in de sociale interactie (Rattcliffe, 1999; Bender et al., 1995; Van Rijn, Barendse, Goozen & Swaab, 2014; Boada et al., 2009). In het artikel van Van Rijn et al. (2008) wordt aangegeven dat de onderliggende factoren die van invloed zijn op sociale vaardigheden zouden moeten worden onderzocht. Door te onderzoeken welke executieve functies van invloed zijn op sociale vaardigheden, zou hierop geanticipeerd kunnen worden in de behandeling van sociale problemen bij mannen met KS. Een vroege detectie van zwakke executieve functies die van invloed zijn op sociale vaardigheden, kan zorgen voor een betere behandeling en een betere ontwikkeling. Wanneer

er meer informatie is over de relatie tussen executieve functies en sociale vaardigheden, zou hier in de klinische en onderwijssetting op geanticipeerd kunnen worden.

Methoden

Werving

Deze studie omvat een steekproef van mannen met KS en mannen zonder KS. Mannen van 16 tot en met 60 jaar namen deel aan het onderzoek. De Universiteit Leiden heeft door middel van het benaderen van ziekenhuizen en de Nederlandse Klinefelter Vereniging de mannen met KS geworven. De controle proefpersonen werden geworven door het benaderen van de familie/kennissenkring van studentonderzoekers. Door middel van een checklist werd informatie geworven (zoals, eventuele diagnoses, gebruik van medicijnen, etc.) over de achtergrond van de controlepersoon. Op basis van deze informatie werd besloten of de controleproefpersoon geschikt was voor deelname aan het onderzoek. Via informatiebrieven werden de proefpersonen geïnformeerd. Vervolgens werd via een schriftelijke toestemming, de informed consent verkregen. Aan het einde van het onderzoek kregen de controleproefpersonen een VVV-bon ter waarde van vijftien euro voor deelname aan het onderzoek.

Participanten

In totaal namen er 67 participanten deel aan het onderzoek. Van 20 participanten misten essentiële informatie, waardoor zij niet werden meegenomen in de analyses. Hierdoor werden de analyses uitgevoerd over 47 participanten. Deze participanten werden ingedeeld in een klinische ($N = 18$) een controle groep ($N = 29$). In de klinische groep gebruikte 22.2 % van de mannen testosteronsupplementen. De gemiddelde leeftijd in de klinische groep was 35.79 jaar ($SD = 11.04$). In de controle groep was de gemiddelde leeftijd 33.25 jaar ($SD = 13.25$). Uit de t-test is gebleken dat er geen significant verschil is tussen de klinische en controle groep op de variabele leeftijd ($t(45) = .417, p = .679$). Het gemiddelde IQ in de klinische groep was 92.34 ($SD = 15.42$) en het gemiddelde IQ in de controlegroep was 101.75 ($SD = 12.18$). Uit de t-test is gebleken dat er een significant verschil is tussen de klinische en controle groep op IQ ($t(45) = -2.28, p = .027$). Daarnaast heeft 11.1% van de mannen in de klinische groep basis onderwijs gevolgd en 33.3 % heeft lager beroepsonderwijs gevolgd. De helft van de mannen in de klinische groep heeft het middelbaar onderwijs gevolgd. De overige 5.6% van de mannen in de klinische groep heeft hoger beroepsonderwijs voltooid. In de controlegroep

heeft 6.9% van de mannen lager beroepsonderwijs gevolgd. Ongeveer de helft van de mannen in de controle groep heeft middelbaar onderwijs gevolgd (51.7%) en 24.1% heeft hoger beroepsonderwijs gevolgd. Tenslotte heeft de overige 17.2 % van de mannen in de controlegroep wetenschappelijk onderwijs gevolgd.

Procedure

Deze studie maakt deel uit van een groter wetenschappelijk onderzoek naar het Klinefelter Syndroom van de universiteit Leiden. Deze studie is getoetst en goed gekeurd door de ethische commissies van de Universiteit Leiden en het LUMC. Het onderzoek bestond uit drie fasen. Er was een voormeting (klinische en controle groep), een behandeling (klinische groep) en de nameting (klinische en controle groep). Er is gekozen om de procedure te beschrijven van de instrumenten die in deze studie werden gebruikt. De data die in deze studie gebruikt werd, was afkomstig uit de voormeting.

De voormeting bestond uit twee onderdelen. Het eerste onderdeel bestond uit cognitieve taken die uitgevoerd werden op de universiteit Leiden of in een stimulusvrije omgeving. De cognitieve taken werden in een vaste volgorde afgenomen door een studentonderzoeker van de universiteit Leiden. De studentonderzoekers werden vooraf getraind op het afnemen van de verscheidene cognitieve taken. Met behulp van de subtesten *Woordenschat* en *Blokpatronen* van de *Wechsler Adult Intelligence Scale-III-NL* (WAIS-III-NL; Wechsler, 2005) werd het intellectuele vermogen bepaald. De subtest dierentuinplattegrondtest van de *Behavioral Assessment of the Dysexecutive Syndrome* (BADS-NL; Krabbendam, De Vugt, Derix & Jolles, 1999) werd afgenomen om het planningsvermogen in kaart te brengen. Er werden twee *Amsterdamse Neuropsychologische Taken* (ANT; De Sonneville, 2005) afgenomen om executieve functies in kaart te brengen. Met de subtaak *Sustained Attention Dots* (SAD) werd de volgehouden aandacht gemeten en met de subtaak *Shifting Attentional Set-Visual* (SSV) werd inhibitie en cognitieve flexibiliteit in kaart gebracht.

Het tweede onderdeel bestond uit vragenlijsten die de participanten en een ouder/partner thuis hadden ingevuld. In deze studie werd de *executieve functies vragenlijst voor volwassenen* (BRIEF-A; Noens & Scholte, 2008) gebruikt. Op deze manier werd informatie verkregen van de participant over zijn/haar executieve functies op gedragsniveau. De *Social Responsiveness Scale* (Noens, De la Marche & Scholte, 2012) werd ingevuld door een informant van de participant. Hiermee werd de mate van sociale responsiviteit gemeten.

Instrumenten

Sociale vaardigheden

De SRS-A is informantenvragenlijst en meet de sociale responsiviteit bij volwassenen van 18-65 jaar (Noens et al., 2012). Deze vragenlijst wordt tevens gebruikt als screeningslijst om de sociale beperkingen bij autisme in de volwassenheid in kaart te brengen (Bolte, 2012). De vragenlijst bestaat uit 64 items en de invultijd bedraagt ongeveer 10 minuten. Een voorbeelditem van de SRS-A is 'is sociaal onhandig, zelfs als hij/zij beleefd probeert te zijn'. Bij elk item zijn er vier antwoordmogelijkheden met de bijbehorende scores: 0) niet waar, 1) soms waar, 2) dikwijls waar, 3) bijna altijd waar. De scores van 16 items werden omgescoord, zodat een hoge score op een item, een lage sociale responsiviteit representeert. De items zijn onderverdeeld in vier schalen: sociaal bewustzijn, sociale communicatie, sociale motivatie en autistische preoccupatie. In dit onderzoek werden deze schalen wel meegenomen in de analyses voor de eerste deelvraag, maar de totaal score werd gebruikt om de hoofdvraag te beantwoorden. Een hoge score op de totaalscore representeert tekortkomingen in de sociale responsiviteit. De minimale totale score die behaald kon worden was 0 en de maximale score was 192. De ruwe scores konden tevens omgezet worden in t-scores. Een t-score van 59 of lager valt binnen het normale gebied. Een t-score tussen 60 en 75 valt binnen het sub-klinische gebied en een score van 76 of hoger valt binnen het klinische gebied. De psychometrische aspecten van deze vragenlijst, zoals de validiteit en betrouwbaarheid, zijn wetenschappelijk onderzocht en voldoende bevonden (Bolte, 2012). In de studie van Noens et al. (2012) was de interne consistentie van de totaal score zeer hoog ($\alpha = .95$).

Executieve functies (vragenlijst)

De BRIEF-A vragenlijst over executieve functies bij volwassenen in de leeftijd van 18 tot 65 jaar werd ingevuld door de participant zelf. Dit is een Nederlandse bewerking van de Amerikaanse vragenlijst: *Behavior Rating Inventory of Executive Function-Adult Version* (BRIEF-A; Roth, Isquith & Gioia, 2005). De meetpretentie van deze vragenlijst is het in kaart brengen van executieve functies op gedragsniveau (Noens & Scholte, 2008). De vragenlijst bevat 75 items en de invultijd bedraagt ongeveer 15 minuten. Bij elk item zijn er drie antwoordmogelijkheden met de bijbehorende scores: 1) nooit, 2) soms, 3) vaak. De items zijn onderverdeeld in negen functies: inhibitie, cognitieve flexibiliteit, emotieregulatie, zelfevaluatie, initiatief nemen, werkgeheugen, plannen en organiseren, taakevaluatie en ordelijkheid. De functies: inhibitie (8 items), cognitieve flexibiliteit (6 items), werkgeheugen (8 items) en plannen/organiseren (7 items) werden meegenomen in de analyses. Een

voorbeelditem van de functie inhibitie is: 'Ik vind het moeilijk om op mijn beurt te wachten' en van de functie cognitieve flexibiliteit is: 'Ik heb moeite om de overgang van de ene activiteit of taak naar de andere te maken' een voorbeelditem. 'Ik begin aan taken (bijvoorbeeld koken, projecten) zonder de juiste materialen ter beschikking te hebben' is een voorbeelditem van de functie plannen en organiseren. Tenslotte is 'Ik heb moeite met opdrachten of taken die meer dan één stap vereisen' een voorbeelditem van de functie werkgeheugen. Een hoge score op een functie geeft meer problemen op gedragsniveau aan. De minimale score op de functies inhibitie en werkgeheugen was 8 en de maximale score was 24. Daarnaast was de minimale score te behalen op plannen/organiseren 7 en de maximale score was 21. Ten slotte was de minimale score op de functies flexibiliteit en zelfevaluatie 6 en de maximale score 18. De scores konden tevens omgezet worden in t-scores. Een t-score van 60 of lager valt binnen het normale gebied. Een t-score tussen 60 en 65 valt binnen het sub-klinische gebied en een t-score van 65 of hoger valt binnen het klinische gebied. De BRIEF-A is een betrouwbaar en valide meetinstrument voor het meten van executieve functies op gedragsniveau (Hauser, Lukomski, Samar & Vince, 2013). De interne consistentie van de verschillende schalen zijn voldoende bevonden: inhibitie ($\alpha = 0,70$), flexibiliteit ($\alpha = 0,77$), werkgeheugen ($\alpha = 0,82$), plannen en organiseren ($\alpha = 0,82$).

Executieve functies (taken)

Cognitieve flexibiliteit, inhibitie en volgehouden aandacht werden gemeten door de Amsterdamse Neuropsychologische Taken (ANT). Cognitieve flexibiliteit en inhibitie werden in kaart gebracht door de SSV, een taak van de ANT (De Sonneville, 2014). Deze ANT-taak is zowel in wetenschappelijk onderzoek gebruikt als in de klinische praktijk. De psychometrische aspecten van deze taak zijn wetenschappelijk onderzocht en voldoende tot goed bevonden (De Sonneville, 2005). Deze taak bestaat uit drie delen, waarbij er een horizontale balk in het computerscherm verschijnt. In de drie delen worden er verschillende condities aangeboden. In het eerste onderdeel (40 trials) wordt er een groen blokje getoond die willekeurig van de ene kant naar de andere kant verspringt. De proefpersoon dient het blokje te volgen en op de linker knop te drukken wanneer het blokje naar links springt en andersom. In het tweede onderdeel (40 trials) dient de proefpersoon precies het tegenovergestelde te doen van wat het rode blokje doet. Het tweede onderdeel meet de mate van inhibitie, waarbij de proefpersoon zijn reacties dient te onderdrukken. In het derde onderdeel (80 trials) worden er willekeurig blokjes aangeboden, waarbij de kleur (groen of rood) na de sprong aangeeft aan welke kant er gedrukt dient te worden. Bij dit onderdeel dient

er geschakeld te worden tussen de condities (cognitieve flexibiliteit). Cognitieve flexibiliteit en inhibitie worden uitgedrukt in het aantal fouten (accuraatheid). De scores op inhibitie werden berekend door de formule: aantal fouten deel twee - aantal fouten deel één. De scores op cognitieve flexibiliteit werden berekend door de formule: aantal fouten deel 3 – aantal fouten deel één.

Volgehouden aandacht werd gemeten met de SAD, een taak van de ANT (De Sonnevile, 2014). Met deze taak wordt gemeten in hoeverre de proefpersoon in staat is om het tempo en de nauwkeurigheid gedurende een langere periode vast te houden. De psychometrische aspecten van deze taak zijn wetenschappelijk onderzocht en voldoende tot goed bevonden (De Sonnevile, 2005). De SAD bestaat uit vijftig series van twaalf stippatronen, die worden aan geboden op een computerscherm. De stippatronen kunnen uit drie, vier of vijf stippen bestaan. Per serie wordt er een gelijk aantal stippatronen aangeboden. Er dient op de ja-knop gedrukt te worden bij vier stippen. De nee-knop dient te worden ingedrukt bij drie of vijf stippen. Het aantal fouten en de fluctuatie in tempo worden als uitkomstmaat gebruikt in de analyses.

Tenslotte werd met behulp van de dierentuin-plattegrondtest van de BADS-NL het spontane planningsvermogen in kaart gebracht van mensen in de leeftijd van 16-78 jaar (Krabbendam & Kalff, 1997). De validiteit en betrouwbaarheid van de testbatterij (BADS) is wetenschappelijk onderzocht (Norris & Tate, 2000). De dierentuin-plattegrondtest wordt vooral veel gebruikt in de klinische praktijk. De dierentuin-plattegrondtest bestaat uit twee onderdelen, een weinig gestructureerde en gestructureerde test. Er moet op een dierentuinplattegrond een route worden getekend waar een aantal regels aan verbonden zijn. Een hoge totaal score representeert een goed planningsvermogen. De eindscore werd als uitkomstmaat gebruikt in de analyses.

Statistische analyses

De verschillende deelvragen zijn beantwoord door middel van statistische analyses, die zijn uitgevoerd met het computerprogramma SPSS 21. Er is allereerst een t-test uitgevoerd om te onderzoeken of de variabele IQ significant verschilde tussen de klinische en controle groep. Vervolgens werd er een MANOVA uitgevoerd om te onderzoeken of er verschillen waren tussen de klinische en controle groep op de variabele sociale vaardigheden. De variabelen bestonden uit de totaal score op de SRS-A en de subschalen van de SRS-A. De tweede deelvraag werd beantwoord met het uitvoeren van twee aparte MANOVA's. Op deze manier werd er onderzocht of de executieve functies (uitgevoerd met de subschalen van de BRIEF en

met de ANT taken) tussen beide groepen significant verschilden.

Om de hoofdvraag te beantwoorden werden er correlaties uitgevoerd tussen de verschillende executieve functies en de variabele sociale vaardigheden. Bij de correlaties is ervoor gekozen om de totaal score op de SRS-A als variabele voor sociale vaardigheden te gebruiken. Op deze manier werd er onderzocht welke executieve functies gerelateerd waren aan de variabele sociale vaardigheden binnen de klinische groep. De sterkte van het verband werd geanalyseerd aan de hand van de indeling van Field (2009), die gericht is op correlaties in onderzoeken van sociale wetenschappen. Een correlatie vanaf .10 representeert een zwak verband. Daarnaast geeft een correlatie vanaf .30 een matig verband aan. Tot slot representeert een correlatie vanaf .50 een groot verband. In het gehele onderzoek werd het significantieniveau $\alpha = .05$ gehanteerd.

Resultaten

Sociale vaardigheden

Verschillen tussen groepen op sociale vaardigheden (SRS-A)

Uit de MANOVA bleek dat er een significant hoofdeffect was tussen de twee groepen op de verschillende subschalen van de sociale vaardigheden, $F(5, 41) = 12.33, p < .001$. De aparte univariate ANOVA's wezen uit dat er een significant verschil was op de totaalscore sociale vaardigheden ($F(1, 45) = 47.90, p < .001$), waarbij een hoger gemiddelde meer tekortkomingen in de sociale vaardigheden representeert (zie Tabel 1). Om te onderzoeken welk onderdeel van sociale vaardigheden een grote rol speelde in de sociale tekortkomingen, zijn er aparte univariate ANOVA'S uitgevoerd met de subschalen van de SRS-A. Er was een significant verschil op de subschaal sociaal bewustzijn ($F(1, 45) = 43.92, p < .001$), waarbij een hoger gemiddelde meer tekortkomingen op de subschaal sociaal bewustzijn representeert (zie Tabel 1). Er was tevens een significant verschil op de subschaal sociale communicatie ($F(1, 45) = 53.54, p < .001$), waarbij een hoger gemiddelde meer tekortkomingen op de subschaal sociale communicatie representeert (zie Tabel 1). Daarnaast was er een significant verschil op de subschaal sociale motivatie ($F(1, 45) = 29.22, p < .001$), waarbij een hoger gemiddelde meer tekortkomingen op de subschaal sociale motivatie representeert (zie Tabel 1). Tenslotte bleek uit de univariate ANOVA dat er tevens een significant verschil was op de subschaal autistische preoccupatie ($F(1, 45) = 21.23, p < .001$), waarbij een hoger gemiddelde meer tekortkomingen op de subschaal autistische preoccupatie representeert (zie Tabel 1).

Tabel 1

SRS-A: uitkomsten van de univariate ANOVA's

| Variabelen | Klinische groep | | Controle groep | | <i>p</i> | Effect size |
|--------------------------------------|-----------------|-----------|----------------|-----------|----------|-------------|
| | <i>N</i> = 18 | | <i>N</i> = 29 | | | |
| | <i>M</i> | <i>SD</i> | <i>M</i> | <i>SD</i> | | |
| Totaal score sociale vaardigheden | 62.78 | 25.17 | 22.45 | 14.88 | <.001 | .52 |
| Sociaal bewustzijn (subschaal) | 19.22 | 9.51 | 6.07 | 3.93 | <.001 | .49 |
| Sociale communicatie (subschaal) | 22.61 | 8.46 | 7.69 | 5.55 | <.001 | .54 |
| Sociale motivatie (subschaal) | 12.22 | 5.60 | 4.86 | 3.75 | <.001 | .39 |
| Autistische preoccupatie (subschaal) | 8.72 | 4.06 | 3.45 | 3.66 | <.001 | .32 |

Distributie van de scores van sociale vaardigheden in klassen

De verdeling van de variabele sociale vaardigheden en de subschalen van de SRS-A werden in beide groepen onderzocht door de t-scores in verschillende klassen in te delen. De klassen bestonden uit: niet-klinisch gebied, sub-klinisch gebied en klinisch gebied. In de klinische groep scoorde 11 % in het klinisch gebied op de variabele sociale vaardigheden (totaal score SRS-A) en 39 % in het sub-klinisch gebied. In de controle groep viel geen enkele score binnen het sub-klinisch of klinisch gebied. De verdelingen van de subschalen van sociale vaardigheden zijn tevens onderzocht en zijn uiteengezet in Tabel 2.

Tabel 2

Verdeling van de *t*-scores op de subschalen van SRS-A

| Variabelen | Klinische groep | | | Controle groep | | |
|--------------------------|---------------------------|--------------------------|-----------------|---------------------------|--------------------------|-----------------|
| | <i>Niet- klinisch</i> | <i>Sub- klinisch</i> | <i>klinisch</i> | <i>Niet- klinisch</i> | <i>Sub- klinisch</i> | <i>klinisch</i> |
| Sociaal bewustzijn | 45% | 44% | 11% | 100% | - | - |
| Sociale communicatie | 44% | 50% | 6% | 94% | 4% | - |
| Sociale motivatie | 50% | 39% | 11% | 97% | 3% | - |
| Autistische preoccupatie | 72% | 28% | - | 93% | 7% | |

Executieve functies

Verschillen tussen groepen op executieve functies

Aangezien er een significant verschil was tussen de klinische en controle groep op de variabele IQ, is er bij de uitvoering van de MANOVA gecorrigeerd voor IQ, vanwege de mogelijke samenhang van IQ met executieve functies. Uit de eerste MANOVA (BRIEF: subschalen executieve functies) bleek dat er een significant hoofdeffect was tussen de twee groepen op de verschillende executieve functies, $F(4, 41) = 19.81, p < .001$. Er was geen hoofdeffect van de variabele IQ op de executieve functies, $F(4, 41) = .20, p < .934$. De aparte univariate ANOVA's wezen uit dat er een significant verschil was op de variabele BRIEF inhibitie ($F(1, 45) = 12.45, p < .001$), waarbij een hoger gemiddelde meer tekortkomingen op de variabele BRIEF inhibitie representeert (zie Tabel 3). Er was tevens een significant verschil op de variabele BRIEF cognitieve flexibiliteit ($F(1, 45) = 28.44, p < .001$), waarbij een hoger gemiddelde meer tekortkomingen op de variabele BRIEF cognitieve flexibiliteit representeert (zie Tabel 3). Daarnaast was er een significant verschil op de variabele BRIEF werkgeheugen ($F(1, 45) = 74.62, p < .001$), waarbij een hoger gemiddelde meer tekortkomingen op de variabele BRIEF werkgeheugen representeert (zie Tabel 3). Tot slot wees de univariate ANOVA uit dat er een significant verschil was op de variabele BRIEF plannen/organiseren ($F(1, 45) = 34.77, p < .001$), waarbij een hoger gemiddelde meer tekortkomingen op de variabele BRIEF plannen/organiseren representeert (zie Tabel 3).

Uit de tweede MANOVA (ANT en BADS: taken executieve functies) bleek dat er geen significant hoofdeffect was tussen de twee groepen op de verschillende executieve functies, $F(5, 40) = 1.58, p = .187$. Er was tevens geen hoofdeffect van de variabele IQ op de executieve functies, $F(5, 40) = 2.41, p = .054$. In tabel 3 staan verscheidene statistische kenmerken van de univariate ANOVA's uiteengezet. De aparte univariate ANOVA's wezen uit dat er geen significant verschil was op de variabele ANT inhibitie ($F(1, 45) < .001, p = .951$). Er was tevens geen significant verschil op de variabele ANT cognitieve flexibiliteit ($F(1, 45) = .903, p = .347$). Daarnaast was er geen significant verschil op de variabele ANT volgehouden aandacht (aantal fouten) ($F(1, 45) = .80, p < .376$). Er was echter wel een significant verschil op de variabele ANT volgehouden aandacht (stabiliteit) ($F(1, 45) = 4.48, p = .040$). Tot slot wees de univariate ANOVA uit dat er geen significant verschil was op de variabele BADS plannen/organiseren ($F(1, 45) = .43, p < .515$).

Tabel 3
Executieve functies: uitkomsten van de univariate ANOVA's

| Variabele | Controle groep | | Klinische groep | | p | Effect size |
|-------------------------------------------------|----------------|-------|-----------------|-------|-------|-------------|
| | N = 29 | | N = 18 | | | |
| | M | SD | M | SD | | |
| BRIEF inhibitie | 11.72 | 2.49 | 15.11 | 4.04 | <.001 | .22 |
| BRIEF cognitieve flexibiliteit | 7.90 | 1.97 | 12.5 | 3.38 | <.001 | .39 |
| BRIEF plannen/organiseren | 13.97 | 3.10 | 20.67 | 4.01 | <.001 | .44 |
| BRIEF werkgeheugen | 11.03 | 2.54 | 19.16 | 3.54 | <.001 | .63 |
| ANT inhibitie | 2.86 | 6.30 | 3.11 | 4.21 | .951 | <.001 |
| ANT cognitieve flexibiliteit | 3.69 | 6.40 | 3.17 | 6.69 | .347 | .02 |
| BADS plannen/organiseren | 5.83 | 3.49 | 4.56 | 3.15 | .515 | .01 |
| ANT volgehouden aandacht (aantal fouten) | 12.24 | 10.04 | 14.67 | 13.23 | .376 | .02 |
| ANT volgehouden aandacht (stabiliteit tempo) | 1.19 | 0.43 | 1.00 | 0.37 | .040 | .09 |

Distributie van de t-scores van de subschalen van de BRIEF in klassen

De verdelingen van de subschalen van de BRIEF zijn tevens onderzocht en zijn uiteengezet in Tabel 4.

Tabel 4
Verdeling van de t-scores op de subschalen van BRIEF

| Variabelen | Klinische groep | | | Controle groep | | |
|-----------------------------------|---------------------------|--------------------------|-----------------|---------------------------|--------------------------|-----------------|
| | <i>Niet- klinisch</i> | <i>Sub- klinisch</i> | <i>klinisch</i> | <i>Niet- klinisch</i> | <i>Sub- klinisch</i> | <i>klinisch</i> |
| BRIEF inhibitie | 39% | 6% | 56% | 86% | 4% | 10% |
| BRIEF cognitieve flexibiliteit | 44% | 11% | 45% | 93% | - | 7% |
| BRIEF plannen/organiseren | 22% | 6% | 72% | 83% | - | 17% |
| BRIEF werkgeheugen | 17% | 5% | 78% | 86% | 10% | 4% |

Samenhang tussen executieve functies en sociale vaardigheden.

Uit de correlaties bleek dat er een significante positieve samenhang was tussen werkgeheugen (BRIEF) en sociale vaardigheden ($r(16) = .47, p = .048$). Met andere woorden een zwak werkgeheugen is gerelateerd aan zwakkere sociale vaardigheden. Deze correlatie geeft een matig tot groot verband aan. Er was geen significante relatie tussen plannen/organiseren (BRIEF) en sociale vaardigheden ($r(16) = .24, p = .337$). Zwakke planningsvaardigheden zijn niet gerelateerd aan zwakkere sociale vaardigheden. Tevens was er geen significante relatie tussen cognitieve flexibiliteit (BRIEF) en sociale vaardigheden ($r(16) = .23, p = .364$). Een zwakke cognitieve flexibiliteit was niet gerelateerd aan zwakkere sociale vaardigheden. Ten slotte was er geen significante samenhang tussen inhibitie (BRIEF) en sociale vaardigheden ($r(16) = .17, p = .505$). Een zwakke inhibitie was niet gerelateerd aan zwakkere sociale vaardigheden.

Uit de tweede MANOVA bleek dat de variabele volgehouden aandacht (ANT: stabiliteit tempo) significant verschilde tussen beide groepen. Uit de correlatie bleek dat er geen significante relatie was tussen volgehouden aandacht (ANT: stabiliteit tempo) en sociale

vaardigheden ($r(16) = -.20, p = .434$). Tekorten in volgehouden aandacht (ANT: stabiliteit tempo) was niet gerelateerd aan zwakkere sociale vaardigheden. Er is tevens onderzocht of de variabelen niet significant verschilden tussen beide groepen een samenhang vertoonden met de variabele sociale vaardigheden. Uit deze correlaties bleek dat er geen significante samenhang was tussen inhibitie (ANT) en sociale vaardigheden ($r(16) = -.25, p = .311$). Een zwakke inhibitie (gemeten met de ANT) was niet gerelateerd aan zwakkere sociale vaardigheden. Er was tevens geen significante relatie tussen plannen/organiseren (BADS) en sociale vaardigheden ($r(16) = .58, p = .141$). Zwakkere planningsvaardigheden (gemeten met de BADS) waren niet gerelateerd aan zwakkere sociale vaardigheden. Tevens was er geen significante relatie tussen cognitieve flexibiliteit (ANT) en sociale vaardigheden ($r(16) = .09, p = .736$). Een zwakkere cognitieve flexibiliteit (gemeten met de ANT) was niet gerelateerd aan zwakkere sociale vaardigheden. Ten slotte was er geen significante samenhang tussen volgehouden aandacht (ANT: aantal fouten) en sociale vaardigheden ($r(16) = .29, p = .244$). Tekorten in volgehouden aandacht (ANT: aantal fouten) waren niet gerelateerd aan zwakkere sociale vaardigheden.

Discussie

In deze studie stonden executieve functies en sociale vaardigheden centraal bij mannen met KS in de leeftijd van 16 t/m 60 jaar. Executieve functies en sociale vaardigheden werden afzonderlijk onderzocht en vergeleken tussen mannen met KS en controle participanten. Vervolgens werd de (eventuele) relatie tussen beide variabelen onderzocht binnen de klinische groep.

In overeenstemming met de verwachtingen bleek dat mannen met KS significant zwakkere sociale vaardigheden rapporteerden dan de mannen zonder KS. Dit resultaat werd bevestigd door studies die onderzoek deden naar sociale vaardigheden bij mannen met KS zowel in de kindertijd als in de adolescentie en volwassenheid (Van Rijn et al., 2008; Boada et al., 2009; Cordeiro, Tartaglia, Roeltgen & Ross, 2012). De verdelingen van de t-totaal scores op de SRS-A van de mannen met KS zijn verspreid over het normale, sub-klinische en klinische gebied. Het onderzoek van Cordeiro et al. (2012) liet eenzelfde spreiding zien van de t-totaal scores op de SRS-A van de Klinefelter groep vergeleken met een controle groep, waarbij de t-totaal scores van mannen met KS significant hoger waren. Een mogelijke verklaring voor de zwakkere sociale vaardigheden bij mannen met KS kan gevonden worden in de taalproblemen die deze mannen al op jongere leeftijd ondervinden (Geschwind et al., 2000). Deze taalproblemen kunnen potentieel invloed hebben op de sociale vaardigheden,

maar dit is nog nooit empirisch onderzocht. Tevens kunnen er verklaringen gegeven worden vanuit het SOCIAL model van Beauchamp en Anderson (2010). Dit model gaat mede uit van de invloed van executieve functies op sociale vaardigheden. Mogelijke executieve disfuncties kunnen volgens dit model van invloed zijn op sociale vaardigheden.

Uit de huidige studie bleek dat mannen met KS zwakkere executieve functies rapporteerden dan de mannen zonder KS. Op alle executieve functies (inhibitie, planning, cognitieve flexibiliteit & werkgeheugen) rapporteerden mannen met KS meer tekortkomingen. Tevens hadden zij significant meer tekortkomingen op de volgehouden aandacht (gemeten met een taak van de ANT) dan mannen zonder KS. Deze resultaten komen gedeeltelijk overeen met resultaten uit eerder onderzoek (Geschwind et al., 2000). In tegenstelling tot de verwachtingen van eerder onderzoek, was er geen verschil in inhibitie en cognitieve flexibiliteit (gemeten door de ANT taken) tussen mannen met en zonder KS. De zwakke inhibitie bij jongens met KS uit eerder onderzoek komt niet overeen met de huidige resultaten, maar dit verschil werd gevonden bij jongens met KS in de leeftijd van 10 jaar (Temple & Sanfilippo, 2003). Daarnaast is er geen significant verschil gevonden tussen beide groepen op cognitieve flexibiliteit, in tegenstelling tot de studie van Van Rijn et al. (2012). In het onderzoek van Van Rijn et al. (2012) werd echter gebruik gemaakt van de Wisconsin Card Sorting Test (WCST) om cognitieve flexibiliteit in kaart te brengen. De ANT taak die in het huidige onderzoek gebruikt werd, meet de meer basale cognitieve flexibiliteit en de WCST doet meer een beroep op de dagelijkse cognitieve flexibiliteit. De meetpretentie van beide instrumenten verschilt en de resultaten kunnen hierdoor ook verschillen. Mogelijk is de basale cognitieve flexibiliteit niet zwakker bij mannen met KS, maar de cognitieve flexibiliteit waarop een beroep gedaan wordt in het dagelijks leven wel. Echter uit de resultaten van de studie van Boone et al. (2001) is er geen verminderde cognitieve flexibiliteit bij mannen met KS gebleken, gemeten met de WCST. Vervolgonderzoek zou zich kunnen richten op cognitieve flexibiliteit bij volwassen mannen met KS.

In het huidige onderzoek zijn er dus significante verschillen gevonden tussen beide groepen op alle executieve functies, gemeten door de vragenlijst en een significant verschil op de variabele volgehouden aandacht (stabiliteit), gemeten door de performale taken. Uit de resultaten blijkt dus dat de executieve functies op gedragsniveau in het dagelijks leven zwakker zijn bij mannen met KS. Een verklaring hiervoor kan zijn dat in het dagelijks leven de verschillende executieve functies geïntegreerd moeten worden. De performale taken meten de verschillende executieve functies apart en mogelijk hebben mannen met KS problemen in het dagelijks leven wanneer er een beroep gedaan wordt op het integreren van de executieve

functies. KS wordt in meerdere onderzoeken in verband gebracht met aandachtsproblemen (Ross et al., 2008). Volgehouden aandacht is met een visuele taak in kaart gebracht, maar verschilde wel significant tussen beide groepen. De volgehouden aandachtsproblemen bij mannen met KS zijn dus onafhankelijk van het verbale vermogen en onafhankelijk van het intelligentieniveau. Volgehouden aandacht zou in vervolgonderzoek nog onderzocht kunnen worden door een vragenlijst die volgehouden aandacht op gedragsniveau in kaart brengt. De resultaten van het huidige onderzoek suggereren dat volwassen mannen met KS in het dagelijks leven zwakkere executieve functies hebben, wanneer er een beroep gedaan wordt op het integreren van verschillende executieve functies.

Uit deze studie bleek dat meer tekortkomingen in het werkgeheugen gerelateerd was aan zwakkere sociale vaardigheden bij mannen met KS. Deze significante relatie kan verklaard worden met behulp van het model van Barkley (1997). Volgens dit model heeft het werkgeheugen, van de executieve functies, de meeste invloed op het sociaal functioneren. Het werkgeheugen speelt een belangrijke rol in het uitvoeren van doelgericht gedrag in sociale interacties. In sociale situaties wordt informatie over sociale doelen en regels vastgehouden in het werkgeheugen. Het beroeps en sociale functioneren wordt in grote mate beïnvloed door executieve functies (Kompus et al., 2011; Beauchamp & Anderson, 2010; Anderson, 2012). In het dagelijks leven dienen de executieve functies geïntegreerd te worden en is werkgeheugen een belangrijk component bij de uitvoering van sociaal gedrag (Barkley, 1997). Uit deze studie blijkt dat het werkgeheugen bij mannen met KS een rol speelt bij de uitvoering van sociale vaardigheden.

Er zijn een aantal sterke punten aan dit onderzoek die bijdragen aan de kwaliteit van de resultaten. In deze studie werd gebruik gemaakt van een klinische en controle groep om de resultaten van de klinische groep te vergelijken, waardoor resultaten betrouwbaarder zijn. Daarnaast werden de executieve functies gemeten door middel van verschillende soorten instrumenten. In de review van Boada et al. (2009) werd aanbevolen om de executieve functies in kaart te brengen door brede instrumenten. Tevens kan er in deze studie vergeleken worden tussen de executieve functies verkregen uit de vragenlijst en executieve functies verkregen uit de visueel-ruimtelijke taken. Ten slotte is er gebruik gemaakt van de BRIEF-A om executieve functies op gedragsniveau in kaart te brengen. Op deze manier werd informatie vergaard over executieve functies vaardigheden in de thuissituatie en omgeving. Hierdoor werd de invloed van executieve functies op het dagelijks leven zichtbaar (Boada et al., 2009).

Naast de sterke kanten wordt dit onderzoek beperkt door de volgende limitaties. Ten eerste bestond de steekproef uit weinig participanten. De klinische groep bestond uit 18

participanten. Hierdoor zijn de resultaten moeilijk generaliseerbaar naar de populatie. Daarnaast bevinden de participanten zich binnen het leeftijdsgebied van 16-60 jaar. Dit leeftijdsgebied is zeer groot, waarbij de ene participant zich nog in de adolescentie kan bevinden en de andere participant in de late volwassenheid. Hoewel de gemiddelde leeftijd niet significant verschilde tussen beide groepen, kunnen de resultaten hierdoor wel moeilijk generaliseerbaar zijn naar een bepaalde leeftijdsgroep. Tevens is het opleidingsniveau van de controlegroep hoger dan in de klinische groep. Dit maakt de steekproef van de mannen zonder KS zeer specifiek. Uit onderzoek is gebleken dat een hoger opleidingsniveau gerelateerd is aan betere executieve functies dan een lager opleidingsniveau (Voos, Custodio & Malaquias, 2011). Hierdoor zouden de resultaten beïnvloed kunnen zijn. Een andere limitatie van het huidige onderzoek is dat er geen rekening gehouden is met het mogelijke verband tussen taalproblemen en zwakke sociale vaardigheden (Geschwind et al., 2000). Er zou onderzocht moeten worden of de verbale problemen van mannen met KS invloed hebben op sociale vaardigheden. Ten slotte is er in het huidige onderzoek een verband aangetoond tussen werkgeheugen en sociale vaardigheden bij mannen met KS. Werkgeheugen is in kaart gebracht door middel van zelfrapportage met de BRIEF-A. Werkgeheugen zou ook gemeten kunnen worden met een visuele of verbale taak om te onderzoeken of er dan ook een relatie bestaat tussen werkgeheugen en sociale vaardigheden bij mannen met KS.

De literatuur over executieve functies bij mannen met KS is zeer schaars (Boada et al., 2009; Geschwind et al., 2000). Het huidige onderzoek draagt bij aan de literatuur over KS. Volgens het huidige onderzoek rapporteren mannen met KS over zwakkere executieve functies op gedragsniveau en hebben meer volgehouden aandachtsproblemen. Daarnaast blijkt uit de resultaten dat problemen met het werkgeheugen gerelateerd zijn aan zwakke sociale vaardigheden. De resultaten uit het huidige onderzoek dragen bij aan de kennis over de neurocognitieve structuren bij mannen met KS. In verscheidene onderzoeken wordt psychopathologie, zoals ADHD, schizofrenie en autisme in verband gebracht met executieve disfuncties (Van Rijn, Swaab, Aleman & Kahn, 2006; Bruining, Swaab, Kas & Van Engeland, 2009). Mogelijk kunnen sociale vaardigheidsproblemen mede verklaard worden vanuit de tekorten in de executieve functies. In toekomstig onderzoek zou deze relatie onderzocht kunnen worden. Daarnaast zou de invloed van taalproblemen op executieve functies en sociale vaardigheden centraal kunnen staan in vervolgonderzoek. Tevens zou in vervolgonderzoek onderscheid kunnen worden gemaakt tussen verschillende groepen, zoals in het onderzoek van Boone et al. (2001). In dit onderzoek werden de groepen ingedeeld aan de hand van IQ-profielen (PIQ versus VIQ). Hierdoor wordt de mogelijke invloed van de

verschillende onderdelen van een IQ-profiel (PIQ versus VIQ) op de executieve functies meegenomen in de resultaten.

Mannen met KS rapporteren over zwakkere sociale vaardigheden en beschikken over zwakkere executieve functies volgens het huidige onderzoek. Bij de behandeling van mannen met KS zouden de behandeldoelen gericht kunnen worden op de zwakkere executieve functies en sociale vaardigheden. In de behandeling kan er bijvoorbeeld uitleg gegeven worden over de verschillende executieve functies en het leren omgaan met deze zwakkere functies. Daarnaast kunnen preventieve interventies bij jongens met KS gericht worden op de zwakkere executieve functies. Bij de behandeling van sociale problemen van mannen met KS kunnen er tevens hulpmiddelen geboden worden om beter om te gaan met het zwakke werkgeheugen. Er zou geoefend kunnen worden om sociale doelen en regels te herkennen en te onthouden om ze vervolgens toe te kunnen passen.

Referenties

- Anderson, P. (2012). Assessment and development of executive function (EF) during childhood. *Child Neuropsychology*, 8, 71-82.
- Barkley, R. A. (1997). Behavioral inhibition, sustained attention, and executive functions: Constructing a unifying theory of ADHD. *Psychological Bulletin*, 121, 65-94. doi: 10.1037//0033-2909.121.1.65
- Beauchamp, M. H., & Anderson, V. (2010). SOCIAL: An integrative framework for the development of social skills. *Psychological Bulletin*, 136, 39-64.
- Bender, B. G., Harmon, R. J., Linden, M. G., & Robinson, A. (1995). Psychosocial adaptation of 39 adolescents with sex-chromosome abnormalities. *Pediatrics*, 96, 302-308.
- Boada, R., Janusz, J., Hutaff-Lee, C., & Tartaglia, N. (2009). The cognitive phenotype in Klinefelter syndrome: A review of the literature including genetic and hormonal factors. *Developmental Disabilities Research Reviews*, 15, 282-294. doi: 10.1002/ddrr.83
- Bojesen, A., Juul, S., & Grayholt, C. H. (2003). Prenatal and postnatal prevalence of Klinefelter syndrome: A national registry study. *Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*, 88, 622-626. doi: 10.1210/jc.2002-021491
- Bolte, S. (2012). Brief report: The Social Responsiveness Scale for Adults (SRS-A): Initial results in a German cohort. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 42, 1998-1999. doi: 10.1007/s10803-011-1424-5

- Boone, K. B., Swerdloff, R. S., Miller, B. L., Geschwind, D. H., Razani, J., Lee, A., ... Paul, L. (2001). Neuropsychological profiles of adults with Klinefelter syndrome. *Journal of the International Neuropsychological Society*, 7, 446-456. doi: 10.1017/S1355617701744013
- Bruining, H., Swaab, H., Kas, M., & Van Engeland, H. (2009). Psychiatric characteristics in a self-selected sample of boys with Klinefelter Syndrome. *Pediatrics*, 123, 865-870. doi: 10.1542/peds.2008-1954
- Cervantes, P. E., Matson, J. L., Adams, A. L., Williams, L. W., Goldin, R. L., & Jang, J. (2013). Comparing social skill profiles of children with autism spectrum disorders versus children with Attention Deficit Hyperactivity Disorder: Where the deficits lie. *Research in Autism Spectrum Disorders*, 7, 1104-1110.
- Cordeiro, L., Tartaglia, N., Roeltgen, D., & Ross, J. (2012). Social deficits in male children and adolescents with sex chromosome aneuploidy: A comparison of XXY, XYY, and XXYY syndromes. *Research in Developmental Disabilities*, 33, 1254-1263. doi: 10.1016/j.ridd.2012.02.013
- De Sonnevile, L. M. J. (2005). Amsterdamse Neuropsychologische Taken: Wetenschappelijke en klinische toepassingen. *Tijdschrift voor Neuropsychologie*, 0, 27-41.
- De Sonnevile, L. (2014). *Handboek ANT: Amsterdamse Neuropsychologische Taken*. Amsterdam, Nederland: Boom test uitgevers.
- Elliott, S. N., Malecki, C. K., & Demaray, M. K. (2001). New directions in social skills assessment and intervention for elementary and middle school students. *A special education journal*, 9, 19-32. doi: 10.1080/09362835.2001.9666989
- Fales, C. L., Knowlton, B. J., Holyoak, K. J., Geschwind, D. H., Swerdloff, R. S., & Gonzalo, I. G. (2003). Working memory and relational reasoning in Klinefelter syndrome. *Journal of the International Neuropsychological Society*, 9, 839-846. doi: 10.1017/S1355617703960036
- Field, A. (2009). *Discovering statistics using SPSS* (3th ed.). London: Sage.
- Geschwind, D. H., Boone, K. B., Miller, B. L., & Swerdloff, R. S. (2000). Neurobehavioral phenotype of klinefelter syndrome. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 6, 107-116.
- Hauser, P. C., Lukomski, J., & Samar, V. (2013). Reliability and validity of the BRIEF-A for assessing deaf college student's executive function. *Journal of Psychoeducational Assessment*, 31, 363-374. doi: 10.1177/0734282912464466

- Jacobs, R., & Anderson, V. (2002). Planning and problem solving skills following focal frontal brain lesions in childhood: Analysis using the tower of London. *Child Neuropsychology*, 8, 93-106.
- Kiley-Brabeck, K., & Sobin, C. (2006). Social skills and executive function deficits in children with the 22q11 deletion syndrome. *Applied Neuropsychology*, 13, 258-268.
- Kompus, K., Westerhausen, R., Nilsson, L.G., Hugdahl, K., Jongstra, S., Berglund, A., ... Savic, I. (2011). Deficits in inhibitory executive functions in Klinefelter (47, XXY) syndrome. *Psychiatry Research*, 189, 135-140. doi: 10.1016/j.psychres.2011.02.028
- Krabbendam, L., De Vugt, M. E., Derix, M. E., & Jolles, J. (1999). The Behavioural Assessment of the Dysexecutive Syndrome as a tool to assess executive functions in schizophrenia. *Clinical Neuropsychologist*, 13, 370-375. doi: 10.1076/clin.13.3.370.1739
- Krabbendam, L., & Kalff, A. C. (1997). *BADS-NL: Behavioural Assessment of the Dysexecutive Syndrome: Handleiding*. Amsterdam, Nederland: Pearson Assessment and Information B.V.
- Lanfranco, F., Kamischke, A., Zitzmann, M., & Nieschlag, E. (2004). Klinefelter's syndrome. *Lancet*, 364, 273-283. doi: 10.1016/S0140-6736(04)16678-6
- Mesibov, G. B. (1984). Social skills training with verbal autistic adolescents and adults- A program model. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 14, 395-404. doi: 10.1007/BF02409830
- Noens, I., & Scholte, E. (2008). *BRIEF-A: Executieve functies vragenlijst voor volwassenen*. Amsterdam, Nederland: Hogrefe Uitgevers BV.
- Noens, I., De la Marche, W., & Scholte, E. (2012). *SRS-A: Screeningslijst voor autismespectrumstoornissen bij volwassenen: Handleiding*. Amsterdam, Nederland: Hogrefe Uitgevers BV.
- Norris, G., Tate, R. L. (2000). The Behavioural Assessment of the Dysexecutive Syndrome (BADS): Ecological, concurrent and construct validity. *Neuropsychological Rehabilitation*, 10, 33-45.
- Pennington, B.F., & Ozonoff, S. (1996). Executive functions and developmental psychopathology. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 37, 51-87. doi: 10.1111/j.1469-7610.1996.tb01380.x
- Ross, J. L., Roeltgen, D. P., Stefanatos, G., Benecke, R., Zeger, M. P. D., Kushner, H., ... Zinn, A. R. (2008). Cognitive and motor development during childhood in boys with Klinefelter syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 146A, 708-719. doi: 10.1002/ajmg.a.32232

- Ratcliffe, S. (1999). Long term outcome in children of sex chromosome abnormalities. *Archives of Disease in Childhood*, *80*, 192-195.
- Rao, P. A., Beidel, D. C., & Murray, M. J. (2008). Social skills interventions for children with Asperger's syndrome or high-functioning autism: A review and recommendations. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *38*, 353-361. doi: 10.1007/s10803-007-0402-4
- Roth, R. M., Lance, C. E., Isquith, P. K., Fischer, A. S., & Giancola, P. R. (2013). Confirmatory factor analysis of the behavior rating inventory of Executive Function-Adult Version in healthy adults and application to Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder. *Archives of Clinical Neuropsychology*, *28*, 425-434.
- Roth, R.M., Isquith, P.K., & Gioia, G.A. (2005). *BRIEF-A. Behavior Rating Inventory of Executive Function-Adult Version*. Lutz: Psychological Assessment Resources, Inc.
- Temple, C. A., & Sanfilippo, P. M. (2003). Executive skills in Klinefelter's syndrome. *Neuropsychologica*, *41*, 1547-1559. doi: 10.1016/S0028-3932(03)00061-7
- Tyson, P. J., Laws, K. R., Flowers, K. A., Mortimer, A. M., & Schulz, J. (2008). Attention and executive function in people with schizophrenia: Relationship with social skills and quality of life. *International Journal of Psychiatry in Clinical Practice*, *12*, 112-119. doi: 10.1080/13651500701687133
- Van Rijn, S., Barendse, M., Van Goozen, S., & Swaab, H. (2014). Social attention, affective arousal and empathy in men with Klinefelter Syndrome (47, XXY): Evidence from eyetracking and skin conductance. *PlosOne*, *9*, e84721. doi: 10.1371/journal.pone.0084721
- Van Rijn, S., Bierman, M., Bruining, H., & Swaab, H. (2012). Vulnerability for autism traits in boys and men with an extra X chromosome (47, XXY): The mediating role of cognitive flexibility. *Journal of Psychiatric Research*, *46*, 1300-1306. doi: 10.1016/j.jpsychires.2012.06.004
- Van Rijn, S., & Swaab, H. (submitted). The cognitive phenotype of boys with 47, XXY and girls with 47, XXX: Executive dysfunction and implications for developmental psychopathology. *American Journal of Medical Genetics*, John Wiley & Sons, Inc.
- Van Rijn, S., Swaab, H., Aleman, A., & Kahn, R.S. (2006). Klinefelter's syndrome (karyotype 47, XXY) and schizophrenia-spectrum pathology. *British Journal of Psychiatry*, *189*, 459-460. doi: 10.1192/bjp.bp.105.008961
- Van Rijn, S., Swaab, H., Aleman, A., & Kahn, R. S. (2008). Social behavior and autism traits in a sex chromosomal disorder: Klinefelter (47XXY) syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *38*, 1634-1641. doi: 10.1007/s10803-008-0542-1

- Visootsak, J., & Graham, J. M. (2006). Klinefelter syndrome and other sex chromosomal aneuploidies. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 42. doi: 10.1186/1750-1172-1-42
- Voos, M. C., Custodio, E. B., & Malaquias, J. (2011). Relationship of executive function and educational status with functional balance in older adults. *Journal of Geriatric Physical Therapy*, 34, 11-18. doi: 10.1097/JPT.0b013e3181ff2452
- Wechsler, D. (2005). *WAIS-III-NL. Wechsler Adult Intelligence Scale WAIS-III: Handleiding*. Amsterdam, Nederland: Harcourt test publishers.