ALS Centrum Nederland

Screening op cognitieve en gedragsproblemen helpt bij het personaliseren van de ALS zorg

Dr. Carin Schröder
Dr. Tanja Nijboer
29 september
ALS congres

De Hoogstraat Revalidatie
UMC Utrecht Hersencentrum
UMC Utrecht Hersencentrum
amc

Kenniscentrum Revalidatiegeneeskunde Utrecht

Cognitie

- Wie gebruikt er screening voor cognitief functioneren?
- Wie gebruikt er een screening voor aanwezigheid van gedragsproblemen ?
- Wie gebruikt deze informatie om begeleiding vorm te geven?

Cognitie

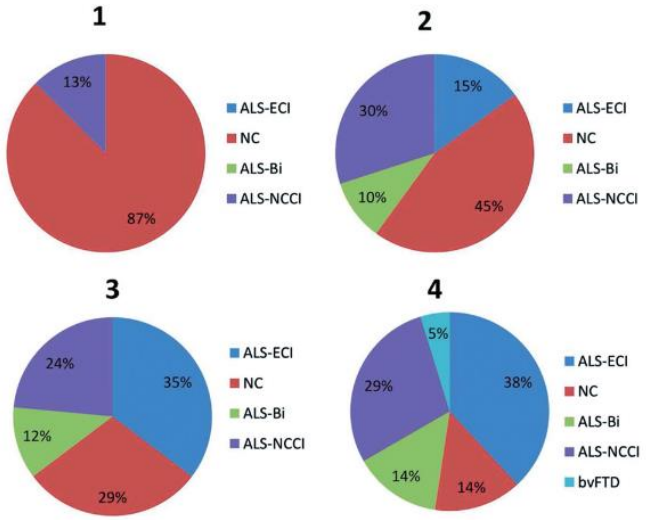
- Verzamelnaam
  - Mentale processen voor het verkrijgen van kennis en begrip door: denken, ervaren, en waarnemen
- (Neuro)Psychologie
  - Cognitieve functies/domeinen
  - Cognitieve vaardigheden?

ALS en cognitie?

- 50%: veranderingen in cognitie en/of gedrag
- 5-10%: diagnose FTD

ALS en cognitie?

- 50%: veranderingen in cognitie en/of gedrag
- 5-10%: diagnose FTD



Trojsi, et al. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2016

Cognitive changes predict functional decline in ALS

A population-based longitudinal study

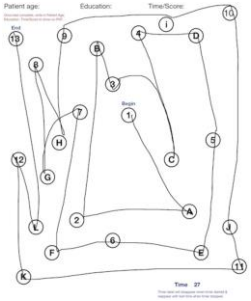
Normaal bij diagnose blijft normaal

FTD bij diagnose -> achteruit

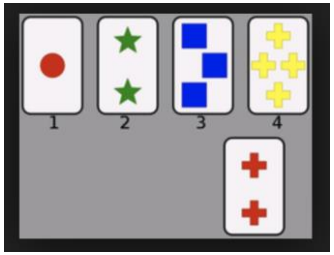
Executieve stn. -> achteruit

Cognitieve functies

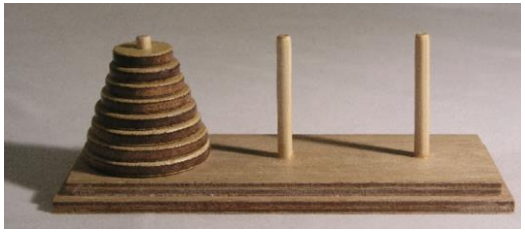
- Aandacht
- Geheugen
- Executief functioneren

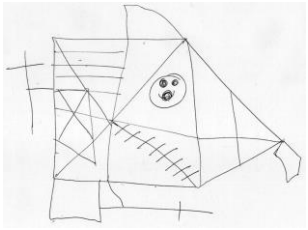


- Waarneming
- Snelheid van informatieverwerking



- Sociale cognitie





Screening

- Voordeel:
  - Duur
  - Inzicht in globaal cognitief ‘functioneren’
- Nadeel:
  - Weinig specifiek

Screening bij ALS

	ALS screeners				Frontaal		Dementie		
Test	**ALS-BCA**	**ALS-CBS**	**ECAS**	**UCSF-SB** (WVF + ALS-CBS)	**PSSFTS**	**FAB**	**ACE-R**	**MoCA**	**MMSE**
Screening van	Cognitie Gedrag	Cognitie Gedrag	Cognitie Gedrag Psychose	Cognitie Gedrag Depressie PBA	Cognitie Gedrag IQ	Cognitie	Cognitie	Cognitie	Cognitie
Cognitieve domeinen									
Executief	+	+	+	+	+	+	+	+	+
Taal	–	–	+	–	+	–	+	+	+
Geheugen	[illegible]	[illegible]	+	[illegible]	+	–	+	[illegible]	[illegible]
Sociaal	–	–	+	–	–	–	–	–	–
VS	–	–	+	–	+	–	+	+	+
Gedrag	FBI	ALS-CBS	ECAS	ALS-CBS	FBI	–	–	–	–
Aan te passen?	+	+	+	+	+	+/–	–	+/–	–
% able to complete	–	–	100	–	–	83	70	67	59
Tijd	5-10 min	5-10 min	25 min	40 min	20 min	5-10 min	15 min	10-15 min	10 min
Validated			+						
Sens	64%	85%	85%	–	–	92%	–	–	8%
Spec	–	71%	85%	–	–	100%	–	–	100%
PPV	–	69%	73%	–	–	100%	–	–	100%
NPV	–	86%	92%	–	–	89%	–	–	42%
NL versie	–	+	+	–	–	+	± (Flemish)	+	+

Cognitie, emotie en gedrag

- ECAS (cognitie, gedragsinterview)
- ALS-FTD-Q
- FAB
- HADS

- Bij twijfel: verkort of volledig NPO

Bv-FTD

- Disinhibitie
- Apathie
- Verlies van sympathie
- Perseveratie
- Hyperoraliteit
- Executieve functiestn.

Geen ziekte inzicht

Bij bv-FTD kan NPO compleet normaal zijn

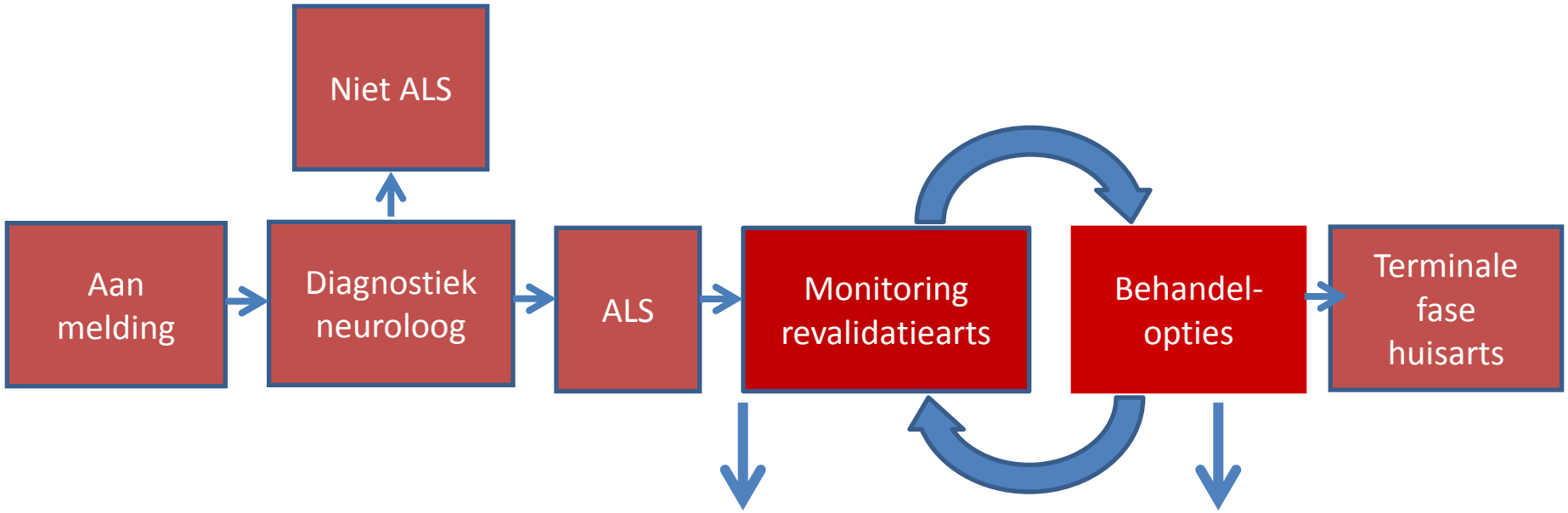
ALS Centrum Nederland

Doelstelling ALS revalidatie

1. Behouden van zo hoog mogelijk KvL van patiënt en zijn naasten.
2. Patiënt ondersteunen in het doen van die dingen die belangrijk voor haar hem zijn.

- Monitoring (fysiek en psychisch) > voorkomen van complicaties > wanneer is medisch technische interventie gewenst.
- Beïnvloeden van omgevingsfactoren (vb.orthese) waardoor de patiënt toch zo lang mogelijk die dingen die belangrijk zijn kan doen
- Beïnvloeden van persoonlijke factoren (educatie, coping, coaching) zodat de patiënt toch zo lang mogelijk die dingen kan doen die belangrijk zijn.

ALS zorg



Wat wordt gemonitord?

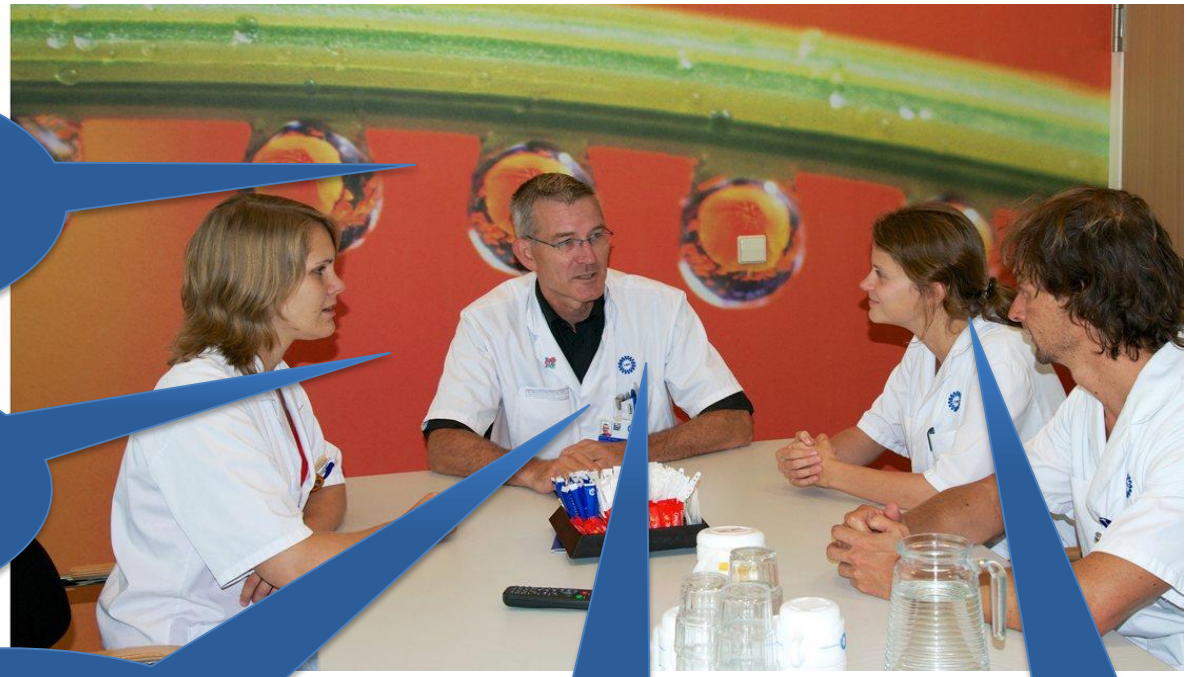
- Fysiek functioneren
- Gewicht
- Vitale capaciteit
- Nieuwe regio
- Speekselvloed
- Psychische functioneren/ kwaliteit van leven patiënt en partner
- Levenseinde vraagstukken

Wat zijn de behandelopties?

- Niets, alleen monitoring
- Eerste lijn, huisarts en thuiszorg
- Poliklinische behandeling ALS revalidatieteam
- MDL arts (PEG plaatsing)
- Radiotherapie Botuline (speekselvloed)
- CTB: instellen op NIV/IV
- Neuroloog (diagnostisch consult)

ALS Centrum Nederland

Multidiciplinair overleg: afstemmen persoonlijkzorg pad



Onjuist gebruik hulpmiddelen

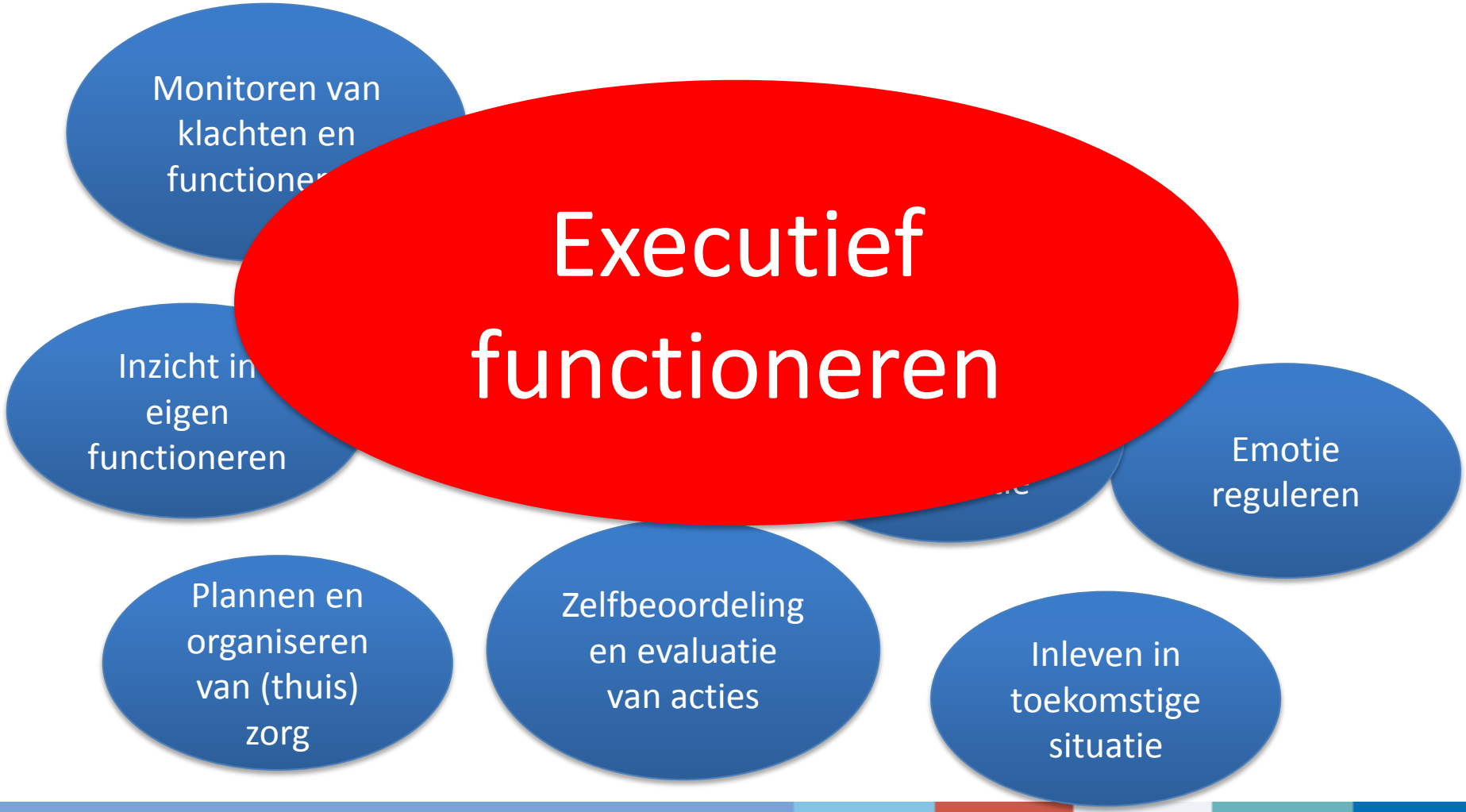
Opvolgen van adviezen/ therapietrouw

Beslissingen over aanpassingen/ zorg worden niet genomen

Conflicten met en tussen zorgverleners

Lastige persoonlijkheid (of onvermogen?)

Zorgproces doet een sterk beroep op cognitieve functies.



Samenvattend

Patiënten met cognitieve problemen en gedragsveranderingen :

- Slechtere prognose
  - Therapietrouw
  - Succes van interventies (NIV)
  - Zorglast (overbelasting mantelzorgers

We verwachten van patiënt dat hij/zij

- een **actieve partner** is in zorgproces
- **(snel) leert** omgaan met ALS en lichamelijke beperkingen

MAAR patiënt moet dit doen met verminderde cognitieve functies

- **Helpt screenen op cognitief functioneren en gedragsproblemen om de zorg adequaat te personaliseren?**

ECAS

EDINBURGH COGNITIVE AND BEHAVIOURAL ALS SCREEN – ECAS
English Version (2013)

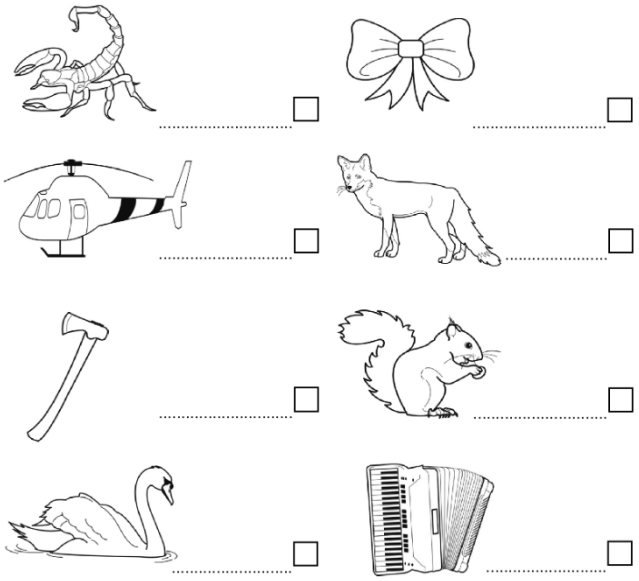
Date of testing: .....
Age at leaving full-time education: .....
Occupation: .....
.....
Handedness: .....

Name: .....
Date of Birth: .....
Hospital No. or Address: .....
.....
.....

LANGUAGE - Naming

➲ Ask: Say or write down the names of these pictures:

Score 0-8 ☐



LANGUAGE - Comprehension

➲ Ask: Point to the one which is:

Score 0-8 ☐

1. Something you can fly in .....
2. Something with webbed feet .....
3. An animal that climbs trees .....
4. Something used for chopping .....
5. A means of transport .....
6. Something with a sharp edge .....
7. Something with a sting .....
8. Something with a diet of nuts and seeds .....

ECAS-Total-Score

ALS-specific		ALS-nonspecific	
Language	Naming	Memory	Immediate recall
	Comprehension		Delayed recall
	Spelling		Delayed recognition
Verbal fluency	Fluency for letter S	Visuospatial function	Dot counting
	Fluency for letter G		
Executive functions	Reverse digit span		Cube counting
	Alternation		
	Sentence Completion		Number location
	Social cognition		

ECAS

According to different studies, approximately **22%** of ALS patients show reduced scores for the ECAS-total, **15%** for the ALS-nonspecific and **21%** for the ALS-specific domain. Significant differences are mostly present in the sub domains language, fluency and executive functions in ALS patients compared to healthy controls (Lulé et al., 2014).

ECAS-Total-Score			
ALS-specific		**ALS-nonspecific**	
Language	Naming	Memory	Immediate recall
	Comprehension		Delayed recall
	Spelling		Delayed recognition
Verbal fluency	Fluency for letter S	Visuospatial function	Dot counting
	Fluency for letter G		
Executive functions	Reverse digit span		Cube counting
	Alternation		
	Sentence Completion		Number location
	Social cognition		

Bekijk in tweetallen NL versie van de ECAS en FTDQ

- NL versie van de ECAS:
  - B en C versie
  - Normtabellen in de maak
  - Validering afronden

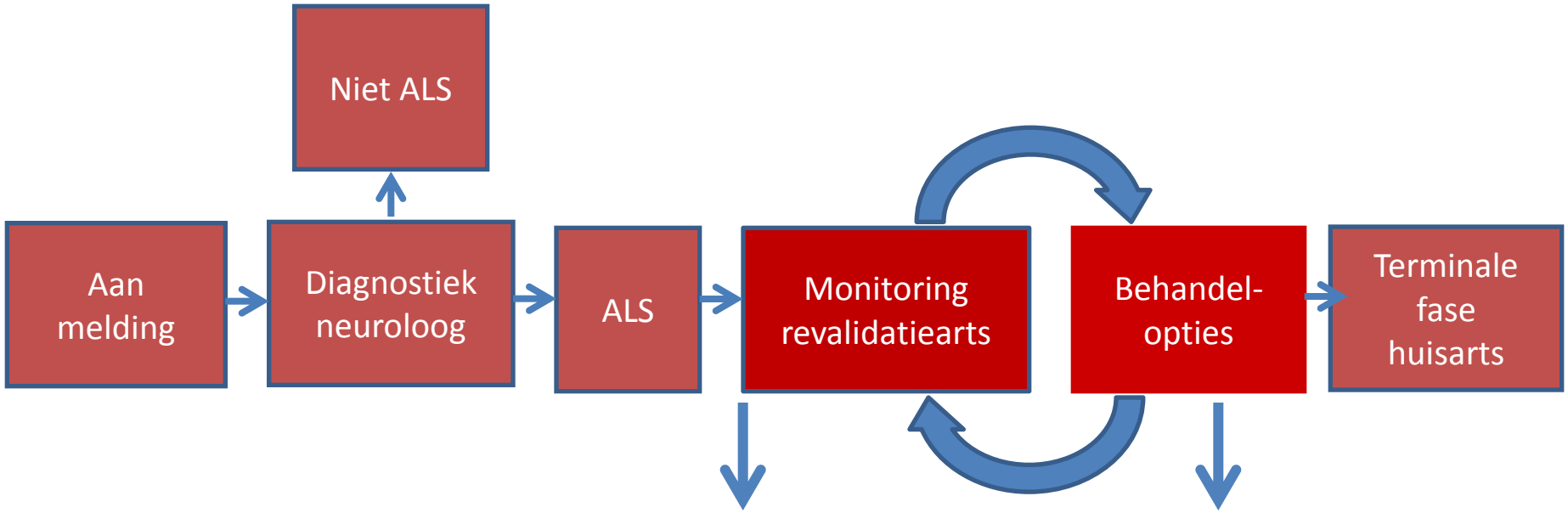
- Zie je voordelen van de ECAS boven de bestaande instrumenten?

- Gedragsinterview ECAS versus vragenlijst (FTDQ)
  - Wat heeft je voorkeur?
  - Wat zijn voor en nadelen?

ALS Centrum Nederland

Terug naar de klinische praktijk

ALS zorg



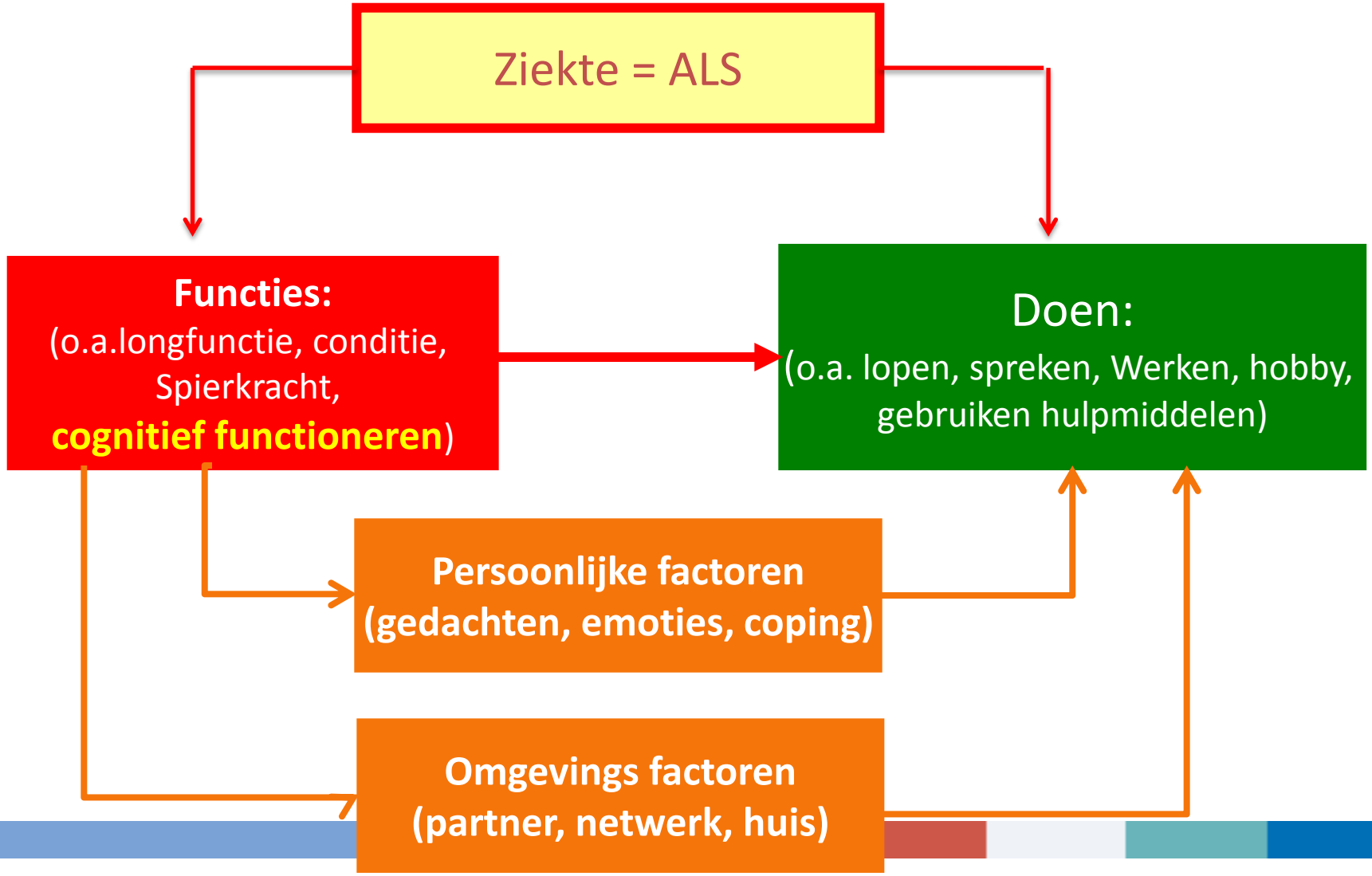
Wat wordt gemonitord?

- Fysiek functioneren
- Gewicht
- Vitale capaciteit
- Nieuwe regio
- Speekselvloed
- Psychische functioneren/ kwaliteit van leven patiënt en partner
- Levenseinde vraagstukken

Wat zijn de behandelopties?

- Niets, alleen monitoring
- Eerste lijn, huisarts en thuiszorg
- Poliklinische behandeling ALS revalidatieteam
- MDL arts (PEG plaatsing)
- Radiotherapie Botuline (speekselvloed)
- CTB: instellen op NIV/IV
- Neuroloog (diagnostisch consult)

ALS Centrum Nederland



CASUS 1

67 jarige man

Bulbaire vorm van ALS

Diagnose sinds 8 maanden

Screening cognitief functioneren:

- ECAS: ALS specifieke deel net beneden cut off (indicatie executief dysfunctioneren)

Screening gedrag:

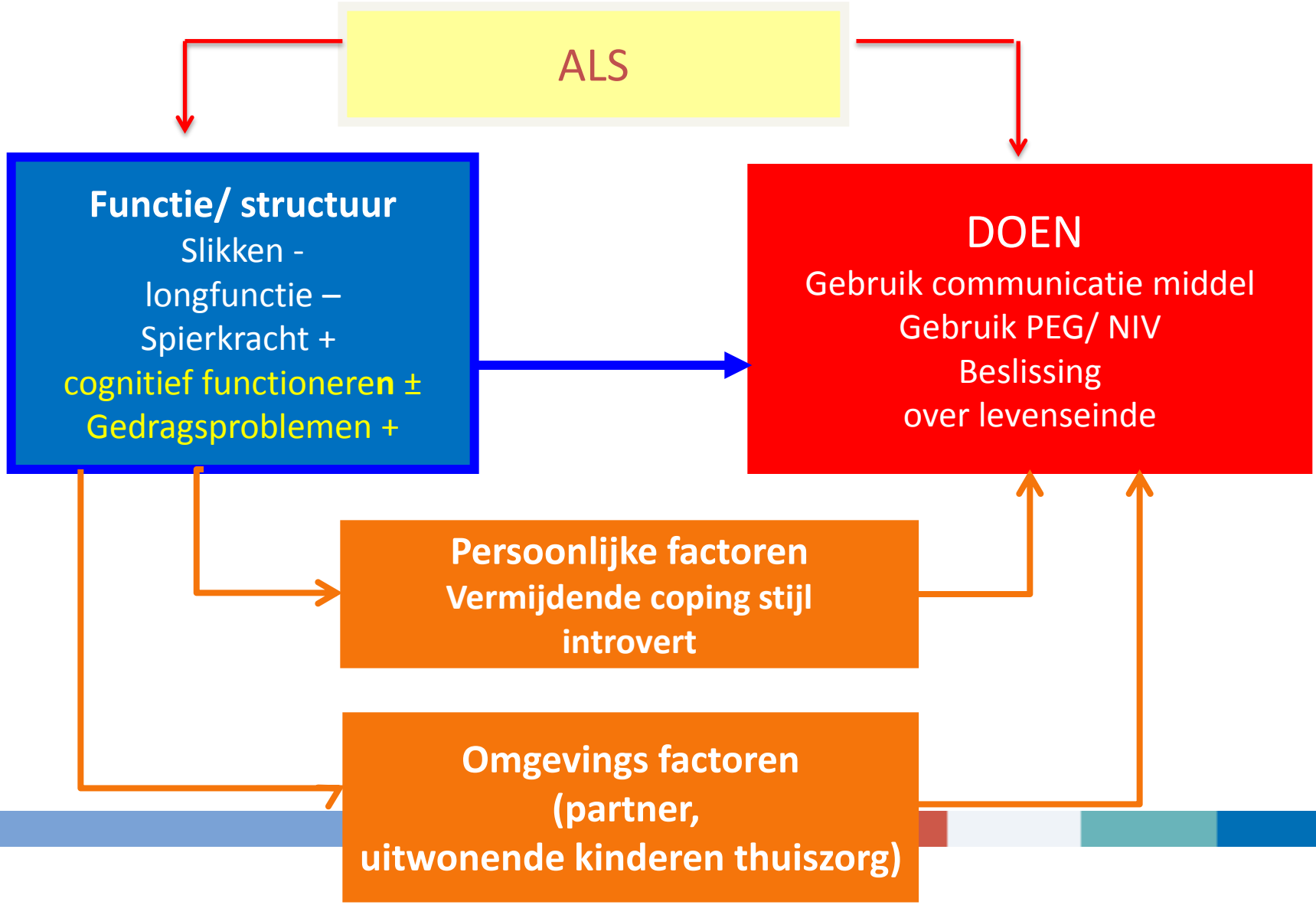
- FTDQ: onder afkappunt (21), geen indicatie voor gedragsproblemen

Conclusie: Twijfel over cognitief disfunctioneren.

Probleem: opeenstapeling van moeilijkheden (gebruiken van hulpmiddelen/ thuiszorg) , **overbelasting** van mantelzorgers.

ALS Centrum Nederland

CASUS 1



CASUS 1

Verloop en wat gedaan

- Snelle progressie (fysiek en cognitief?) waardoor minder bezoek van pt aan revalidatie team.
- Huisbezoeken, uitleg gegeven over gebruik communicatiemiddel, gebruik medicatie.
- Gesprek met mantelzorgers
  - Uitleg gegeven over voorkomen gedragsveranderingen
  - Emotionele steun geboden
- Veel gesprekken over levenseinde zonder concrete beslissingen.

Uitkomst: opstapeling van problemen kon niet worden gestopt; zorg in laatste fase was een **traumatische gebeurtenis** voor mantelzorgers.

ALS Centrum Nederland

Wat zijn jullie suggesties om te komen tot het personaliseren van het zorgpad voor deze patiënt

HOE kun je aansluiten bij ALS patiënt met cognitieve/ gedragsproblemen?

- Proactief onderwerpen/ thema's aandragen
- Concrete stappen/ scenario's formuleren
- Mantelzorgers actief betrekken
- Bieden van structuur in zorgproces
- Empathisch directief
  - geen open vragen, maar aanwijzingen
- Gebruik maken van cues/ reminders
- Gebruik visueel materiaal (voordoen, filmpjes)

Methode foutloos leren

CASUS 1

Wat kon beter?

- Monitoring van (cognitief) functioneren.
- Te laat rekening gehouden met verminderd cognitief functioneren
  - Concrete scenario's bespreken over PEG, beademing en levenseinde met patiënt en mantelzorgers.
    - Expliciet maken van voor- en nadelen
- Te weinig proactief? Te veel het initiatief bij de patiënt en mantelzorger gelaten.
- Onduidelijke structuur (wie doet wat wanneer)
- Mantelzorgers eerder betrekken?

Discussie punten

- Is eenmalige screening genoeg?
  - Kun je hiermee voldoende personaliseren > zorg op maat leveren?

- Is na screening een uitgebreid NPO nodig?
- Is herhaling van screening en/of NPO nodig?

ALS Centrum Nederland

THE TAKE-HOME MESSAGE

- Gebruik **diagnostiek** gericht op **identificeren** van cognitieve en gedragsproblemen
  - moeilijk te herkennen
- Verminder aanspraak op **executieve functies** in zorg
  - Wees proactief
  - Wees concreet & directief
- Wees bewust van mogelijke **cognitieve achteruitgang**
- Betrek mantelzorgers actief bij de zorg.