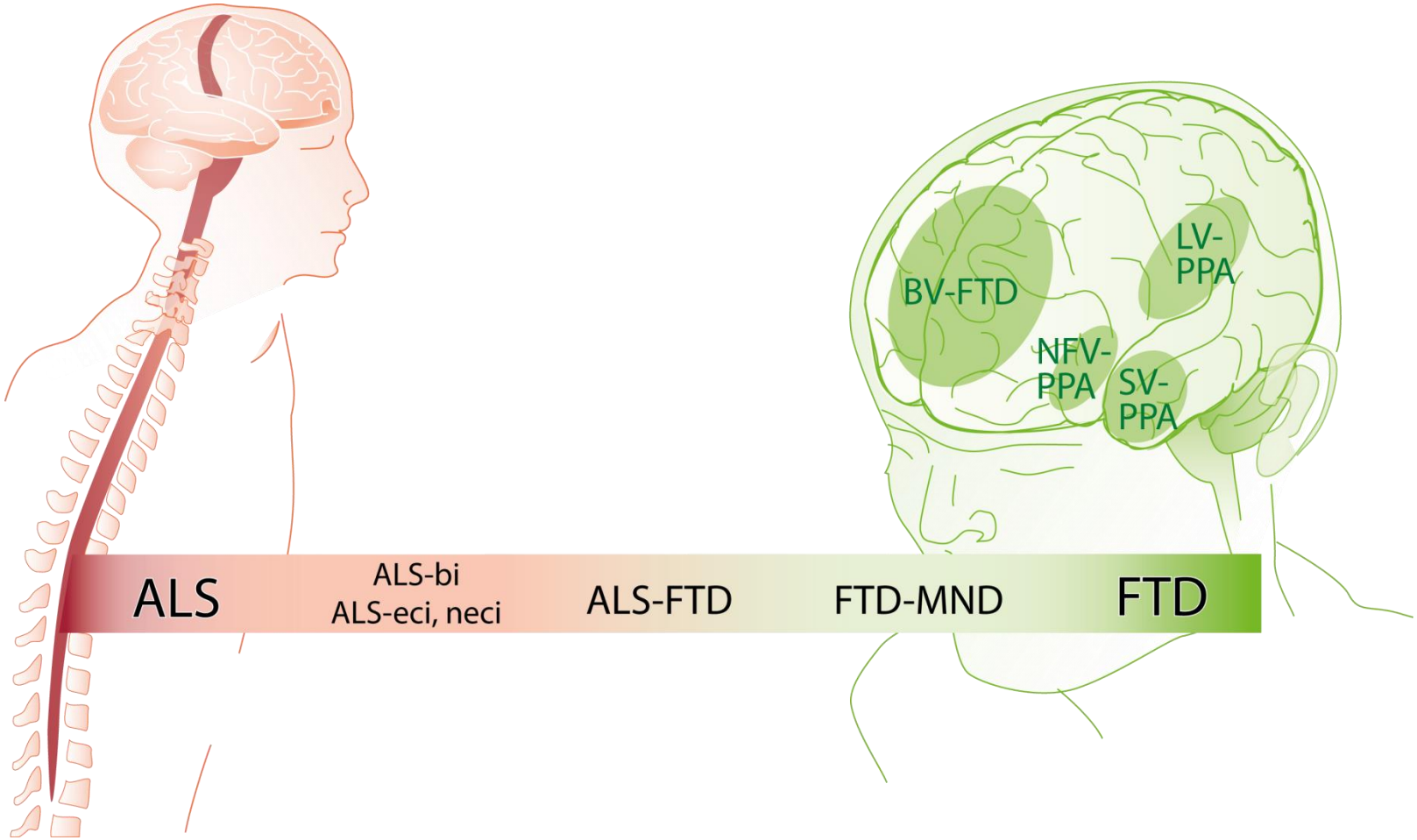
Cognitieve & gedragsstoornissen bij ALS

Michael van Es, Neuroloog

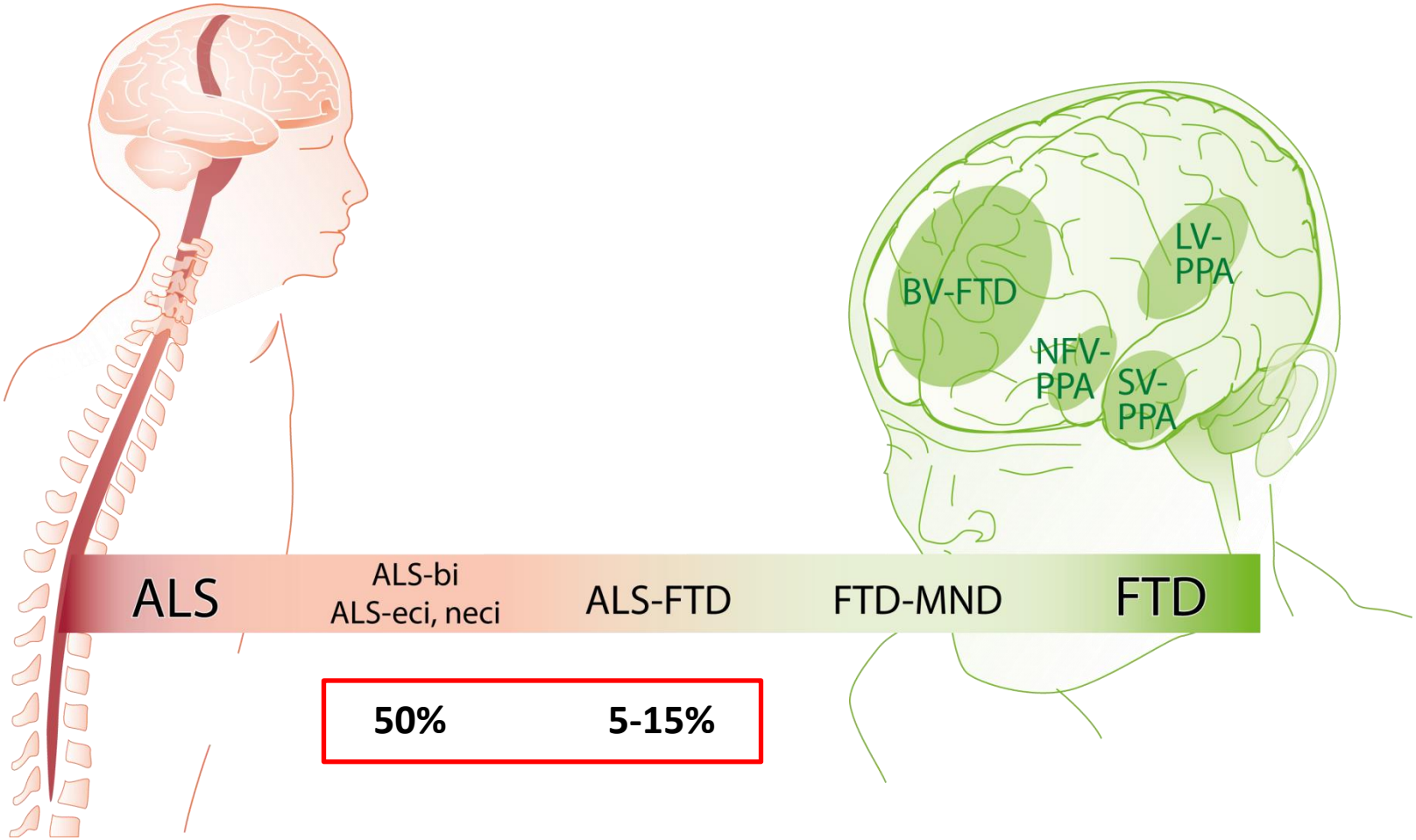
Carin Schröder, GZ psycholoog

Universitair Medisch Centrum
Utrecht

ALS & FTD


BV-FTD
LV-PPA
NFV-PPA
SV-PPA
ALS
ALS-bi
ALS-eci, neci
ALS-FTD
FTD-MND
FTD

ALS & FTD


BV-FTD
LV-PPA
NFV-PPA
SV-PPA
ALS
ALS-bi
ALS-eci, neci
ALS-FTD
FTD-MND
FTD
50%
5-15%

Consequenties

- Slechtere prognose
- Therapietrouw
- Succes van interventies (NIV)
- Zorglast
- Beslissingen

FTD

bv-FTD

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

PPA

- Semantisch
- Niet-vloeiend

FTD

bv-FTD

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

PPA

- Semantisch
- Niet-vloeiend

Geen ziekte inzicht

Bij bv-FTD kan NPO compleet normaal zijn

Cognitieve profiel bij ALS

Neuromuscular

REVIEW

The cognitive profile of ALS: a systematic review and meta-analysis update

Emma Beeldman,[1] Joost Raaphorst,[1,2] Michelle Klein Twennaar,[1]
Marianne de Visser,[1] Ben A Schmand,[1,3] Rob J de Haan[4]

JNNP, Epub 2015

Cognitieve domeinen

Medium effect sizes:

- Verbal fluency
- Language
- Social cognition

Small effect sizes:

- Delayed verbal memory
- Executive functions

Gespaard: Visuospatieel. Vroege/ geïsoleerde geheugen stn. passen niet bij FTD

Diagnostiek

Gouden standaard = volledig NPO

Diagnostiek

Gouden standaard = volledig NPO

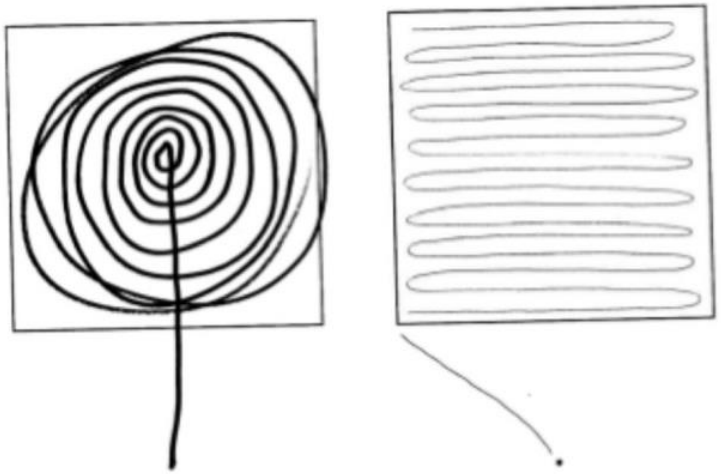
MAAR bij ALS niet altijd haalbaar

Diagnostiek

Gouden standaard = volledig NPO

MAAR bij ALS niet altijd haalbaar

Sleutel zoek taak



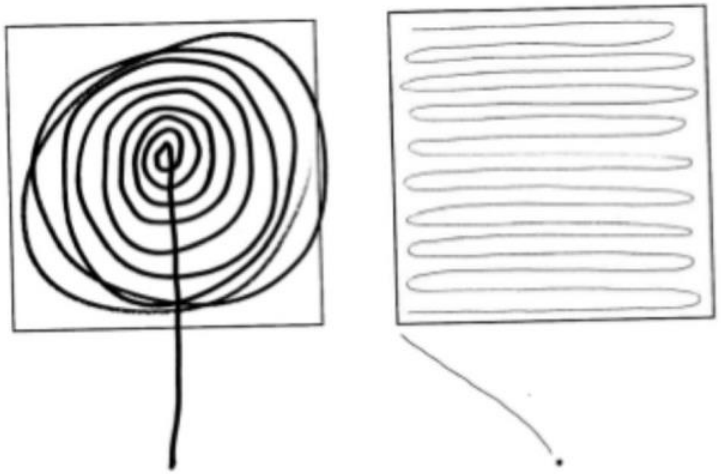
Handfunctie

Diagnostiek

Gouden standaard = volledig NPO

MAAR bij ALS niet altijd haalbaar

Sleutel zoek taak



Handfunctie

Stroop test

GEEL BLAUW ORANJE
ZWART ROOD GROEN
PAARS GEEL ROOD
ORANJE GROEN ZWART
BLAUW ROOD PAARS
GROEN BLAUW ORANJE

Tijd en verbaal

ALS screeners

	ALS screeners				Frontaal		Dementie		
Test	**ALS-BCA**	**ALS-CBS**	**ECAS**	**UCSF-SB** (WVFT + 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	+	+	+	+	+	–	+	+	+
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)	+	+

ALS screeners

	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	+	+	+	+	+	–	+	+	+
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)	+	+

Gedrag

Hetero-anamnese (met patiënt):

- “Beetje vergeetachtig”

Gedrag

Hetero-anamnese (met patiënt):

- “Beetje vergeetachtig”

Hetero-anamnese (zonder patiënt):

- Vergeetachtig, zelfde vragen, kan film niet volgen
- Kinderlijk gedrag
- Veranderd eetgedrag
- Minder sociaal
- Ontremd
- Visuele hallucinaties

The ALS-FTD-Q

A new screening tool for behavioral disturbances in ALS

Raaphorst, et al. Neurology 2012

The ALS-FTD-Q

A new screening tool for behavioral disturbances in ALS

Raaphorst, et al. Neurology 2012

	Helemaal mee oneens	Grotendeels mee oneens	Grotendeels mee eens	Helemaal mee eens
Waarde =	0	1	3	4

De items 14, 15, 16, 18, 20, 22, 23 en 25 worden als volgt gescoord:

	Nooit	Soms	Vaak	Altijd
Waarde =	0	1	3	4

De items 17, 19, 21 en 24 worden als volgt gescoord:

	Nooit	Soms	Vaak	Altijd
Waarde =	4	3	1	0

ALS-FTD-Q score: nu kunnen alle items worden opgeteld: het totaal is de ALS-FTD-Q score.

Voorlopige afkapwaarden: lichte gedragsveranderingen ≥ 22

ernstige gedragsveranderingen ≥ 29

Dit zijn voorlopige afkapwaarden die nog verder zullen worden gevalideerd.

Wat doen wij?

- ECAS (incl. ECAS-BI)
- ALS-FTD-Q
- FAB
- HADS

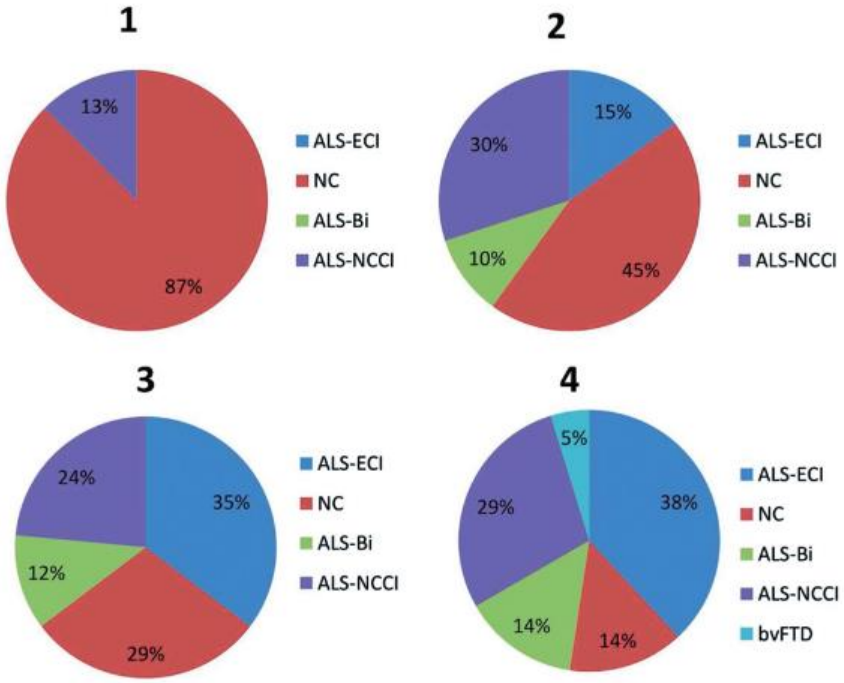
- Bij twijfel volledig NPO

Verslaglegging

- Geen afwijkingen
- ALS-FTD

- ALS met cognitieve/gedragsstoornissen
- Welke domeinen
- Advies om te herhalen
- Advies om rekening mee te houden

Is het progressief?



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

Cognitive changes predict functional decline in ALS

A population-based longitudinal study

Elamin, et al. Neurology 2012

Normaal bij diagnose blijft normaal

FTD bij diagnose -> achteruit

Executieve stn. -> achteruit

Binnenkort

- NL versies van ECAS & ALS-CBS online
- Normatieve data (leeftijd en opleiding)
- ECAS B-versie (follow-up)
- Instructie video’s

www.alscentrum.nl